Seno dérmico sacrocoxígeo asociado a espina bífida oculta. Reporte de un caso atípico y revisión bibliográfica.

Christian Gabriel Pirozzi Chiusa, Carlo Cardona, Félix Barbone
HIGA Eva Perón de San Martín, Buenos Aires, Argentina.

RESUMEN

Introducción: El seno dérmico sacrocoxígeo es una entidad frecuente en los recién nacidos, cuya incidencia se estima entre un 2 a 4%. Consiste en una depresión en el extremo superior del pliegue interglúteo que puede extenderse hasta el coxis. Su etiología es discutida y la forma de presentación es variada, desde hoyuelos asintomáticos hasta abscesos dolorosos que drenan a la superficie cutánea. Debe diferenciarse el seno dérmico espinal de una disrrafia que suele acompañarse de otras anomalías congénitas. En cambio, el seno pilonidal raramente se asocia a disrafismos espinales.

Descripción del caso: Presentamos el caso de un paciente masculino de 21 años con hipertricosis y tumoración subcutánea sacra que consulta por dolor y secreción purulenta de dos semanas de evolución. Al examen físico observamos dos orificios cutáneos en el borde superior del pliegue interglúteo. Los estudios de neuroimagen evidenciaron disrafia de los segmentos sacros, médula anclada y seno dérmico sacrocoxígeo.

Conclusión: El seno pilonidal sacrocoxígeo tiene una etiología multifactorial que inusualmente puede asociarse a espina bífida oculta y lesiones cutáneas congénitas. La identificación temprana de disrafismo espinal es fundamental para un manejo neuroquirúrgico adecuado y la prevención de secuelas neurológicas.

Palabras clave: seno sacrocoxígeo, seno pilonidal, disrafismo espinal, médula anclada.

ABSTRACT

Introduction: *The sacrococcygeal dermal sinus is a frequent entity in newborns, whose incidence is estimated between 2 to 4%. It consists of a depression at the upper end of the gluteal fold, which may extend to the coccyx. Its etiology is controversial and the form of presentation is varied, from asymptomatic dimples to painful abscesses that drain to the skin surface. It must be differentiated from the spinal dermal sinus, a dysraphism that is often accompanied by other congenital anomalies. In contrast, the pilonidal sinus is rarely associated with spinal dysraphisms.*

Description of the case: *We present the case of a 21-year-old male patient with hypertrichosis and sacral subcutaneous tumor, who consulted for pain and purulent discharge of two weeks of evolution. On physical examination, we observed two skin holes on the upper edge of the intergluteal fold. Neuroimaging studies showed dysraphism of the sacral segments, tethered cord, and sacrococcygeal dermal sinus.*

Conclusion: *The sacrococcygeal pilonidal sinus has a multifactorial etiology, which can unusually be associated with spina bifida occulta and congenital skin lesions. Early identification of spinal dysraphism is essential for proper neurosurgical management and the prevention of neurological sequelae.*

Key words: *sacrococcygeal sinus, pilonidal sinus, spinal dysraphism, tethered cord.*

INTRODUCCIÓN

El seno dérmico sacrocoxígeo o seno pilonidal es una entidad frecuente en los recién nacidos vivos cuya incidencia se estima entre un 2 a un 4%.[1]

Consiste en una depresión superficial o profunda en el extremo superior del pliegue interglúteo que termina en los casos de máxima extensión en el periostio del coxis.[2]

Su etiología no es completamente comprendida, sin embargo estudios recientes indican que es adquirida.

La presentación es variada, desde hoyuelos asintomáticos hasta abscesos dolorosos que drenan a través de tractos fibrosos a la superficie cutánea.[4, 5]

Debe diferenciarse del seno dérmico espinal, una disrrafia que suele acompañarse de otras anomalías congénitas, con severos déficits neurológicos.[6]

El seno pilonidal raramente se asocia a disrafismos espinales, oscilando su incidencia de 0,13 a 1% en la literatura actual.[7]

El objetivo de este trabajo es presentar un caso atípico de seno dérmico sacrocoxígeo asociado a disrafismo espinal en un adulto joven y analizar la bibliografía actual.

REPORTE DE CASO

Paciente sexo masculino de 21 años de edad con antecedente de hipertricosis y tumoración subcutánea en región sacra desde el nacimiento que consulta por dolor y secreción purulenta de dos semanas de evolución. Al examen físico se observaron dos orificios profundos en el borde superior del pliegue interglúteo, sin déficit neurológico.

