

COMUNICACIÓN BREVE

Abscesos cerebelosos secundarios a infección de seno dérmico occipital

A. García Galera^{a,*}, M.I. Martínez León^a, S. Pérez da Rosa^b y B. Ros López^b

^a Sección de Radiología Pediátrica, Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Materno-Infantil, Complejo Hospitalario Universitario Carlos Haya, Málaga, España

^b Servicio de Neurocirugía, Hospital Materno-Infantil, Complejo Hospitalario Universitario Carlos Haya, Málaga, España

Recibido el 6 de diciembre de 2010; aceptado el 27 de enero de 2011

Disponible en Internet el 29 de noviembre de 2011

PALABRAS CLAVE

Absceso cerebeloso;
Quiste dermoide;
Seno dérmico;
Tumor dermoide

Resumen El seno dérmico es un defecto congénito del cierre del tubo neural que condiciona una comunicación en diferentes grados entre la piel y el sistema nervioso central. Se puede situar desde la raíz nasal hasta el cono medular, siendo la localización occipital la segunda en frecuencia. Se encuentra frecuentemente asociado con quiste dermoide o epidermoide, siendo más rara la asociación a teratomas.

Los pacientes con quiste dermoide occipital asociado a seno dérmico pueden desarrollar meningitis y/o formación de abscesos como primera manifestación clínica, debido a la abscesificación del quiste dermoide en sí mismo o bien a la formación de abscesos secundarios, siendo esta última una entidad escasamente descrita en la literatura.

Se presenta un caso de quiste dermoide asociado a seno dérmico infectado con desarrollo posterior de abscesos cerebelosos e hidrocefalia.

© 2010 SERAM. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Cerebellar abscess;
Dermoid cyst;
Dermal sinus;
Dermoid tumor

Cerebellar abscesses secondary to infection of an occipital dermal sinus

Abstract A dermal sinus is a congenital defect arising from a closure failure of the neural tube that results in different degrees of communication between the skin and the central nervous system. A dermal sinus can occur anywhere from the root of the nose to the conus medullaris, and the occipital location is the second most common. Dermal sinuses are often found in association with dermoid or epidermoid cysts and less frequently with teratomas.

Patients with an occipital dermoid cyst associated with a dermal sinus can develop meningitis and/or abscesses as the first clinical manifestation of the disease due to the dermoid cyst itself becoming abscessed or to the formation of secondary abscesses; few cases of the formation of secondary abscesses have been reported.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: amparo_galera@hotmail.com (A. García Galera).

We present a case of a dermoid cyst associated with an infected dermal sinus and posterior development of cerebellar abscesses and hydrocephalus.
© 2010 SERAM. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

El seno dérmico es un defecto congénito del cierre del tubo neural que comunica la piel con el sistema nervioso central (SNC). Puede presentarse desde la raíz nasal hasta el cono medular, siendo la localización occipital la segunda en frecuencia¹⁻³. Se suele asociar a quistes dermoides o epidermoides, más raramente, a teratomas^{1,2}.

Los pacientes con seno dérmico asociado a quiste dermoide pueden desarrollar meningitis y formación de abscesos, de ahí la importancia de la sospecha ante la presencia de lesiones dérmicas localizadas en línea media en el niño¹. La RM permite identificar su extensión y asociación a abscessos, quistes y anomalías venosas. La cirugía precoz previene las complicaciones infecciosas intracraneales¹⁻³.

Presentación del caso

Niña de 18 meses con pequeña tumoración occipital desde el nacimiento clínicamente sospechosa de quiste dermoide. Se realizó ecografía y RM que mostraron la presencia de un trayecto correspondiente al seno dérmico sin evidencia de tumor. Pendiente de intervención por neurocirugía, acude a urgencias por irritabilidad, vómitos y febrícula. A la exploración física la tumoración occipital presenta supuración verdosa que había comenzado hacia 10 días, y la exploración neurológica mostraba ataxia sin signos meníngeos. Se realizó una RM que mostraba dos lesiones cerebelosas hipointensas en T1 (fig. 1), hiperintensas en T2 (fig. 2a), bien definidas, con marcado edema perilesional, importante restricción a la difusión (fig. 2b) y realce anular tras la administración de contraste (fig. 3), compatibles con abscessos. Uno de ellos presenta continuidad entre el hueso occipital y la piel, a través del seno dérmico que comunicaba con el quiste dermoide abscesificado. Además, existía una hidrocefalia secundaria al efecto masa presente en la fosa posterior.

