

## SENO DERMICO. PRESENTACION DE 4 CASOS

### INSTITUTO DE NEUROLOGIA Y NEUROCIRUGIA

Dr. Norberto Sardiñas Hernández\*, Dr. Carlos Maya Entenza\*\*, Dr. Joaquín Pascual Gispert\*\*\*, Dra. Edelsia Rojas Massipe\*\*\*\* y Dr. Lupo García Machado\*\*\*\*\*

Sardiñas Hernández, N. y otros: *Seno dérmico. Presentación de 4 casos.*

Se presentan 4 casos de pacientes con seno dérmico congénito, atendidos en el Instituto de Neurología y Neurocirugía de La Habana, en el período transcurrido desde 1962 a 1984. En los 4 casos la evolución fue variable, y dependió, en parte, del grado de gravedad del defecto, su comunicación con el espacio subaracnoideo o no. Se hace énfasis en la necesidad de establecer un diagnóstico precoz y tratamiento rápido, con el fin de evitar las complicaciones y daño neurológico permanente.

### INTRODUCCION

El seno dérmico, también llamado poro dérmico, fístula pilonidal, etcétera, constituye una anomalía congénita relativamente frecuente, según criterio generalizado.<sup>1</sup> Este resulta de una separación incompleta entre el ectodermo superficial y el neuroectodermo, que ocurre en el primer mes de desarrollo embrionario, lo que trae como consecuencia de un *tractus* fibroso de epitelio escamoso estratificado que, partiendo de la piel, se extiende a variable profundidad en la línea media.<sup>2</sup> En su mayoría terminan al nivel subcutáneo, pero más raramente se extienden hasta el espacio subaracnoideo y se establece así una comunicación entre el sistema nervioso central y sus cubiertas con el exterior.<sup>3</sup> En otras ocasiones se asocia con tumor<sup>4</sup> y origina síntomas de compresión medular.

La localización más frecuente suele ser la región lumbosacra, le sigue la occipital, donde el hallazgo de una depresión en la piel, hoyuelo, mechón de pelo, nevo, mácula rojo-vinosa, etcétera, puede ser de gran utilidad para establecer el diagnóstico.<sup>5</sup>

Cuando el seno dérmico se extiende y/o comunica con el espacio subaracnoideo, constituye una puerta de entrada a gérmenes que provocan episodios de meningitis —muchas veces recurrentes—, abscesos epidurales o intramedulares que resultan graves.<sup>6</sup>

En nuestro trabajo se presentan 4 pacientes con seno dérmico, atendidos en el Instituto de Neurología y Neurocirugía de La Habana.

En 3 de los pacientes se procedió al tratamiento quirúrgico de la anomalía, y se comprobó que en 2 de éstos existía comunicación con el espacio subaracnoideo. En el caso no intervenido, los estudios radiográficos evidenciaron esta posibilidad.

\* Especialista de II Grado en Neurología. Subdirector de Asistencia Médica.

\*\* Residente de 2do año en Neurología.

\*\*\* Especialista de II Grado. Profesor Titular de Pediatría.

\*\*\*\* Especialista de II Grado en Pediatría. Jefe del Servicio de Pediatría.

\*\*\*\*\* Especialista de I Grado en Pediatría.

A pesar de tan pequeña casuística, entendemos que resulta sumamente interesante: primero, por la importancia que tiene el diagnóstico y el tratamiento precoz, con el objetivo de evitar sus terribles consecuencias, y segundo porque siendo el diagnóstico posible y existiendo signos que orienten éste, muchas veces resultan inadvertidos, o sólo se le prestó adecuada atención cuando se presentaron las complicaciones.

#### PRESENTACION DE CASOS

##### Caso No. 1

M.G.B. *Edad:* 10 años. *Sexo:* femenino.

