

Senos dérmicos espinales: ¿qué debe saber el pediatra?

Dres. Graciela Zúccaro*, Marisa Jaitt*, Fidel Sosa* y Jorge Monjes*

Resumen

Introducción. El seno dérmico espinal es un tracto tubular producido por una separación incompleta entre el ectodermo neural y el ectodermo epitelial durante las primeras semanas de gestación. Es una variedad de disrafismo que permite una potencial comunicación entre la piel y el sistema nervioso central. Puede acompañarse de otros tipos de disrafismos, de tumores de inclusión y de estigmas cutáneos. El objetivo del siguiente trabajo es describir las formas de presentación, diagnóstico y tratamiento de los pacientes portadores de senos dérmicos.

Población. Pacientes portadores de senos dérmicos seguidos en el Hospital Nacional de Pediatría "Prof. Dr. J.P. Garrahan" desde el 1/1/88 hasta el 31/12/98.

Material y métodos. Trabajo retrospectivo de revisión de historias clínicas. Se incluyeron 23 pacientes.

Resultados. La edad promedio fue de 3,4 años en el momento de la cirugía y el rango de edad fue de 1 mes a 15 años, con una marcada incidencia antes de los 2 años. No hubo diferencia significativa entre sexos. Todos los pacientes presentaron estigmas cutáneos en la línea media. Clínicamente se expresaron por: supuración, meningitis, síntomas de compresión medular o asintomáticos. En cuanto a la localización, 16 fueron lumbares, 4 cervicales y 3 dorsales. El mejor método de diagnóstico neurorradiológico fue la resonancia nuclear magnética. Todos fueron tratados quirúrgicamente con buena evolución.

Conclusión. Todos los senos dérmicos analizados presentaron un orificio cutáneo en la línea media. La mayoría fueron lumbares y se estudiaron con RNM. Todos se operaron y en general presentaron buena evolución. A pesar de su apariencia benigna, estas lesiones pueden producir déficit neurológicos serios secundarios a meningitis o compresión neural debida a un absceso intraespinal o a un tumor dermoide infectado. Se remarca la importancia del diagnóstico precoz y la derivación oportuna por parte del pediatra para evitar complicaciones potencialmente fatales.

Palabras clave: senos dérmicos, estigma cutáneo.

Summary

Introduction. Spinal dermal sinuses are a form of dysraphism due to failure of normal midline fusion and reflect incomplete separation of neural ectoderm from epithelial ectoderm. They may end in the subcutaneous tissues, in the epidural or subdural space, or in the neural tissues, with intraspinal extension, often expanding into a dermoid or epidermoid inclusion tumor. The aim

of this study was to describe the presentation, diagnosis and treatment of these lesions.

Population. Over a period of ten years, 23 spinal dermal sinuses were followed in the Juan P. Garrahan National Pediatric Hospital.

Method. A retrospective study was designed to evaluate the 23 medical records.

Results. The average age at surgery was 3.4 years (range 1 month to 15 years), 16 cases occurred in lumbar region, 4 in cervical region and the last 3 in dorsal region. Signs and symptoms consisted in: cutaneous malformations in all cases, purulent discharge, meningitis and neural compression. The best diagnostic methods was MRI. Surgical treatment was performed in all patients.

Conclusions. Despite their harmless external appearance, the lesions are capable of producing serious neurological deficits following repeated meningitis, or neural compression due to an intraspinal abscess or an infected dermoid tumor. That is the reason of the importance of early diagnosis and intervention.

Key words: dermal sinuses, cutaneous malformation.

INTRODUCCION

El seno dérmico espinal es un tracto tubular producido por una incompleta separación entre el ectodermo neural y el ectodermo epitelial durante las primeras semanas de gestación. Es una variedad de disrafismo que permite una potencial comunicación entre la piel y el sistema nervioso central.¹

Su extensión es variable: puede terminar en el tejido celular subcutáneo o llegar hasta la duramadre, o bien, atravesar esta última y terminar en la médula, cono, raíces o filum terminal. Se localiza preferentemente en la línea media, aunque puede ser paramediano² y puede encontrarse en cualquier nivel, desde la primera vértebra cervical hasta el coxis, más frecuentemente en la región lumbar.³

Un tumor de inclusión (quiste dermoide, quiste epidermoide, lipoma), puede desarrollarse en cualquier punto

