

# Konjenital Servikal Dermal Sinüs

## Congenital Cervical Dermal Sinuses

Adem İlter Uysal, Semai Bek, Tayfun Kaşıkçı, Gençer Genç, Zeki Odabaşı

Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Nöroloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

Turk Norol Derg 2009;15:145-148

### ÖZET

Konjenital dermal sinüs ciltten derin dokulara açılan epitelize kanallardır. Bu sinüsler erken embriyolojik gelişim sırasında kütanöz ek-toderm ile nöroektodermin bilinmeyen bir nedenle ayrışmasını tamamlayamaması sonucu oluşur. Ellerde beceriksizliğin ön planda ol-duğu, el kaslarında kuvvetsizlik yakınmasıyla müracaat eden iki olguya muayene, elektrofizyoloji ve görüntüleme yöntemleri ile servi-kal dermal sinüs tanısı koyuldu. İntrensek el kaslarında atrofi ve kuvvetsizlik olması nedeniyle polinöropati ve motor nöron hastalığı ön tanıları ile takip edilmiş olan bu iki hastanın bulguları ve hastalığın patofizyolojisi tartışılmıştır.

**Anahtar Kelimeler:** Konjenital, dermal sinüs.

### ABSTRACT

#### Congenital Cervical Dermal Sinuses

Adem İlter Uysal, Semai Bek, Tayfun Kaşıkçı, Gençer Genç, Zeki Odabaşı

Department of Neurology, Gulhane Military Medicine Academy, Ankara, Turkey

Congenital dermal sinuses are epithelium-lined tracts that extend from an opening in the skin through deeper tissues. These sinuses consist of incompletely separated cutaneous ectoderm from the neuroectoderm due to embryological maldevelopment. We present two cases of cervical dermal sinus that presented to our outpatient clinic with diminished hand muscle strength. These two cervical dermal sinus cases were followed-up with the diagnosis of polyneuropathy and motor neuron disease based on atrophy and weak-ness of the intrinsic hand muscles. The pathophysiology of the cases is discussed.

**Key Words:** Congenital, dermal sinuses.

## GİRİŞ

Konjenital dermal sinüs (KDS) ciltten derin dokulara açılan epitelize kanallardır (2). Bu sinüsler erken embriyolojik gelişim sırasında kütanöz ektoderm ile nöroektodermi bilinmeyen bir nedenle ayrışmasını tamamlayamaması sonucu oluşur (1). Çoğu dorsal KDS lumbosakral yerleşimli olup, servikal yerleşim nadirdir. KDS'li hastalar tipik olarak dermatolojik, nörolojik veya infeksiyöz bulgularla karşımıza gelir (2,4). Nörolojik bulgular çoğunlukla spinal kord gerilmesine bağlıdır. Çoğu KDS erken çocuklukta tanı almasına rağmen erişkin tanılı olgular da rapor edilmiştir.

Biz doğuştan beri ellerde güçsüzlük ve beceriksizlik şikayeti olan, polinöropati ve fokal ön boynuz hastalığı ön tanıları ile takip edilmiş iki erişkin erkek olgumuzu sunuyoruz.

## OLGULAR

### Olgu 1

Yirmi bir yaşında erkek hasta doğuştan itibaren olan ve lise yıllarında özellikle kalem tutarken ve egzersiz sırasında artan ellerde kuvvetsizlik ve ayaklarda kasılma şikayeti ile müracaat ettiği merkez tarafından polinöropati ön tanısı ile polikliniğimize yönlendirildi. Öz geçmişinde 10 yaşlarında ense bölgesinden cerrahi işlem gördüğünü fakat detayları hatırlamadığını ifade ediyordu. İncelemede ense bölgesinde 2 cm'lik kesi nedbesi mevcuttu (Resim 1). Nörolojik muayenesinde bilateral tenar, hipotenar ve interosseal kaslarda atrofi saptandı. Opozisyon 3/5, el-parmak ekstansörleri 4/5, el-parmak fleksörleri 3/5 kuvvetinde idi. Duyu kusuru tariflemeyen hastada patolojik refleks saptanmadı. Yapılan üst ve alt ekstremit motor ve duyu sinir iletim incelemeleriyle bilateral median ve tibial sinir uyarımı ile elde edilen bilateral kortikal duysal uyarılmış potansiyel yanıt latans ve amplitüdüleri nörofizyoloji laboratuvarımızın yaşa göre standart değerlerinde normal sınırlardaydı (8). Bilateral abdüktör pollicis brevis kaslarından