Se intervino quirúrgicamente extirpándose el seno dérmico, el quiste dermoide (en localización intradural) y la cápsula del absceso cerebeloso adyacente previamente drenado, colocando un drenaje ventricular externo (DVE) que fue sustituido por una válvula de derivación ventrículo-peritoneal (VDVP) de manera diferida. Todos los cultivos fueron negativos, por lo que se instauró un tratamiento antibiótico empírico durante tres semanas.

En el momento actual, 22 meses más tarde, no existe recidiva infecciosa ni tumoral.

Discusión

El seno dérmico congénito es una forma de disrafismo craneoespinal que puede localizarse a cualquier nivel del eje neural en su desarrollo, desde el nasion hasta el cono medular, siendo la situación más habitual la región lumbosacra y la

segunda en frecuencia, la escama occipital^{1,2,4,5}. Se localiza en la línea media o adyacente a la misma, y con frecuencia está oculto².

Se presenta como un trayecto lineal epitelizado, que en la región occipital comunica la piel con la fosa posterior, como resultado de una adhesión segmentaria entre el ectodermo superficial y neural que se extiende en grado variable desde el tejido celular subcutáneo hasta atravesar el hueso occipital y la duramadre¹.

Mientras las lesiones nasales suelen ser extradurales, en la región dorsal no es infrecuente que sean intradurales².

Entre el 60 y el 90% de los casos el seno dérmico se asocia a un tumor dermoide o epidermoide localizado al final del trayecto, siendo más rara la asociación a teratomas^{1,2}. También puede asociarse a meningocele, encefalocele o síndrome de Klipper-Feil^{1,3,6}.

El tumor dermoide intracraneal es una neoplasia congénita, benigna y rara (0,1-0,7% de los tumores intracraneales), que crece lentamente como resultado de la descamación epitelial y secreción glandular en el interior del quiste^{2-4,6}. Deriva de la inclusión de elementos ectodérmicos del tubo neural durante su cierre, que tiene lugar entre la 3.^a y 5.^a semana del desarrollo embriológico^{2,3}.

Logue y Till clasificaron los dermoides de fosa posterior en cuatro grupos^{2,3,5}:

- 1) Quiste dermoide extradural con seno completo. Cuando el quiste dermoide es extradural, el seno siempre es completo.
- 2) Quiste dermoide intradural sin seno dérmico.
- 3) Quiste dermoide intradural con seno dérmico incompleto.
- 4) Quiste dermoide intradural con seno dérmico completo, que corresponde al caso presentado.

La edad media de presentación es de 2,5 años, con incidencia significativamente mayor en niñas^{1,5}. La forma de presentación varía con la edad, en recién nacidos (RN) aparecen como lesiones locales (hoyuelo, nevus o hemangioma), como meningitis o absceso en escolares, y como masa subcutánea aséptica en la línea media en niños mayores^{1,2,4}.

El primer síntoma suele ser la infección (meningitis o absceso), que puede ser secundaria a la infección del trayecto, normalmente por saprofitos de la piel como el *Staphylococcus aureus*⁴, y en consecuencia infección del quiste, rotura y extensión al líquido cefalorraquídeo (LCR) o al parénquima colindante^{1,3}. En ocasiones no se descubre el diminuto trayecto del seno dérmico y se clasifica como meningitis recurrente idiopática². Se han descrito casos de meningitis química aséptica como consecuencia de la liberación de toxinas por rotura del quiste al espacio subaracnoideo^{2,6}.