* Hospital Nacional de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan".
Correspondencia: Marisa Jaitt.
Armenia 2253 5° A. (1425) Ciudad de Buenos Aires.

de la longitud del tracto, más habitualmente a nivel intradural. Estos se producen por implantación anómala de células ectodérmicas durante el cierre del tubo neural entre la tercera y quinta semanas de vida embrionaria.⁴

El estigma cutáneo que acompaña al seno dérmico es un pequeño orificio u hoyuelo, a veces casi imperceptible, con supuración o sin ella, que puede estar acompañado de angioma cutáneo, hipertrichosis o tumoración subcutánea. Todos estos hallazgos están presentes desde el nacimiento.

Como la porción intraespinal del seno o la inclusión están adheridas a las estructuras neurales, ascienden con éstas durante la migración cefálica de la médula, creando un largo recorrido intradural entre el extremo cefálico del tracto o del quiste y el estigma cutáneo.

El seno dérmico espinal es una entidad poco frecuente, de incidencia exacta desconocida y que está siempre por encima del nivel sacrocoxígeo. Debe diferenciarse de otra entidad extremadamente frecuente que es el seno sacrocoxígeo o fosisa pilonidal, que está presente en el 2 a 4% de todos los recién nacidos en el extremo superior del pliegue interglúteo y que termina en los casos de máxima extensión en el periostio del coxis, por lo que no es necesario su evaluación radiológica. Sólo se operan si no se visualiza el fondo, para prevenir futuras infecciones.¹

El objetivo de nuestro trabajo fue describir las formas de presentación, diagnóstico y tratamiento de los pacientes portadores de senos dérmicos, debido a que pese a su aspecto externo inofensivo, pueden producir serio déficit neurológico y es el pediatra el encargado de su diagnóstico precoz.

Población

Se incluyeron las historias clínicas de todos los pacientes con diagnóstico histológico o por resonancia nuclear magnética (RNM) de senos dérmicos espinales seguidos en los servicios de clínica y neurocirugía del Hospital Nacional de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan" desde el 1° de enero de 1988 hasta el 31 de diciembre de 1998.

Se excluyeron las historias clínicas de los pacientes con fosisas pilonidales, ya que constituyen otra entidad debido a que

nunca tienen comunicación con el sistema nervioso central.

MATERIAL Y METODOS

Se realizó un trabajo retrospectivo de revisión de historias clínicas de los pacientes portadores de senos dérmicos.

Se analizaron las variables correspondientes a: edad, sexo, motivo de consulta, manifestaciones clínicas, localización, métodos de diagnóstico, momento de la cirugía, tipo de cirugía, diagnóstico histológico, presencia de infección y evolución posterior. Se consignaron los datos de cada paciente en una ficha de registro y se volcaron luego en una base de datos. Se procesaron los resultados utilizando el programa estadístico Epi Info.

RESULTADOS

Se analizaron los datos de 23 pacientes. El rango de edad en el momento de la cirugía fue de 1 mes a 15 años, siendo la media de 3,4 años y habiéndose encontrado una marcada incidencia (57%) de pacientes menores de 2 años.

En cuanto al sexo, no se encontraron diferencias significativas (12 varones/11 mujeres).

La localización más frecuente fue en la región lumbar (16 casos), siguiendo la región cervical (4 casos) y por último la región dorsal (3 casos).

Con respecto al cuadro clínico, todos los pacientes presentaron un orificio pequeño en la línea media (*Fotografía 1*), siendo el único motivo de consulta en el 30% de los casos, no habiendo datos en la historia clínica acerca de si fue demanda espontánea de los padres o si fue derivado por el pediatra. En el 70% restante, el orificio se acompañaba de otros síntomas como: déficit neurológicos motores, supuración del orificio y episodios de meningitis. Los hallazgos clínicos se especifican en la *Tabla 1*.

TABLA 1 Manifestaciones clínicas

Orificio	100%	(n=23)
Asintomáticos	30%	(n=7)
Signo motor	57%	(n=13)
Supuración	30%	(n=7)
Meningitis	22%	(n=5)

Todos los pacientes fueron estudiados con radiografía simple de columna (donde no siempre se encontró una disrafia); en 7 se realizó tomografía axial computada (TAC) de columna y en 21 se realizó RNM.

