

Historia Clínica

Sección a cargo de **ELIZABETH Y. SAPIA^a**

VICTORIA FONTANA^b, DELFINA DOMENECH^c y DANIELA R. MALDONADO^c

DATOS DEL PACIENTE

Nombre y Apellido: O.I.

Edad: 2 años.

Sexo: Femenino.

Fecha de Ingreso: 29/09/2019.

Fecha de Egreso: 09/10/2019.

Procedencia: Entre Ríos, Argentina.

Motivo de consulta: Alteración de la marcha.

Motivo de internación: Trastorno de la marcha para estudio.

ENFERMEDAD ACTUAL

Paciente de 2 años de edad con diagnóstico post natal de fístula cutáneo-raquídea secundaria a seno dérmico (disrafismo espinal región dorsal T3-T4). Consulta por presentar postura caracterizada por flexión anterior del tronco de un mes de evolución asociada a dolor dorsal; agregó en la última semana dificultad en la marcha. Sin antecedentes de traumatismo. Se decide su internación para diagnóstico y tratamiento.

ANTECEDENTES PERSONALES

Perinatólogo: NT (40 semanas) /PAEG (3.950 kg). Embarazo controlado. Serologías negativas (HIV, HBV, VDRL, Chagas, Toxoplasmosis IgG e IgM). Cesárea por falta de progresión e HTA materna. Pesquisa perinatal dentro de límites normales.

Diagnóstico perinatal de seno dérmico dorsal en T3-T4. El control ecográfico realizado a los 2 meses de vida muestra trayecto fistuloso que penetra hacia la región del canal raquídeo sin comunicación con el mismo. No se realizaron otros estudios complementarios.

Vacunas: Completas.

Antecedentes familiares: No presenta antecedentes de relevancia.

Examen físico al ingreso en unidad de clínica: Clínica y hemodinámicamente estable, afebril. Eucárdica, eupneica, normotensa.

Peso: 13,450 kg (PC 50-75), **Talla:** 89,5 cm (PC 50-75).

Se evidencia seno dérmico a nivel dorsal alto con halo eritematoso circundante, doloroso en forma espontánea y a la palpación. No presenta aumento de la temperatura local ni supuración.

Vigil y conectada. Irritable, impresiona por dolor. Pares craneales dentro de límites normales. Fuerza y tonicidad de los 4 miembros conservados con reflejos osteotendinosos presentes y simétricos. Clonus agotable en miembro inferior derecho. Sensibilidad termoalgésica conservada. No se constata nivel sensitivo. Reflejos cutáneos sensitivos conservados. Aumento de la base de sustentación. Marcha en guadaña y en Steppage en miembro inferior derecho. Presenta control de esfínteres.

Articulaciones libres, movilidad pasiva y activa conservada. No presenta dolor a la palpación de las masas musculares.

Resto del examen físico sin datos a destacar.

Figura 1. Seno dermoide en región dorsal



a. Médica pediatra de planta. Unidad 8. HNRG.

b. Residente de 2° año. Clínica pediátrica. HNRG.

c. Residente de 3° año. Clínica pediátrica. HNRG.

PLANTEOS DIAGNÓSTICOS

- Lesión del Sistema Nervioso Central, encefálica vs medular, de causa:
 - Tumoral
 - Traumática
 - Autoinmune/inflamatoria
 - Vascolar
- Neuropatía periférica de causa:
 - Compresiva
 - Autoinmune/inflamatoria
 - Desmielinizante
 - Vascolar
- Patología traumatológica de columna/cadera.

Exámenes complementarios al ingreso

Laboratorio

- Hemograma: GB 7 500/mm³ (45NS/48L/5M), Hb 11,8 gr/dl, Hto 33,4 %, Plaquetas 469 000/mm³.
- Urea 29 mg/dl, Glu 93 mg/dl, Ácido úrico 4 mg/dl, Creatinina 0,35 mg/dl, Ca 10,4 mg/dl, P 5,2 mg/dl, Mg 2 mg/dl, CPK 95 U/l, BT 0,18 mg/dl, BD 0,10 mg/dl. GPT 12 U/l, GOT 29 U/l, Proteínas totales 7,3 g/dl, Albúmina 4,8 gr/dl. Proteína C Reactiva (PCR): <0,6 mg/l.
- Coagulograma: TP 81 %, KPTT 39 seg.