Paciente que fue admitido en nuestro servicio el 27 de octubre de 1966. Refiere la madre que desde el nacimiento presenta una depresión de color rojo-vinoso en la línea media al nivel de la columna dorsal. Un año antes de su admisión en nuestro centro, la niña comenzó a quejarse de "cansancio" en las 4 extremidades, que se incrementa con los esfuerzos ligeros. Al examen físico sólo pudo comprobarse la presencia de una depresión con engrosamiento e hiperpigmentación de la piel al nivel de DV-DVI, de aproximadamente 1 x 1,4 cm. El examen físico de la paciente no mostró otras anomalías. Se realizó punción lumbar y el líquido cefalorraquídeo fue normal. El estudio radiográfico simple de la columna vertebral, evidencia deformidad del cuerpo vertebral de DV con disminución de la altura en el lado derecho. Anomalía de los arcos posteriores de DIII-DIV-DV. Se hizo incisión quirúrgica de la línea media al nivel de DIV-DV y se comprobó la presencia de un *tractus* fibroso con una cavidad central que se extiende hacia el canal raquídeo, pero que termina ciegamente sin comunicar con él. Se procedió a la resección del *tractus*. La paciente tuvo una evolución satisfactoria.

##### Caso No. 2

F.M.O. *Edad:* 8 meses. *Sexo:* masculino. *Ingreso:* 11 de mayo de 1967.

Se trata de un lactante que, según nos refiere la madre, desde el nacimiento presenta una "fístula en la región lumbosacra" que segrega un material de color blanquecino.

Ha presentado varios procesos febriles desde los 2 meses, para lo cual ha recibido tratamiento con antibióticos. Ahora es remitido a nuestro centro por presentar fiebre de 39 °C desde hace 15 días. Al examen físico observamos al paciente intranquilo o irritable. Al nivel de la zona deprimida, en la región lumbosacra, hay signos de inflamación. Los miembros inferiores estaban hipotónicos y no había respuesta al estímulo doloroso. Se obtuvo líquido cefalorraquídeo por punción lumbar, y fue normal. Se realizó mielografía gaseosa que mostró la presencia de aire epidural. Las raíces lumbares y sacras se encontraban desplazadas hacia adelante en el fondo del saco. Se realizó incisión quirúrgica, y se encontró un *tractus* fibroso que se extendía hasta el espacio subaracnoideo, en el cual existían pequeñas tumoraciones polilobuladas de aspecto sebáceo. El *tractus* se extendía por encima de L<sub>1</sub> y fue necesario seccionarlo a este nivel. Se realizó examen histopatológico compatible con poro dérmico y reacción inflamatoria por cuerpo extraño. Se decide posteriormente el alta. Reingresó en 2 ocasiones por presentar signos inflamatorios al nivel de la herida; en ambas ocasiones se drenó un absceso. El paciente se mantuvo parapléjico y con trastornos esfinterianos.

##### Caso No. 3

N.P.G. *Edad:* 17 años. *Sexo:* masculino.

Se trata de un paciente con antecedentes de haber nacido con poro dérmico. Comenzó a presentar disminución de la fuerza muscular en el miembro inferior izquierdo 5 años antes de su ingreso, que ha ido progresando paulatinamente. Unos meses antes del ingreso notó que había perdido velocidad en las prácticas de atletismo, acompañado, además, de dolor en la región lumbosacra que se incrementaba con la tos y la defecación. Señala dificultad al inicio de la micción y constipación. El examen físico reveló los siguientes hechos: en región de la línea media al nivel de L<sub>5</sub>-L<sub>1</sub>, existe una zona de piel deprimida, retraída y atrófica.

La fuerza muscular se encontraba disminuida en ambos miembros inferiores. Había arreflexia patelar y aquiliana. El miembro inferior izquierdo está atrófico. Existía hipostesia superficial y pro-

funda en territorio de las raíces L<sub>4</sub>, L<sub>5</sub>, S<sub>1</sub> y S<sub>2</sub>. El examen radiográfico simple de la columna vertebral mostró un amplio defecto del arco posterior de L<sub>5</sub> y sacro alto. Se realizó mielografía gaseosa donde se aprecia un gran ensanchamiento en el fondo del saco en el extremo distal que alcanza las dimensiones del defecto óseo. Se procedió a realizar mielografía yodada, que muestra dilatación de las vainas radiculares en la región lumbar baja, con distorsión de la anatomía a ese nivel. Se decidió no proceder quirúrgicamente ante la posibilidad de causar mayor daño en un defecto que presenta varias alteraciones anatómicas. Dos años más tarde el cuadro clínico del paciente se mantenía invariable.

#### Caso No. 4

I.E.M. Edad: 7 meses. Sexo: masculino. Ingreso: 17 de mayo de 1982.