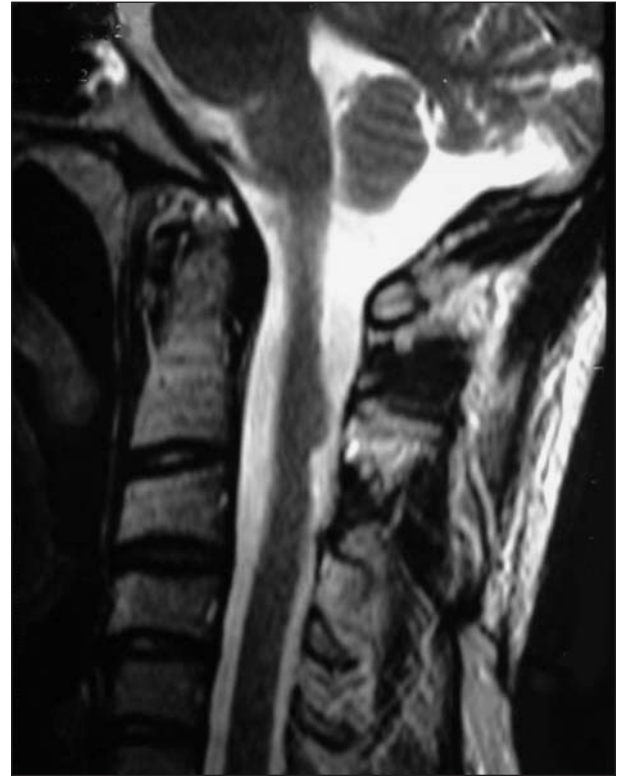


**Resim 1.** Ense bölgesinde 2 cm'lik cerrahi kesi nedbesi.

kayıtlama yapılarak elde edilen motor uyarılmış potansiyel yanıtlarının latansları ve amplitüdüleri nörofizyoloji laboratuvarımızın yaşa göre standart değerlerinde normal olarak bulundu (3). Servikal manyetik rezonans görüntüleme (MRG)'de spinal kordda C2 vertebra korpus seviyesinde, posteriora ondulasyon izlendi (Resim 2A). Servikal vertebra bilgisayarlı tomografi (BT)'sinde ise C2 vertebra posterior elemanları deforme idi ve posterior füzyon defekti izlendi (Resim 2B). Bu görünüm dorsal dermal sinüs ile uyumlu olarak değerlendirildi. Cerrahi tedavi için beyin cerrahisi konsültasyonu alındı, fakat hasta cerrahi tedaviyi kabul etmedi.

### Olgu 2

Yirmi yaşında erkek hasta doğuştan itibaren olan ve özellikle ince beceri gerektiren hareketleri yapmak istediğinde ortaya çıkan her iki el parmaklarında hareket zorluğu şikayeti ile müracaat ettiği merkez tarafından fokal ön boynuz hastalığı ön tanısı ile polikliniğimize yönlendirildi. Nörolojik muayenesinde inspeksiyonda ense bölgesinde orta hatta yaklaşık 2 cm'lik dorsal dermal sinüs ile uyumlu lezyonu ve bilateral tenar, hipotenar ve interosseal kaslarda atrofi saptandı. Opozisyon 3/5, el-parmak ekstansörleri 4/5, el-parmak fleksörleri 3/5 kuvvetinde idi. Duyu kusuru tariflemeyen hastada patolojik refleks saptanmadı. Yapılan üst ve alt ekstremit motor ve duyu sinir iletim ince-