Rx de cadera frente y oblicua, Rx columna cervico-dorso-lumbar, dentro de límites normales.

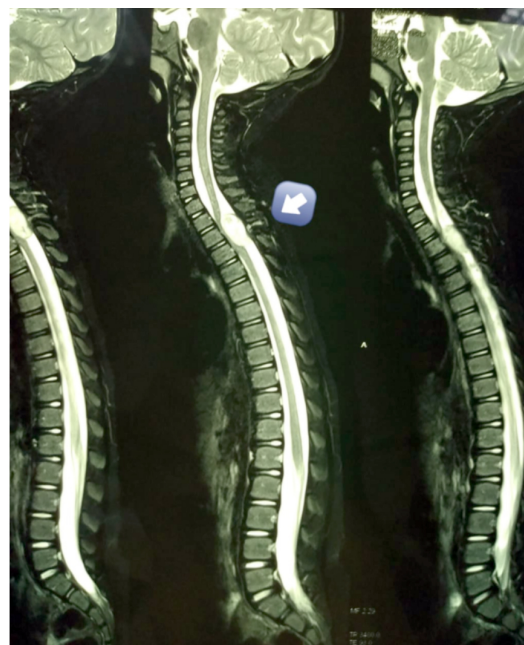
Ecografía de partes blandas en región dorsal: sin asimetrías en región paravertebral dorsal y lumbar. Plano muscular con ecoestructura y ecogenicidad conservadas. Seno dermoide con evidencia de fístula (trayecto hipoeoico desde tejido celular subcutáneo a plano muscular) sin poder evidenciarse su extensión.

TC encéfalo: sin lesiones estructurales.

Se decide profundizar estudios con **RNM de encéfalo y columna con y sin contraste:** Sin alteraciones de señal o estructurales en el parénquima encefálico. Sistema ventricular, espacios subaracnoideos, cuerpo caloso y restantes estructuras de la línea media de aspecto habitual. Lesión redondeada de 25 mm x 13 mm intradural extramedular a nivel T3-T4. Impronta por detrás del cordón medular deformándolo. Se encuentra en íntimo contacto con trayecto lineal en el borde inferior de la apófisis espinosa de T3 la cual es hipoplásica alcanzando el plano superficial dorsal. La lesión no demuestra realce significativo a la administración de gadolinio endovenoso. Hallazgo compatible con lesión quística dermoide o epidermoide. La médula espinal no demuestra alteraciones de señal.

Musculatura paraespinal de trofismo conservado, plano prevertebral visible sin hallazgos a reseñar.

Figura 2: RMN de encéfalo y columna con y sin contraste. Lesión quística intradural extramedular, con compresión medular



EVOLUCIÓN

Con una imagen compatible con lesión quística dermo-epidermoide en la RNM, se realiza interconsulta con servicio de Neurocirugía, se programa exéresis a las 48 h del ingreso sin presentar complicaciones. El parte quirúrgico informa: lesión extraaxial duroelástica, que se disea y libera del plano medular con posterior aspiración de la misma. Impresiona corresponder a quiste dermoide. Se envía material a Anatomía Patológica confirmando el diagnóstico.

En post quirúrgico inmediato ingresa a UTIM donde permanece por 48 h, con buena evolución clínica pasa a sala de internación de clínica para continuar observación.

Se realiza RMN de Columna para control al 6^{to} día postoperatorio que evidencia líquido y edema de partes blandas en T3, T4 y T5 incluyendo el espacio espinal posterior, acorde al antecedente quirúrgico y tiempo de evolución, médula espinal sin presentar alteraciones de señal.

