

QUISTE DERMOIDE COMO COMPLICACION DEL CIERRE DEL MIELOMENINGOCELE

G. Zuccaro, F. Sosa, J. Monges

Hospital Nacional de Pediatría "Juan P. Garrahan", Buenos Aires

ABSTRACT

Dermoid tumors should be considered in the differential diagnosis of neurological deterioration in children with a repaired myelomeningocele. They have been attributed to inadequate excision of cutaneous elements and implantation in the repair site. We think that a complete resection of skin elements at the time of initial repair of the myelomeningocele can avoid the formation of dermoid and epidermoid tumors.

Key words: posoperative dermoid cyst, myelomeningocele.

Palabras clave: quiste dermoide postoperatorio, mielomeningocele.

El hallazgo de un quiste de inclusión (epidermoide, dermoide) en el sitio donde previamente fue reparado el mielomeningocele es un hallazgo poco frecuente. Pocas comunicaciones en la literatura se refieren a este tema y su etiología es discutida.

Presentamos 3 pacientes que fueron operados de mielomeningocele (MMC) y luego reoperados por presentar dolor local y deterioro neurológico progresivo. Un quiste epidermoide y dos dermoides fueron hallados en el sitio de reparación del MMC, sin que fueran detectados en la operación inicial ni en los estudios previos.

CASOS CLINICOS

Se presentan 3 pacientes tratados en el Hospital Nacional de Pediatría "Juan P. Garrahan" durante los años 1993 y 1994, portadores de quiste dermoide, dos de ellos y de epidermoide el tercero, y que previamente habían sido operados de MMC.

Caso 1

Paciente del sexo femenino de 2 años y 8 meses de edad que había sido operada a las 12 horas de vida de MMC grado 4 en otra Institución donde posteriormente se le colocó un shunt por progresiva hidrocefalia.

A su ingreso presentaba dolor y tumefacción en la cicatriz del MMC con paraparesia progresiva. En la IRM se evidenció siringomielia y tumoración hipointensa lumbosacra intraespinal. Se exploró quirúrgicamente encontrándose un quiste intra y extradural con contenido sebáceo y pelos que se resecó en forma subtotal por la adherencia de la cápsula a los elementos nerviosos. El cultivo fue positivo para *Klebsiella* por lo que se medicó con antibióticos. La paciente recuperó totalmente la motricidad y desapareció el dolor. El informe histopatológico fue: quiste dermoide.

Caso 2

Paciente de sexo masculino de 11 meses de edad operado al nacer de MMC grado 2 e hidrocefalia.

Consultó por intenso dolor y tumefacción en la zona operatoria que le impedían el decúbito dorsal además de aumento de la espasticidad y empeoramiento de la función vesical. Se interpretó el cuadro como disfunción valvular y se efectuó revisión del sistema. Ante la persistencia de los síntomas, a los que se agregó opistótonos, descartada la pioventriculitis, se procedió a la descompresión de fosa posterior por la presencia de Chiari. Como la sintomatología no cedía, se efectuó IRM que mostró imagen de aspecto trabeculado intradural compatible con fibrosis postquirúrgica. Se decidió cirugía exploradora de la región lumbar hallándose un quiste dermoide, cuya resección fue subtotal, con mejoría completa de los síntomas.

Caso 3

Paciente del sexo masculino de 18 meses de edad, operado a los 9 meses de MMC epitelizado grado 4. Consultó por dolor local, fiebre y paraparesia progresiva. La IRM mostró una tumoración intraespinal sólida y quística compatible con teratoma. Se operó de urgencia hallándose un quiste intradural con abundante material sebáceo y pus. Se efectuó resección subtotal por las adherencias mencionadas en los casos anteriores. En el postoperatorio inmediato desaparecieron todos los síntomas. La histopatología demostró que se trataba de un quiste epidermoide y su contenido cultivó corynebacterium que obligó a tratamiento antibiótico.

DISCUSION

Los tres pacientes con MMC como patología de base que requirieron reoperación por síntomas generales y locales se evidenciaron a los 32, 11 y 9 meses respectivamente posteriores a la cirugía de reparación del disrafismo.

El dolor en la cicatriz operatoria, que en uno de los pacientes imposibilitaba el decúbito, fue la constante en los 3 casos al igual que el deterioro neurológico (paraparesia progresiva en los dos pacientes de disrafismo grado 4 y espasticidad y empeoramiento de la función vesical en el de grado 2). La IRM, efectuada en los 3 pacientes, no permitió el diagnóstico de quiste de inclusión, pero demostró que había patología agregada al "tethering" habitual en los pacientes operados de MMC. El caso 3, que se operó tardíamente del MMC epitelizado, nos permitió efectuar una IRM previa a la cirugía del disrafismo (Fig. 1) que no mostró patología agregada al MMC, en cambio, en la IRM de ese mismo paciente a su reinternación 9 meses después (Fig. 2 y 3), se evidenció volumi-

noso proceso expansivo que resultó ser un quiste dermoide infectado, que obviamente no estaba presente en la IRM anterior ni en la cirugía del MMC. No hay en la literatura un caso ejemplificado en esta forma.