**Resim 2A.** Servikal MRG'de C2 vertebra seviyesinde arkaya ondulasyon.



**Resim 2B.** Servikal BT'de C2 vertebra posterior elemanları deformasyonu ve posterior füzyon defekti.



**Resim 3B.** Servikal vertebra BT'de posterior füzyon defekti.



**Resim 3A.** Servikal MRG'de C4 vertebra korpus seviyesinde C3 vertebra transvers prosesi alt ucu hizasından başlayan yukarı doğru oblik seyir gösteren dorsal dermal sinüs traktı.

lemesiyle bilateral median ve tibial sinir uyarımı ile elde edilen bilateral kortikal duyuşal uyarılmış potansiyel yanıt latans ve amplitüdüleri, bilateral abduktör pollicis brevis kaslarından kayıtlama yapılarak elde edilen motor uyarılmış potansiyel yanıtlatansları ve amplitüdüleri nörofizyoloji laboratuvarımızın yaşa göre standart değerlerinde

normal olarak bulundu (3,8). Servikal MRG'de C4 vertebra korpusu seviyesinde, C3 vertebra transvers prosesi alt ucu hizasından başlayarak, süperiora doğru oblik seyir gösteren, cilt ve cilt altında çıkıntısı izlenen dorsal dermal sinüs traktı izlendi (Resim 3A). C2 vertebra korpusu inferioru seviyesinde spinal kord nörofibrillerinin traktusa doğru uzanım gösterdiği saptandı. Servikal vertebra BT'de posterior füzyon defekti izlendi (Resim 3B). Cerrahi tedavi için beyin cerrahisi konsültasyonu alındı, fakat hasta cerrahi tedaviyi kabul etmedi.

### TARTIŞMA

Konjenital dorsal dermal sinüslerin yalnızca %1'i servikal yerleşimlidir. Bu lezyonlar embriyolojik gelişim sırasında nöroektodermin, kütanöz ektodermden ayrılmayıp yapışık kalması sonucu oluşur (1). Normalde konsepsiyon sonrası 15. günde ektoderm, mezoderm ve endoderm ayrışır. Yüzeysel ektoderm cildin dermis ve epidermisini oluşturmak üzere kütanöz ektoderme ve spinal kordu oluşturmak üzere nöroektoderme ayrılır. Nöral tüpün füzyonu servikal bölgeden başlar ve yaklaşık olarak dördüncü haftanın sonunda tamamlanır (4,6). Bu sebepten dolayı konjenital dermal sinüsler embriyolojik gelişimin iki ile dördüncü haftaları arası gelişen füzyon defektlerinden kaynaklanır. Konjenital dorsal dermal sinüs insidansı ortalama 2500 canlı doğumda 1'dir (1). Lezyonların %41'i lomber, %23'ü lumbosakral, %13'ü sakrokoksigeal, %10'u torakal ve sadece %1'i servikal yerleşimlidir (1,4,6).

Konjenital dorsal dermal sinüsü en erken tanımlayanlardan biri olan Ogle 1865 yılında menenjit nedeniyle ölen, oksipital bölgede dermal sinüsü olan bir çocuğu sunmuştur. Debrevilh ise 1877 yılında infeksiyon nedeniyle ölen 2.5 yaşında servikal konjenital dermal sinüslü bir erkek çocuğu sunmuştur (6).

Konjenital dermal sinüslü hastalar klinik olarak cilt lezyonu, infeksiyöz komplikasyonlar ve nörolojik bulgularla

karşımıza gelir. Konjenital dermal sinüslerin yaklaşık %50'si dermoid, epidermoid veya teratom gibi inklüzyon tümörleriyle ilişkilidir. Nörolojik defisitler bu inklüzyon tümörlerinin kompresyonu, gerilmiş kord veya apse gibi infeksiyonlar sonrası komplikasyonlar sonucu oluşabilir. Ap-selerin çoğunda *Staphylococcus* spp., *Streptococcus* spp., *Escherichia coli*, *Actinomyces* spp., *Pneumococcus* spp. tespit edilmiştir (4,6).