Desde el punto de vista de la imagen, la *radiografía simple* puede mostrar un defecto oval o circular menor de 2 cm, con margen esclerótico, localizado en la línea media

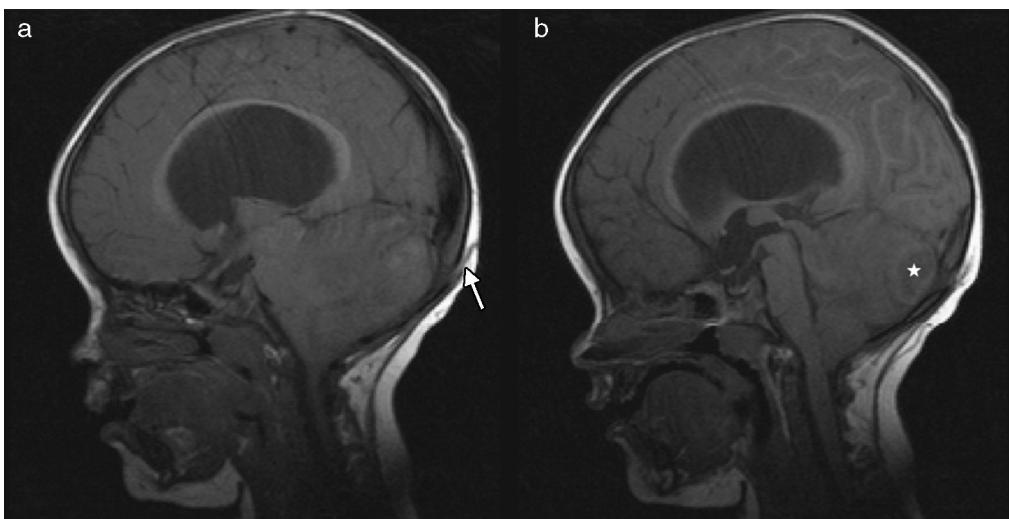


Figura 1 a, b) Imágenes T1 en el plano sagital en la línea media (a) y parasagital izquierda (b). Se observa el trayecto del seno dérmico desde la piel al hueso occipital (flecha). Se identifica un absceso cerebeloso hipointenso y bien delimitado (b, asterisco). Se constata un efecto de masa con herniación amigdalar e hidrocefalia secundaria (dilatación del recesso suprapineal y del III ventrículo, disminución del IV ventrículo y borramiento parcial de las cisternas infratentoriales).

bajo el ionio^{2,3}. Algunos casos están asociados a anomalías vertebrales^{1,3,6}. La TC muestra el trayecto del seno a través del hueso, así como el quiste con diferentes grados de atenuación dependiendo del contenido graso, con valores que oscilan de 0-150 UH (mayor en los infectados). Además se puede observar su localización y relación con estructuras vecinas^{2-4,6}. En RM los dermoides son hiperintensos en T1 y T2 e hipointensos en STIR¹⁻³. Cuando se infectan se comportan como abscesos presentando restricción en difusión². El papel de la RM consiste en definir la extensión lesional y establecer la relación con las estructuras vecinas. Permite identificar el trayecto del seno con extensión a través de la duramadre en secuencias potenciadas en T2 en planos axial o sagital^{1,7}, estando limitada para definir la naturaleza intra o extradural de las lesiones quísticas asociadas, cuyo origen exacto se establece en el acto quirúrgico^{1,3,5}.

La angio-RM venosa puede valorar la anatomía de los senos venosos y la relación que existe entre el seno dérmico, la confluencia de senos y el tumor². Se han descrito varias anomalías venosas en pacientes con un seno dérmico occipital, entre las que se encuentran la elongación de la vena de Galeno, división del seno sagital, elevación de la tórcula y del seno transverso, entre otras^{2,8}. Las alteraciones descritas no son específicas en pacientes con seno dérmico. El estudio vascular se debe realizar previamente a la cirugía, ya que el principal riesgo de la misma es la adherencia del quiste a los senos durales adyacentes, con la posibilidad de hemorragia secundaria a su rotura^{2,4}.