Todos los pacientes fueron sometidos a tratamiento quirúrgico. En aquéllos en los cuales el trayecto no atravesaba la duramadre (n= 6) siempre se pudo realizar exéresis total, mientras que en los que sí lo hacía (n= 17) sólo se logró una resección total en 5, siendo subtotal (70 al 99% del trayecto) en el resto.

El diagnóstico histológico fue de senos dérmicos puros en el 39% de los casos (n= 9), 26% (n= 6) se asociaban a quistes epidermoides, 17% (n= 4) a quistes dermoides y 17% (n= 4) a lipomas.

Hubo infección local en el 35% (n= 8), confirmándose germen en 5 de ellos (*E. coli* n= 2, *Proteus* n= 1, *Klebsiella* n= 1, *Staphylococcus aureus* n= 1). Dos de estos pacientes desarrollaron abscesos intramedulares.

Hubo dos complicaciones quirúrgicas que consistieron en fístulas de LCR.

Todos los pacientes se controlaron clínicamente con un promedio de seguimiento de 3,9 años, realizándose RNM en aquéllos con componente intradural verificado quirúrgicamente (*Fotografías 2 y 3*). Todos evolucionaron favorablemente con examen neurológico normal, excepto uno que persistió con vejiga neurogénica. Este paciente consultó por paraparesia y vejiga neurogénica de cuatro meses de evolución, objetivándose el seno dérmico más un quiste intradural a nivel dorsal. Luego de la cirugía mejoró la paraparesia, persistiendo la vejiga neurogénica luego de ocho años de seguimiento.

DISCUSION

En muchas de las publicaciones sobre senos dérmicos,^{5,6} se insiste en que pese a su aspecto externo inofensivo, estas lesiones son capaces de producir serio déficit neurológico por meningitis a repetición o por compresión medular por quistes dermoides infectados, como ocurrió en gran parte de nuestros casos.

En nuestro trabajo se incluyeron 23 pacientes. La mayoría de la bibliografía revisada consiste en descripción de casos aislados, por lo que no podemos comparar algunos datos. La mayoría de los pacientes

se operaron antes de los dos años de vida. No encontramos diferencias significativas con relación al sexo.

La localización a nivel lumbar fue la más frecuente en nuestros pacientes, coincidiendo con lo comunicado por otros autores.^{1,7,8}

Todos nuestros pacientes presentaron un orificio pequeño que siempre está presente si tenemos en cuenta la fisiopatogenia de los senos dérmicos.¹ En todos ellos se localizó en la línea media, si bien existen también casos descritos de localización paramedial.²

Otros síntomas encontrados, coincidentes con la literatura revisada^{1,5,9,10} fueron: déficit neurológicos motores dependientes de la localización, supuración del orificio y episodios de meningitis.

Cuatro de nuestros casos merecen especial mención, debido a que dos de ellos ingresaron con meningitis y, ante la presencia de estigma cutáneo en la línea media, se efectuó resonancia nuclear magnética que evidenció seno dérmico y quiste de inclusión intradural. Ante la ausencia de déficit neurológico se decidió completar el tratamiento con antibióticos antes de la cirugía, pero durante el mismo presentaron paraparesia, por lo que se operaron de urgencia, con recuperación total de la sintomatología. Los otros dos presentaron dos episodios de supuración local con intervalos de 4 y 6 meses; durante el segundo presentaron déficit neurológico progresivo que obligó a realizar cirugía de urgencia. Sobre la base de estos casos ideamos un algoritmo diagnóstico y terapéutico que se especifica en el *Gráfico 1*.

En la mayoría de nuestros pacientes se realizó RNM, coincidiendo con la literatura en que es el método de diagnóstico más eficaz debido a que permite la visualización completa del trayecto en el plano sagital, jerarquizando las partes blandas por sobre las estructuras óseas, a diferencia de la TAC y la radiografía.^{6,10}

Una radiografía normal no descarta la comunicación intradural del seno dérmico, ya que éste puede acceder al plano dural a través del espacio que queda entre las láminas de dos vértebras adyacentes. Si bien en las historias clínicas de todos los pacientes figuraba la realización de radio-

grafía de columna, no siempre pudimos corroborar la presencia de disrafia por no tener acceso a algunas de ellas. Podemos considerar a este tipo de debilidades debidas al diseño retrospectivo del trabajo.