Se realizó ecografía de partes blandas que evidenció formación quística de 19x13 mm con un trayecto delgado fibroso de 4mm y una profundidad de 30 mm. La TC de columna lumbosacra con reconstrucción 3D reveló ausencia de apófisis espinosas y arcos posteriores de la región

Los autores declaran no tener conflictos de interés.
Christian Gabriel Pirozzi Chiusa
pirozzichristian@hotmail.com
Recibido: *mayo de 2022.* ***Aceptado:*** *julio de 2022.*

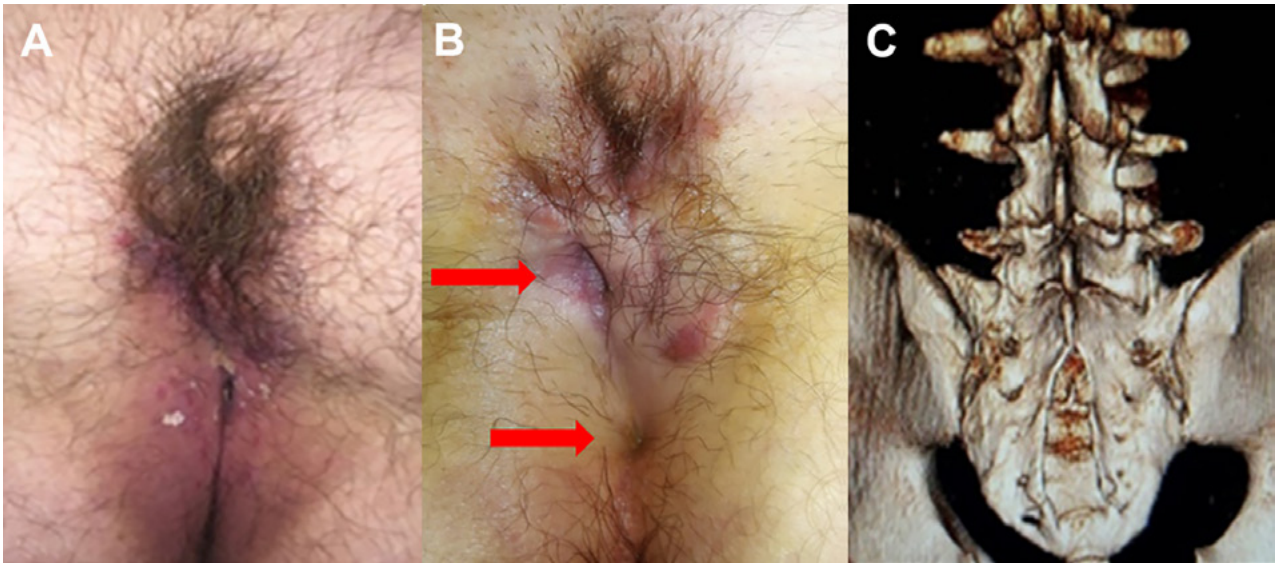

Figura 1. a) Se observa tumoración e hipertricosis en región sacra. b) La imagen ampliada y rasurada evidencia dos hoyuelos sacros (flechas rojas). c) TC con reconstrucción 3D que revela disrafismo espinal subyacente.

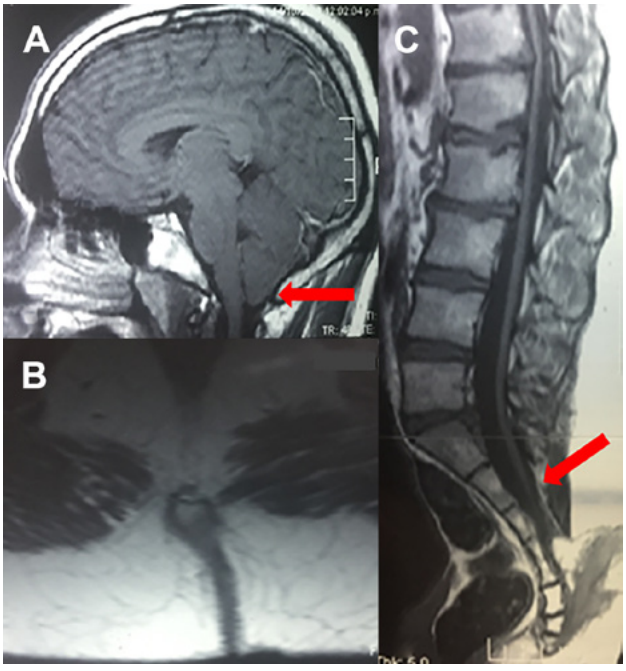

Figura 2. a) RM de cerebro que muestra descenso de amígdalas cerebelosas. b,c) RM de columna lumbosacra secuencia T1, cortes axial y sagital que evidencian un trayecto fistuloso descendente a nivel sacro que llega hasta el coxis. Además se observa el cono medular descendido y anclado a nivel sacro (flecha roja).

sacra (Figura 1).