La cirugía temprana evita las complicaciones infecciosas, siendo curativa en la mayoría de los casos¹⁻⁴. El tratamiento definitivo incluye la escisión del seno dérmico y del tumor (aunque no siempre posible en caso de adherencia)^{6,9},

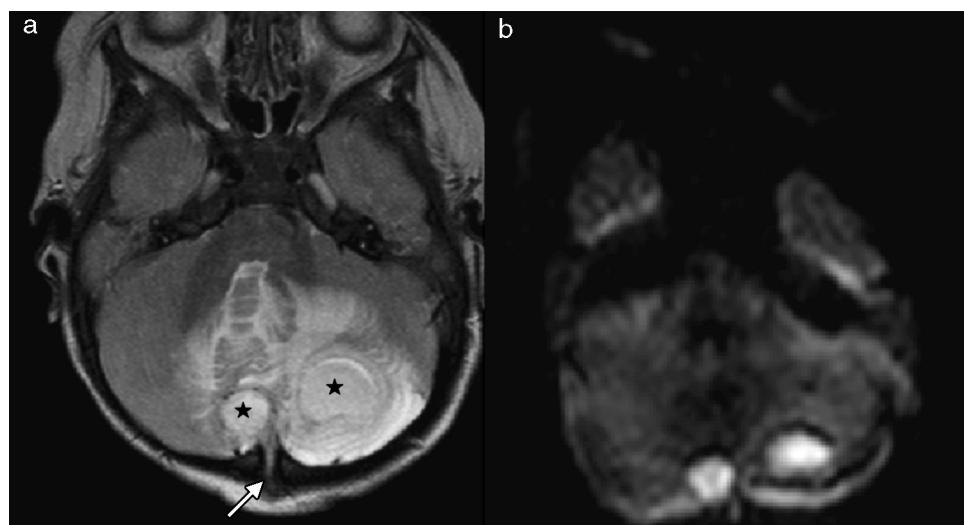


Figura 2 a, b) Imágenes axiales potenciadas en T2 (a) y difusión b 1.000 (b). Se identifica el trayecto del seno dérmico (flecha) como una solución de continuidad de la piel que comunica con la fosa posterior mediante un defecto en el hueso occipital. Se observan dos abscesos cerebelosos hiperintensos (asteriscos) con marcada restricción a la difusión (b).

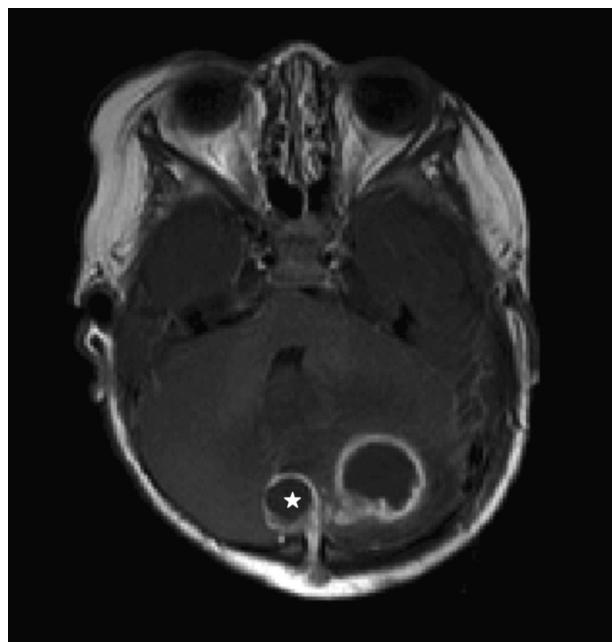


Figura 3 Imagen axial T1 tras la administración de contraste intravenoso. Se aprecian dos abscesos con realce en anillo. Uno de ellos comunica con el seno dérmico (asterisco).

así como drenaje con extirpación de la cápsula de los abscesos^{2,3,7,9}. No se describen recidivas del tumor en ningún caso recogido en la literatura, incluso con resecciones incompletas³, sólo se refiere un caso en el que 20 años tras la extirpación del quiste dermoide presentó de nuevo abscesos cerebelosos¹⁰. No existen conclusiones en la literatura en cuanto al tiempo de seguimiento^{2,3,6}.