La cirugía es el tratamiento de elección en todos los casos, aun en los asintomáticos, siendo su objetivo la remoción total del trayecto y quistes de inclusión acompañantes si los hubiese. En algunos pacientes esto último no es posible por adherencias con los tejidos neurales nobles, por lo que se considera como tratamiento aceptable una resección subtotal. En estos casos es conveniente el seguimiento posterior con neuroimágenes debido a la probabilidad de recidiva de los quistes de inclusión, aun habiéndose solucionado la comunicación entre el canal raquídeo y el exterior, ya que la exéresis del seno dérmico siempre es posible.

El 61% de nuestros pacientes presentó tumores de inclusión acompañantes, en su mayoría epidermoides, a diferencia de French⁵ que informó la asociación en un

50% de los casos pero con predominio de quistes dermoides.

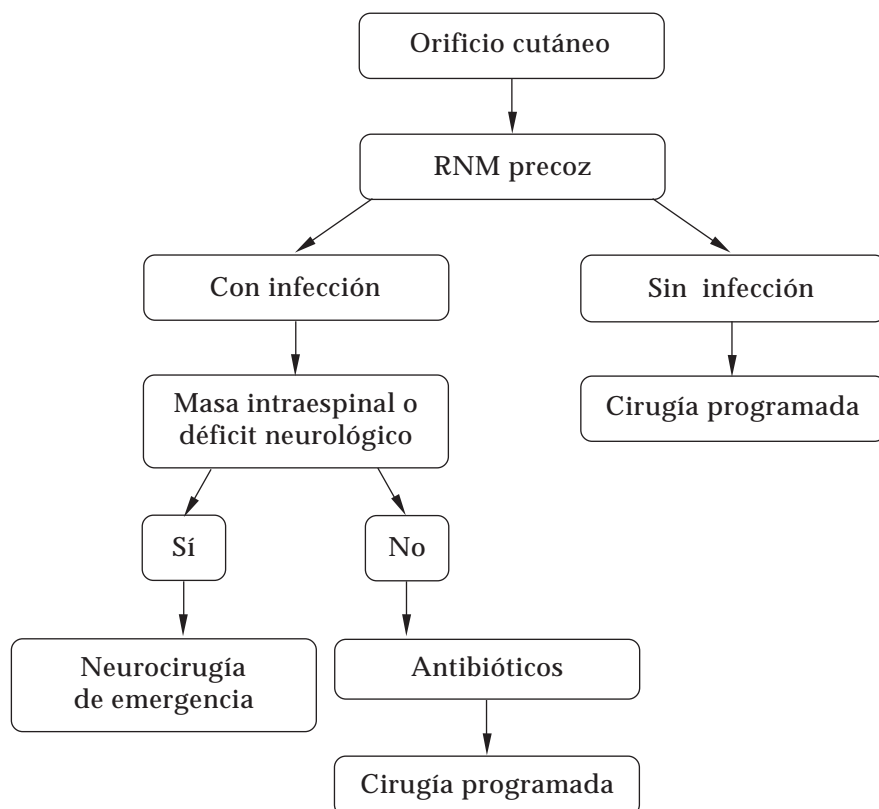
La infección es una de las complicaciones más frecuentes y serias de los senos dérmicos, pudiendo presentarse como episodios de meningitis, de supuración e infección local o de abscesos intramedulares.⁹⁻¹¹

Hubo dos complicaciones quirúrgicas que consistieron en fistulas de líquido cefalorraquídeo, que se resolvieron espontáneamente.

La evolución de nuestros pacientes fue favorable, a pesar de haber sido tratados a una edad media de dos años; ya que esta es una anomalía congénita que está presente desde el nacimiento y debería tratarse una vez diagnosticada en el período neonatal.

Hemos analizado 23 historias clínicas de pacientes portadores de senos dérmicos espinales. Todos presentaron orificio cutáneo en la línea media. La mayoría fueron lumbares y se estudiaron con RNM. Todos requirieron tratamiento quirúrgico y en general presentaron buena evolución.