La RM de cerebro mostró descenso de las amígdalas cerebelosas por debajo del foramen magno de 3 mm. Y la RM de columna evidenció en el plano sagital, el cono medular deformado con médula anclada que se proyectaba hacia el segmento lumbosacro. El plano axial mostró disrafia posterior de los segmentos sacros inferiores con lesión que comprometía parcialmente el canal raquídeo sacro, de señal heterogénea compatible con componente graso, y extensión en forma de brecha que se proyectaba hacia tejidos subcutáneos de la región (Figura 2).

Se realizó punción por piel sana de la lesión con guía ecográfica, enviando muestra para cultivo donde se aisló un Staphylococcus aureus y cumplió tratamiento antibiótico endovenoso por 14 días. Posteriormente, se intervino quirúrgicamente con una incisión tipo losange en línea media, incluyendo los orificios cutáneos previamente marcados con azul de metileno. Se disecó en profundidad identificando un trayecto fibroso que se proyectaba inferiormente. Se ligó a nivel basal y se seccionó. Luego se hizo un cierre primario. La anatomía patológica informó quiste pilonidal (Figura 3).

Evolucionó favorablemente sin recurrencia de la enfermedad.

DISCUSIÓN

La enfermedad del seno pilonidal ha conducido a extensos debates desde su primera descripción en la literatura médica en 1883 por Herbert Mayo.[8]

Diversas teorías de adquirida y congénita han sido propuestas en relación a la patogénesis del seno pilonidal. Karydakis et al. propone que la enfermedad ha sido relacionada como una condición adquirida.[9] Algunos estudios han reportado que practicar una buena higiene reduce el riesgo de seno pilonidal. Este efecto estaría asociado con remover colecciones de pelo desde el surco interglúteo. La historia familiar de seno pilonidal contribuye a la incidencia de la enfermedad. Yildiz et al. reportó que la herencia familiar fue determinada el factor más importante en la etiología. Por lo tanto, los autores creen que es una enfermedad multifactorial.[3,5,8]

Las fositas sacras en la línea media son la condición

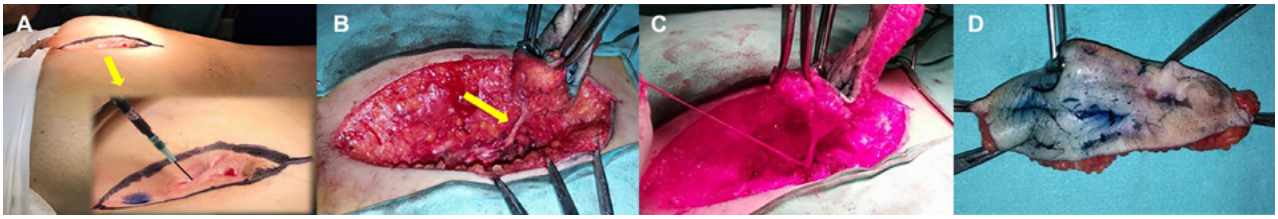

Figura 3. a) Imagen intraoperatoria que muestra incisión tipo losange en línea media, incluyendo los orificios cutáneos previamente marcados con azul de metileno (flecha amarilla). b) Vista lateral derecha donde se aprecia el seno dérmico sacrocoxígeo con una dirección descendente. c) Se liga con lino la base del trayecto fistuloso y se secciona. d) Pieza quirúrgica completa que se envía patología e informa quiste pilonidal.

"sine qua non" de la enfermedad pilonidal y representan folículos pilosos que se han convertido en inflamación o infección.[4]

Estos hoyuelos están presentes en un 2 a 4% de los recién nacidos y usualmente desaparecen tiempo después, pero pueden continuar en la adultez en menos del 3% de los casos.[10] La mayoría de los pacientes se presentan con un absceso agudo en una fosita sacra de nacimiento, en general adolescentes de sexo masculino[3], como describimos en nuestro caso.