Günümüzde nöro görüntüleme yöntemleri ile cilt bulguları olan hastalara infeksiyöz ve nörolojik bulgular gelişmeden erken dönemde tanı koyulabilmektedir. Hastaların %79'una 5 yaşından önce, %8'ine 6-10 yaşları arası, %9'una 10-20 yaşları arası ve sadece %4'üne 20 yaşın üstünde tanı koyulur (6).

Erken teşhis ve uygun cerrahi girişim nörolojik fonksiyonların korunması için en iyi tedavi seçeneğidir. Tercih edilen operasyon dorsal orta hat miyelotomi ile apse kavitesinin drenajıdır (6). Spinal kord apselerinde uygun cerrahi tedavi ile antibiyoterapinin beraber uygulanması en iyi sonucu verir. Tedavinin infeksiyon gelişmeden veya geri dönüşümsüz nörolojik hasar oluşmadan önce uygulanması prognozu belirgin derecede etkiler (1).

Bizim olgularımızın önemi, erişkin yaşlara kadar tanısız olarak gelmeleri ve polinöropati hastalarının klinik bulguları ile benzerlik göstermeleridir. Şu ana kadar literatüre geçmiş sadece 22 servikal KDS rapor edilmiş olup, bunların sadece yedi tanesi 16 yaşından daha büyük yaşta tanı almıştır. Klinik pratikte genç hastalar çoğunlukla infeksiyon ile karşımıza gelirken, ileri yaştaki hastalar ağrı veya nörolojik bulgular ile başvurur. Kesin tanı için nöro görüntüleme yöntemleri kullanılmaktadır (2).

Sonuç olarak; KDS lezyonları infeksiyöz, nörolojik veya kütanöz anormalliklerle karşımıza çıkar. Erişkin çağda karşımıza çıkan olgularda ise çoğunlukla spinal kord gerilmesine bağlı nörolojik semptomlar ön plandadır. Detaylı harici muayene ve görüntüleme yöntemleri ile bu hastalara kolaylıkla tanı koyularak polinöropati veya motor nöron hastalığı gibi ön tanılardan uzaklaşılabilir ve hastalar cerrahi tedaviye yönlendirilebilir.

## KAYNAKLAR

1. Ackerman LL, Menezes AH. Spinal congenital dermal sinuses: A 30-year experience. *Pediatrics* 2003;112:641-7.
2. Daghcinar A, Konya D, Akakin A, Gercek A, Ozgen S, Pamir NM. Congenital dermal sinus of the cervical spine in an adult. *J Clin Neurosci* 2008;15:73-6.
3. Dolu H, Ulas UH, Bolu E, Ozkardes A, Odabasi Z, Ozata M, et al. Evaluation of central neuropathy in type II diabetes mellitus by multimodal evoked potentials. *Acta Neurol Belg* 2003;103:206-11.
4. Elton S, Oakes WJ. Dermal sinus tracts of the spine. *Neurosurg Focus* 2001;10:4.
5. Kanev PM, Park TS. Dermoids and dermal sinus tracts of the spine. *Neurosurg Clin N Am* 1995;6:359-66.
6. Morandi X, Mercier P, Fournier HD, Brassier G. Dermal sinus and intramedullary spinal cord abscess. Report of two cases and review of the literature. *Childs Nerv Syst* 1999;15:202-6.
7. Shen WC, Chiou TL, Lin TY. Dermal sinus with dermoid cyst in the upper cervical spine: Case note. *Neuroradiology* 2000;42:51-3.
8. Ulas UH, Ozdag F, Eroglu E, Odabasi Z, Kutukcu Y, Demirkaya S, et al. Median nerve somatosensory evoked potentials recorded with cephalic and noncephalic references in central and peripheral nervous system lesions. *Clin Electroencephalogr* 2001;32:191-6.

## Yazışma Adresi/Address for Correspondence

Asistan Dr. Adem İlder Uysal

Gülhane Askeri Tıp Akademisi

Nöroloji Anabilim Dalı

06018 Etlik, Ankara/Türkiye

**E-posta:** ilteruysal@hotmail.com

geliş tarihi/received 05/05/2009

kabul ediliş tarihi/accepted for publication 08/06/2009