GRÁFICO 1 Algoritmo diagnóstico y terapéutico



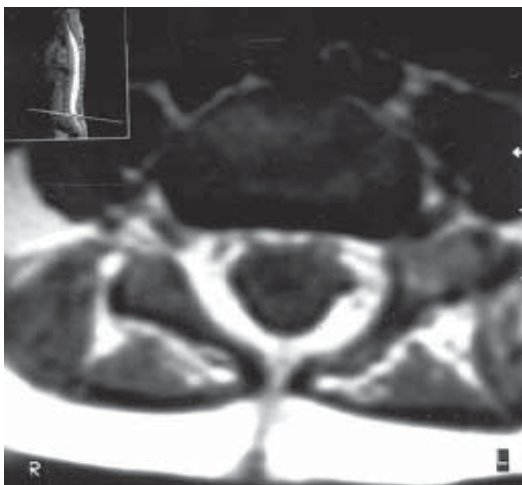
A pesar de su apariencia benigna, los senos dérmicos espinales pueden producir serios déficit neurológicos. Es importante el diagnóstico precoz mediante el examen clínico y neurorradiológico apropiado y la derivación oportuna para su tratamiento neuroquirúrgico. ■

FOTOGRAFIA 1



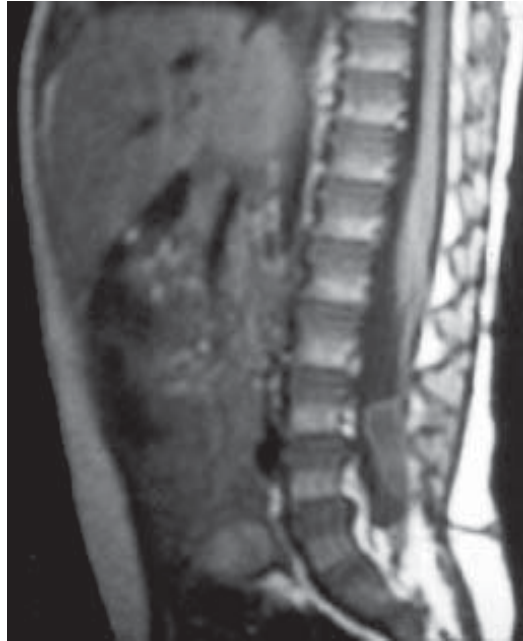
Estigma cutáneo que acompaña a un seno dérmico lumbar.

FOTOGRAFIA 2



RMI que muestra en un corte axial el recorrido del seno dérmico espinal

FOTOGRAFIA 3



Corte sagital de RMI que muestra el trayecto del seno dérmico espinal y el quiste de inclusión intradural.

BIBLIOGRAFIA

1. Ingraham F, Matson D. Neurosurgery of infancy and childhood. 1st ed. Illinois: Charles Thomas, 1954: 69-82.
2. Carrillo R, Carreira L, Prada J, Rosas C. Lateral congenital spinal dermal sinus. Chil Nerv Syst 1985; 1: 238-240.
3. Sachs E, Horrax G. A cervical and lumbar pilonidal sinus communicating with intraespinal dermoids. J Neurosurg 1949; 6: 97-112.
4. Feely M, Levy J, Schreiner M. Congenital dermal sinus presenting in a 62- years old man. Pediatr Neurosurg 1990; 16: 238-240.
5. French B. Medline fusion defects and defects of formation in humans: Neurological surgery. Philadelphia: WB Saunders, 1982.
6. Zúccaro G, Sosa F, Monges J. Senos dérmicos espinales. Rev Argent Neurocirugía 1995; 9: 144-147.
7. Bailey I. Dermoid tumors of the spinal cord. J Neurosurg 1970; 33: 676-681.
8. Lunardi P, Mossori P, Gagliardi F, Fortuna A. Long-term results of the surgical treatment of spinal dermoid and epidermoid tumors. Neurosurg 1989; 25: 860-864.
9. Calvit M, Guzman A. Timing of surgery in patients with infected spinal dermal sinuses. Child Nerv Syst 1995; 11: 129-132.
10. Morandi X, Mercier P, Fournier H, Brassier G. Dermal sinus and intramedullary spinal cord abscess. Child Nerv Syst 1999; 15: 202-208.
11. Martínez-Lage J, Esteban J, Poza M, Casas C. Congenital dermal sinus associated with an abscessed intramedullary epidermoid cyst in child: case report and review of the literature. Child Nerv Syst 1995; 11: 301-305.