El tratamiento de la hidrocefalia es variable^{4,6,7}, pueden requerir DVE o VDVP dependiendo de la existencia de infección del LCR y permanencia de la dilatación. Existen casos tratados de manera conservadora si no presentan hidrocefalia posquirúrgica⁵.

En definitiva, ante una lesión dérmica occipital en un RN debe sospecharse un seno dérmico^{1,2,4}. La RM permite el diagnóstico y extensión del trayecto del seno dérmico, así como su posible asociación a tumores quísticos y anomalías venosas, esenciales para la planificación quirúrgica^{1,2,4,6}.

Autoría

Los autores han contribuido a los siguientes requisitos:

1. Responsable de la integridad del estudio: AGG, MIML.
2. Concepción del estudio: AGG, MIML.

3. Diseño del estudio: AGG, MIML.
4. Obtención de los datos: AGG, MIML, SPR, BRL.
5. Análisis e interpretación de los datos: AGG, MIML, SPR, BRL.
6. Tratamiento estadístico: AGG, MIML.
7. Búsqueda bibliográfica: AGG, MIML.
8. Redacción del trabajo: AGG, MIML.
9. Revisión crítica del manuscrito con aportaciones intelectualmente relevantes: AGG, MIML.
10. Aprobación de la versión final: AGG, MIML, SPR, BRL.

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Soto-Ares G, Vinchon M, Delmaire C, Pruvot JP, Vallee L, Dhellemes P. Report of eight cases of occipital dermal sinus: an update, and MRI findings. *Neuropediatrics*. 2001;32: 153-8.
2. Mann GS, Gupta A, Cochrane DD, Heran MK. Occipital dermoid cyst associated with dermal sinus and cerebellar abscesses. *Can J Neurol Sci*. 2009;36:487-90.
3. Akhaddar A, Jiddane M, Chakir N, El Hassani R, Moustachid B, Bellakhdar F. Cerebellar abscesses secondary to occipital dermoid cyst with dermal sinus: case report. *Surg Neurol*. 2002;58:266-70.
4. Yang B, Jin HM, Sun LP, Cai W, Shi CR. Posterior fossa abscesses secondary to dermal sinus associated with dermoid cyst in children. *Neuropediatrics*. 2008;39:39-42.
5. Martínez-Lage JF, Ramos J, Puche A, Poza M. Extradural dermoid tumours of the posterior fossa. *Arch Dis Child*. 1997;77: 427-30.
6. Layadi F, Louhab N, Lmejjati M, Aniba K, Ait Elqadi A, Ait Benali S. Cerebellar dermoid cyst with occipital dermal sinus. Report of two pediatric cases. *Pediatr Neurosurg*. 2006;42:387-90.
7. Hayek G, Mercier P, Fournier HD, Menei P, Pouplard F, Guy G. Dermal sinus and dermoid cyst revealed by abscess formation in posterior fossa. Report of 2 pediatric cases and review of the literature. *Neurochirurgie*. 2001;47: 123-7.
8. Tanaka R, Miyasaka Y, Yada K, Kan S, Ichikawa F. Anomaly of venous system in congenital occipital dermal sinus. *Acta Neurochir (Wien)*. 1994;128:174-9.
9. Karagöz Güzey F, Bas NS, Sencer A, Emel E, Hamamcioglu MK, Ozkan N, et al. Posterior fossa dermoid cyst causing cerebellar abscesses. *Pediatr Neurosurg*. 2007;43: 323-6.
10. Hashmi S, Jones RA. Delayed recurrence of cerebellar abscess 20 years after excision of dermoid cyst and sinus. *Br J Neurosurg*. 1998;12:358-60.