Lactante con antecedentes de haber nacido con depresión de la piel en la región lumbosacra, recubierta de pelos y que, de forma intermitente, segregaba una sustancia blanquecina de aspecto sebáceo. Desde hacia meses permanecía ingresado en un servicio pediátrico por presentar episodios de meningoencefalitis a repetición. Se decidió ingresar en nuestro servicio. Al examen físico se encontró una mancha de color rojo-vinoso de 1 cm de diámetro, de cuyo centro emerge un mechón de pelo al nivel de L<sub>4</sub>-L<sub>5</sub>. Existía una paraplejía espástica; había rigidez nucal ligera. Al nivel de la lesión presentaba signos inflamatorios. La temperatura era de 38 a 39 °C. El líquido cefalorraquídeo mostraba aumento notable de las células con predominio de polimorfonucleares neutrófilos. La mielografía con contraste comprobó que el mismo se detenía al nivel de la región dorsal inferior. Se realizó intervención quirúrgica; se desecó el *tractus* fibroso hasta la entrada del canal raquídeo y se procedió a realizar laminectomía. Se comprobó que el seno comunicaba con el espacio subaracnoideo. Se exploró la médula, la cual estaba engrosada. Se hizo incisión quirúrgica y se extrajo material purulento. Se colocó drenaje y se cerró la herida. En los días siguientes, el paciente continuó con fiebre y se realizó punción ventricular, se obtuvo líquido cefalorraquídeo con pleocitosis. Se aisló una *klebsiella*. Se mantuvo tratamiento con antibiótico. Se colocó derivación ventriculoperitoneal. La fiebre desapareció en los días siguientes. La paraplejía se mantuvo.

#### DISCUSION

Los 4 casos que se presentan en este trabajo, muestran aspectos que son comunes, mientras que otros difieren notablemente entre sí. En todos la posibilidad del defecto congénito fue señalado desde la temprana infancia por la presencia de una lesión de la piel en el nivel de la línea media. Resulta común que varios autores señalan la frecuente asociación de estigmas cutáneos como son: mechones de pelo, *nevus* pigmentados, máculas color rojo-vinoso, hemangiomas, etcétera, con disrafias espinales,<sup>7</sup> lo que es, sin duda, de gran valor para el diagnóstico precoz de estas anomalías.

La localización del poro dérmico en nuestros pacientes coincide con los informes estadísticos;<sup>8</sup> en 3 de ellos se localizó en la región lumbosacra. Llama la atención que en 3 de los pacientes (casos 2, 3 y 4), el seno dérmico comunicaba con el espacio subaracnoideo. Si bien ello ha sido señalado, la frecuencia no puede ser alta, es decir, se plantea que sólo ocurre ocasionalmente.<sup>9</sup>

La evolución, como es de esperar, fue peor en los casos que presentaron comunicación con el espacio subaracnoideo. La debilidad en miembros inferiores, por el examen objetivo, estaba presente en 3 de los 4 pacientes, y los trastornos esfinterianos se presentaron en igual número de pacientes.

Los casos 2 y 4 manifestaron signos de infección del sistema nervioso.

En el caso No. 2 existían antecedentes de episodios febriles a repetición, y en el momento del ingreso había signos locales de infección. En este sentido el caso No. 4 resultó el más interesante. El mismo había padecido varios episodios de meningitis. Esta asociación (episodios de meningitis a repetición-seno dérmico) resulta poco frecuente.<sup>10</sup> En 1983, *Castroviejo*, de España, publicó 3 pacientes con la misma enfermedad, y señaló

entonces lo que ocurre ocasionalmente. Menos frecuente aún resulta la presencia de un absceso intramedular.<sup>11</sup> En el paciente No. 4 que presentamos, se encontró un absceso con estas características.

Otras causas de absceso intramedular han sido señaladas con más frecuencia en una enfermedad que de por sí resulta infrecuente, pero siempre debe tenerse en cuenta la posible presencia de una anomalía congénita del tipo poro dérmico.

El diagnóstico de la comunicación entre seno dérmico y el espacio subaracnoideo, suele establecerse sin dificultad a través de la mielografía contrastada. En 3 de nuestros pacientes se realizó este estudio con resultados positivos. Se ha señalado, por otra parte, que la tomografía computadorizada puede brindar resultados positivos, pero no contamos con estudios que lo apoyen.