El trayecto del seno pilonidal sigue típicamente un curso descendente y se palpa fijado a la parte inferior del sacro o al coxis, a diferencia de los senos dérmicos auténticos que presentan un trayecto ascendente.[6]

Es de destacar que la mayoría de los estudios insisten en que el seno sacrocoxígeo es inofensivo y de naturaleza benigna. En una serie de senos dérmicos sacrocoxígeos que incluye 1.374 niños no se encontró ninguna relación entre estas anomalías cutáneas y espina bífida oculta. Por ende, para la mayoría de los autores la realización de algún estudio de neuroimagen no estaría indicada.[10] No obstante, Kajiwara et al. describe tres casos con meningitis e indica que la presencia de uno de estos senos en la región sacrocoxígea no siempre descarta la posibilidad de infección intraespinal o espina bífida oculta.[11]

El síndrome de médula anclada es una entidad clínica que en la mayoría de los casos está asociada a disrafismo espinal. Sin embargo, su asociación con anomalías tales como seno pilonidal o seno dérmico espinal han sido raramente reportadas en la literatura.[10, 12, 13, 14]

En este trabajo presentamos un caso clínico particular donde el paciente se presenta a la consulta con un absceso pilonidal sacrocoxígeo asociado a estigmas cutáneos de espina bífida oculta, con un examen neurológico absolutamente normal. Hallándose en los estudios de neuroimágenes una serie de anomalías congénitas que incluían disrafia posterior de los segmentos sacros inferiores asociado a médula anclada y un descenso de las amígdalas cerebelosas. Debido a que el paciente no presentaba síntomas de médula anclada, se decidió realizar solamente la resección del seno dérmico sin desanclaje medular. La evolución a 5 años de seguimiento no demostró recurrencia de la lesión ni síntomas neurológicos.

CONCLUSIONES

Los senos dérmicos sacrocoxígeos son un hallazgo común en la examinación física de los recién nacidos y raramente están asociados a disrafismo espinal. Sin embargo, en escasas ocasiones, estos hoyuelos sacros pueden estar asociados a espina bífida oculta y lesiones cutáneas congénitas. La identificación temprana de disrafismo espinal es fundamental para un manejo neuroquirúrgico adecuado y la prevención de secuelas neurológicas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Wilson P, Hayes E, Barber A, Lohr J. Screening for Spinal Dysraphisms in Newborns With Sacral Dimples. Clin Pediatr (Phila). 2016 Oct;55(11):1064-70.
2. Senos dérmicos espinales: ¿qué debe saber el pediatra? Zúccaro G, Jaitt M, Sosa F, Monjes J. Arch.argent.pediatr / 2001; 99(1).
3. Bannura G. Sacrococcygeal pilonidal disease. Risks factors and surgical options. Rev. Chilena de Cirugía. Vol 63 - N° 5, Octubre 2011; pág. 527-533
4. Bendewald F, Cima R. Pilonidal Disease. Clin Colon Rectal Surg. 2007 May; 20(2): 86–95.
5. Yildiz T, Elmas B, Yucak A, Turgut HT, Ilce Z. Risk Factors for Pilonidal Sinus Disease in Teenagers. Indian J Pediatr. 2017 Feb;84(2):134-138.
6. Martínez-Lage JM, Villarejo Ortega FJ, Galarza M, Felipe-Murcia, Almagro MJ. Sinus dérmico sacrocoxígeo: importancia clínica y manejo An Pediatr (Barc). 2010;73(6):352–356
7. Wilson P, Hayes E, Barber A, Lohr J. Screening for Spinal Dysraphisms in Newborns With Sacral Dimples. Clin Pediatr (Phila). 2016 Oct;55(11):1064-70.
8. Kanat BH, Sözen S. Disease that should be remembered: Sacrococcygeal pilonidal sinus disease and short history. World J Clin Cases. 2015 Oct 16;3(10):876-9.
9. Karydakis GE. Easy and successful treatment of pilonidal sinus after explanation of its causative process. Aust N Z J Surg. 1992;62:385–9
10. Shah A, Safaya A. Spina bifida manifesta: tethered cord syndrome with pilonidal sinus in a 4-month-old baby. J Neuroradiol. 2013 Jul;40(3):221-3.
11. Kajiwara H, Matsukado Y, Hiraki YT, Yokota A. Intraspinal communication of sacrococcygeal dermal sinuses. Childs Nerv Syst. 1985;1:264–7.
12. Iskandar BJ, Fulmer BB, Hadley MN, Oakes WJ. Congenital tethered spinal cord syndrome in adults. Neurosurg Focus. 2001 Jan

15;10(1):e7.
13. Anzai S, Yamaguchi T, Takasaki S, Kurata S, Takayasu S. Tethered cord associated with intraspinal lipoma and a subcutaneous abscess secondary to a dermal sinus. Int J Dermatol. 1998 Jan;37(1):77-8.
14. Memet Ozek M, Giuseppe C, Wirginia JM. Spine Bifida: Management and Outcome. Italia Springer, 2008:515-524.