Figura 3. RMN de encéfalo y columna control al 6^{to} día post-operatorio



La paciente evoluciona favorablemente, recupera movilidad de los miembros inferiores *ad integrum* a las 24 horas de la cirugía. Se restaura la marcha a las 96 horas del procedimiento con desaparición de la postura en flexión, asumiéndose de origen antálgica. Presenta hiperreflexia patelar bilateral y clonus en el pie derecho que se interpretan transitorios secundarios a edema medular por el procedimiento. Se otorga egreso hospitalario con posterior seguimiento ambulatorio en los servicios de neurocirugía y neurología.

Figura 4. Quiste dermoide previo a exéresis

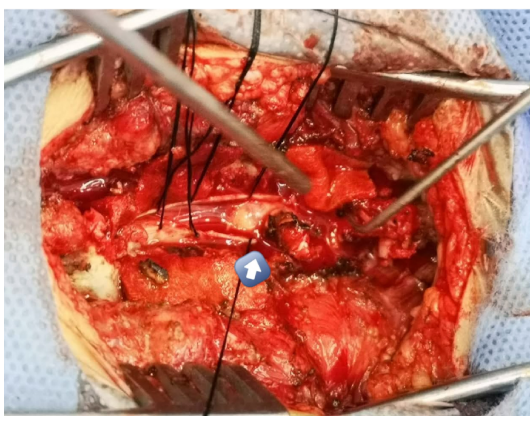
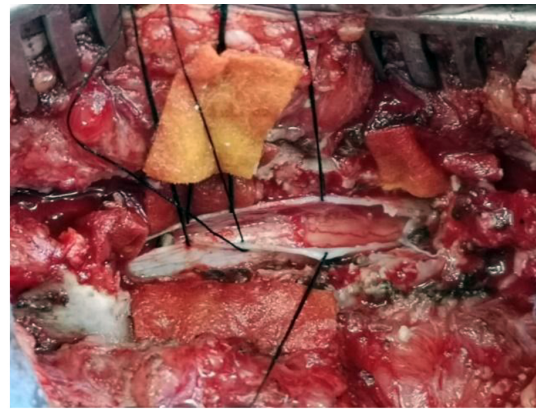


Figura 5. Lecho quirúrgico posterior a exéresis de la lesión



Tratamiento

Exéresis total y biopsia diagnóstica de la lesión.

Diagnóstico al egreso: Compresión medular secundaria a quiste dermoide intradural extra-medular.

DISCUSIÓN

El seno dérmico espinal es una variedad de disrafismo, grupo de defectos resultantes del desarrollo embriológico anormal del raquis. Es una entidad poco frecuente, cuya incidencia exacta se desconoce.

Se presenta como un tracto tubular recubierto en su interior por una capa de epitelio, producido por una separación incompleta entre el ectodermo neural y el ectodermo epitelial superficial durante las primeras semanas de gestación.¹ Yace su importancia en que su existencia determina una potencial comunicación entre la piel y el sistema nervioso central con las implicancias que esto conlleva. Su extensión es variable y puede finalizar en el tejido celular subcutáneo, la duramadre, o establecer comunicación con estructuras del sistema nervioso central (médula, cono, raíces o filum terminal). Se localiza preferentemente en la línea media (aunque puede ser paramediano) y, si bien puede encontrarse a cualquier nivel de la columna espinal, es más frecuente su hallazgo a nivel lumbar.² Puede acompañarse de otros tipos de disrafismos, tales como tumores de inclusión y estigmas cutáneos.

Los tumores de inclusión (quiste dermoide, quiste epidermoide, lipoma) suelen desarrollarse habitualmente a nivel intradural por implantación anómala de células ectodérmicas durante el cierre del tubo neural entre la tercer y quinta semana de gestación.²



El estigma cutáneo que acompaña al seno dérmico en la mayoría de los casos es un pequeño orificio que puede estar acompañado de un quiste dermoide (que se caracteriza como un pequeño nódulo liso gomoso adherido a la piel), un angioma cutáneo o hipertrichosis.^{1,2} La porción intraespinal del seno o la inclusión están adheridas a las estructuras neurales, cuando se produce la migración cefálica de la médula ascienden junto a estas estructuras, creando un largo recorrido intradural entre el extremo cefálico del tracto o del quiste y el estigma cutáneo. Es por esto que es habitual que exista un largo trayecto intradural entre el extremo cefálico del tracto o del quiste y el hoyuelo a nivel dérmico.² También puede ocurrir que la médula quede fijada por los tumores de inclusión limitando su movilidad, lo que se conoce como síndrome de médula anclada,¹ lo que puede producir secuelas neurológicas.