En relación con el tratamiento, sin duda la intervención quirúrgica es la elección.<sup>12</sup> En uno de nuestros pacientes no se realizó, al entenderse que el defecto anatómico existente podía agravarse con dicho tratamiento. Este paciente (caso No. 3) no mostró agravamiento en su cuadro clínico. En los casos 2 y 4 se efectuó exéresis quirúrgica; a pesar de ello, presentó paraplejía y trastornos esfinterianos.

Lo anterior reafirma que el diagnóstico precoz y por consiguiente, el adecuado tratamiento, sólo podrán prevenir las terribles secuelas de esta enfermedad.

## SUMMARY

Sardiñas Hernández, N. et al.: *Dermal sinus. Presentation of four cases.*

Four cases of patients with congenital dermal sinus, assisted at the Institute of Neurology and Neurosurgery, Havana, 1962-1984, are presented. In the four cases, evolution was variable and, to some extent, depended on severity degree of defect, whether or not is there communication with the arachnoid space. Need of establishing an early diagnosis and rapid treatment, in order to avoid complications and permanent neurologic damage, is emphasized.

## RÉSUMÉ

Sardiñas Hernández, N. et al.: *Sinus dermique. A propos de 4 cas.*

Il est présenté 4 cas de sujets atteints de sinus dermique congénital, traités dans l'Institut de Neurologie et de Neurochirurgie de La Havane, pendant la période comprise entre 1962 et 1984. Dans les 4 cas l'évolution a été variable, dépendant en quelque sorte du degré de gravité du défaut, la communication avec l'espace sous-arachnoïdien ou non. L'accent est mis sur le besoin d'un diagnostic précoce et d'un traitement rapide, afin d'éviter les complications et l'atteinte neurologique permanente.

## BIBLIOGRAFIA

1. Decker, R. E. Gross Sydney: Intraspinal dermoid tumor presenting chemical meningitis. Report of a case without dermal spines. *J Neurosurg* 27: 60-62, 1967.
2. Epstein, B. S.: Afecciones de la columna vertebral y de la médula espinal. Estudio Radiológico y Clínico. 1967. Pp. 156-157.
3. Jall, D. E.; G. B. Udvarhaly; J. Altman: Lumbosacral skin lesions as markers of occular spinal dysraphia. *JAMA* 246: 2606-2608, 1981.
4. Madson, D. D. J. Jeva Michael: Recurrent meningitis associated with congenital lumbosacral dermal sinus tract. *J Neurosurg* 25: 288-297, 1966.
5. Madson; Ingraham: Intracranial complications of congenital dermal sinus. *Pediatrics* (Springfield) 8: 463-474, 1951.
6. Pascual Gispert, J.: Temas de Neurología Pediátrica, MINSAP, 1983. P. 89, 90.

7. *Sach Ernest, J. R.; G. Horrax*: A cervical and lumbar pilonidal sinus communicating with intraspinal dermoids. *J Neurosurg* 6: 97-111, 1949.
8. *Sayed El Gindi; B. Fairburn*: Intramedullary spinal abscess as a complication of a congenital dermal sinus. *J Neurosurg* 30: 494-498, 1962.
9. *Youmans, J. R.*: *Neurol Surg* 3: 1325-1330, 1982.
10. *Wright Lewis, R.*: Intramedullary spinal cord. Abscess. Report of a case to stab wound with good recovery following operative. *J Neurosurg* 23: 208-210, 1965.
11. *Woltman, H. W.; A. Adson*: Abscess of spinal cord. Report of a case with functional recovery after operation. *Brain* 49: 193-206, 1969.
12. *Tawafoghi, V. et al.*: Cutaneous signs of spinal dysraphia. *Arch Dermatol* 114: 573-577, 1978.

Recibido: 30 de abril de 1985. Aprobado: 23 de septiembre de 1985.

Dr. *Norberto Sardñas Hernández*. Instituto de Neurología y Neurocirugía. 29 y D, Vedado, municipio Plaza de la Revolución, Ciudad de La Habana, Cuba.\*



La Revista Cubana en las distintas especialidades médicas pueden servirle a usted de instrumento eficaz para la labor continua en su profesión.

En este número hay un modelo de suscripción

¡Suscríbase!