COMENTARIO

Los autores presentan en forma detallada el caso de un paciente de sexo masculino de 21 años que consulta por dolor y secreción purulenta a través de dos orificios cutáneos en el borde superior del pliegue interglúteo, con diagnóstico final de seno dérmico sacrocoxígeo.

Se describen correctamente los pasos realizados para el diagnóstico y la resolución quirúrgica, complementado con excelentes fotos de estudios y del acto neuroquirúrgico.

Considero muy interesante el caso presentado, ya que casi la totalidad de la bibliografía disponible no indica asociación entre senos dérmicos sacrocoxígeos y espina bífida oculta, lo cual nos hace prestar más atención a dichos pacientes.

Esta patología es de alta incidencia en la población pediátrica, ya sea los senos dérmicos espinales como los sacrocoxígeos. En cuanto a la práctica diaria, generalmente en las fositas que involucran la región sacrocoxígea (que no presentan estigmas cutáneos agregados y en los que se observa un fondo de saco limpio) no se solicitan estudios complementarios. En cambio, en los más altos se tiende a comenzar con ecografías y en casos positivos o dudosos se complementa con resonancia magnética.

En un artículo de revisión de la Asociación Española de Pediatría (dejo cita bibliográfica) se confeccionaron tablas. Por un lado, se destacan los signos de alerta que sugieren la existencia de penetración profunda y que indicarían la realización de estudios por neuroimágenes (ecografía o resonancia). Por otro lado, se sugirieron recomendaciones de estudios a realizar de acuerdo al paciente con seno dérmico sacrocoxígeo.

Gastón Dech
Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez. C.A.B.A., Argentina

BIBLIOGRAFÍA

1. Martínez – Lage J F, Villarejo Ortega F J, Galarza M, Felipe – Murcia M, Almagro M J. Sinus dérmico sacrocoxígeo: importancia clínica y manejo. An Pediatr (Barc). 2010;73(6):352-356.

COMENTARIO

Los estigmas cutáneos en línea media, como en este caso los espinales en la porción baja de la columna vertebral, pueden presentar un amplio espectro de características que van desde el simple hoyuelo cutáneo hasta un verdadero trayecto que comunica el espacio subaracnoideo con el exterior con pérdida de LCR. En el medio de este espectro se encuentran los senos dérmicos que, según la altura y si presentan hipertricosis u otra malformación cutánea asociada, tienen mayor probabilidad de llegar a tener contacto con el saco espinal. Un pequeño seno dérmico que se palpa al finalizar la punta del coxis no va a presentar posibilidad de contacto con el saco y el riesgo de asociar una falla en la neurulación profunda va a ser menor, por no decir inexistente. Pero en los casos en que se encuentre por encima del pliegue interglúteo o presente hipertricosis asociada (estigmas de alto riesgo) deberíamos sospechar en un seno dérmico asociado con alguna malformación profunda mayor, como puede ser una medula anclada.

En ambos casos, el diagnóstico debe realizarse en los primeros controles al nacer ya que es evidente desde el nacimiento. En ese momento, en los casos de bajo riesgo es aconsejable solicitar una ecografía lumbar para ver altura de cono y grosor de filum aprovechando la escasa mineralización de las apófisis espinosas y láminas para evitar realizar estudios como la RMN bajo anestesia. En caso de ser normal, no se recomienda profundizar en estudios y sí resecar la fosita en caso de ser profunda para evitar la formación de quiste pilonidal luego de la adolescencia.

En los casos de estigmas de alto riesgo y sobre todo en diagnósticos tardíos puede optarse por solicitar directamente una RMN para evaluar conexión con el saco dural y posible asociación con médula anclada.

En el presente artículo se describe un caso de un estigma de alto riesgo que probablemente pasó inadvertida por los cuidadores en la niñez. Afortunadamente no presentó signos neurológicos o complicaciones severas, pero podría haber consultado por síntomas de médula anclada o Chiari. En este trabajo los autores relatan que se trataba de un paciente con una médula anclada asintomática y, por ser adulto, no se consideró su desanclaje, resolviendo únicamente el quiste pilonidal con buena evolución.

Quizás podría considerarse realizar estudios funcionales como son los potenciales evocados somatosensitivos de miem-

bros inferiores y ecografía reno vesical para confirmar que la médula anclada no le genera ningún trastorno funcional.

Coincido con los autores en la importancia del diagnóstico precoz, siendo imprescindible el conocimiento de estas entidades por parte del equipo de salud para sospecharlas en los primeros días de vida.

Romina Argañaraz
Jefa de Clínica de Neurocirugía. Hospital de Pediatría Juan P Garrahan