Es importante diferenciar el seno dérmico espinal del seno sacrocoxígeo o fosita pilonidal, que está presente en el 1 a 4 % de los recién nacidos en el extremo superior del pliegue interglúteo y que no presenta comunicación con el SNC, por lo que no es necesario su evaluación complementaria con estudios de imágenes.^{1,2}

En una serie de casos,² el 30 % de los pacientes con seno dérmico se presentaron en forma asintomática. En el 70 % de los casos restantes se manifestó por signos motores, supuración del orificio o meningitis secundaria a procesos infecciosos con puerta de entrada al organismo a través de la solución de continuidad.

El diagnóstico por lo general se realiza durante los dos primeros años de vida, ya sea por una inspección rutinaria o por meningitis a repetición (menos frecuente). El estudio complementario de elección es la RMN,¹⁻³ que permite determinar la extensión intraespinal de las lesiones y la localización exacta del cono medular, lo que es de gran importancia para una eventual resolución quirúrgica. La ecografía lumbosacra puede ser utilizada como tamizaje en niños menores de 6 meses ante la sospecha de una disrafia espinal oculta, para seleccionar los casos que requieran más estudios. Una radiografía normal no descarta la comunicación intradural del seno dérmico.²

Si bien los senos dérmicos, así como los tumores de inclusión que suelen acompañarlos, son lesiones histológicamente benignas, es importante considerar que pueden producir déficits neurológicos por meningitis o por compresión medular.

La cirugía es el tratamiento de elección en todos los casos, aún en los pacientes asintomáticos, una vez realizado el diagnóstico siendo su objetivo la remoción total de la lesión.¹⁻³

En algunos pacientes no es posible la exéresis total por la presencia de adherencias con los tejidos neurales subyacentes, siendo de elección en estos casos la resección subtotal² con adecuado seguimiento longitudinal con examen físico y neuroimágenes debido a la probabilidad de recidiva de los quistes de inclusión.

CONCLUSIÓN

Pese a su apariencia benigna, los senos dérmicos espinales pueden producir déficits neurológicos severos ya sea por efecto mecánico o por causas infecciosas. Teniendo en cuenta que son lesiones presentes al nacimiento es fundamental el diagnóstico precoz por el pediatra mediante un minucioso examen físico apoyado por estudios de imágenes, así como la oportuna derivación al neurocirujano para su tratamiento quirúrgico.

Agradecimientos

Al Dr. Santiago Rossi, Médico de Planta Unidad 5 HNRG y la Dra. Antonella Oyarbide, Médica pediatra HNRG.

A la Unidad 5 y servicio de Neurocirugía del HNRG.

BIBLIOGRAFÍA

1. Puig Sanz LI. Defectos de la línea media: senos, fístulas y quistes. En: Baselga Torres E, Eseverri Asin JL, Fábrega Sabate J et al, ed. Protocolos diagnósticos y terapéuticos de dermatología 2^{da} edición. España: 2007. Disponible en: https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/linea_media.pdf (consultado julio 2020).
2. Zuccaro G, Jaïtt M, Sosa F, et al. Senos dérmicos espinales: ¿qué debe saber el pediatra? Arch Argent Pediatr 2001;99(1):23-7.
3. Mathes E, Kittler N. Skin nodules in newborns and infants. En: UpToDate Levy M, Weisman L, Corona R, ed. Waltham, Mass: UpToDate; 2020 (consultado en julio 2020). Disponible en: <http://www.uptodate.com/>.