En ninguno de los 3 casos se pudo hacer la exéresis total del quiste por las finas adherencias entre la cápsula del mismo y los elementos nerviosos, pero todos recuperaron su situación neurológica previa con desaparición total del dolor.

El informe histopatológico fue de quiste dermoide en 2 casos con el clásico contenido sebáceo, pelos, colesterol, etc. y de quiste epidermoide en el tercer caso. Dos de ellos tuvieron cultivo positivo,

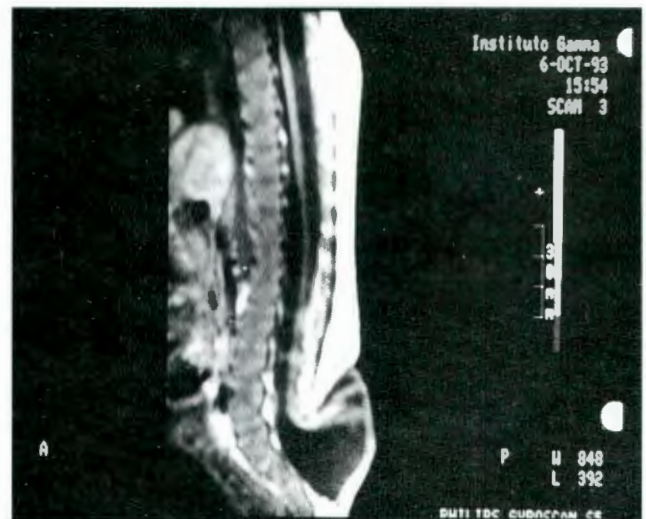


Fig. 1. Caso 3: MMC epitelizado no operado hasta los 9 meses de vida. No se observa otra patología.



Fig. 2. Caso 3: 9 meses después de la cirugía del MMC donde se visualiza importante tumoración quística intradural que no estaba presente en el estudio anterior.

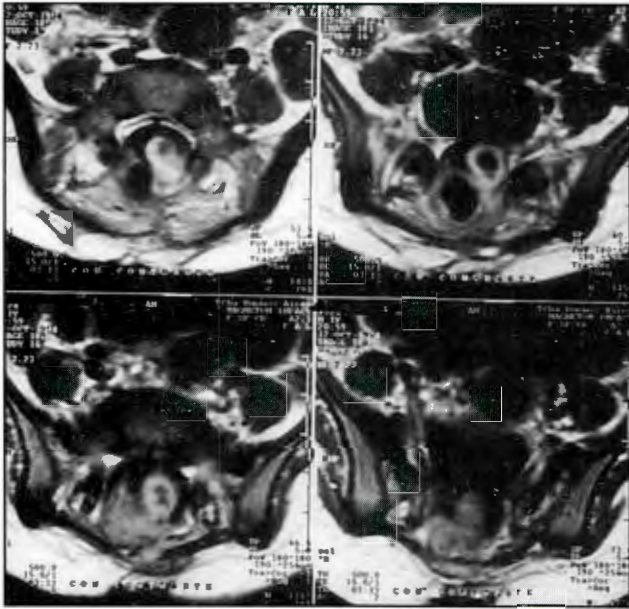


Fig. 3. Caso 3: 9 meses después de la cirugía del MMC donde se visualiza importante tumoración quística intradural que no estaba presente en el estudio anterior.

pero uno solo presentó signos locales de infección.

Cuando un paciente operado de MMC comienza con signos de deterioro neurológico progresivo, principalmente disminución de fuerzas en miembros inferiores y empeoramiento de la función vesical, se debe pensar en primera instancia en el "tethered cord" a nivel de la cicatriz operatoria. Así se presumió en estos 3 pacientes, pero la IRM evidenció proceso expansivo intraespinal que resultó quiste de inclusión en la cirugía (2 dermoides y 1 epidermoide).

Ha sido discutido en la literatura, aunque en muy pocas publicaciones^{1, 2} la etiología de estos quistes en el sitio de reparación del MMC. Una posibilidad sería el implante de elementos epidérmicos y dérmicos durante la reparación quirúrgica inicial por una incompleta resección de piel a nivel de la placa médulovascular. De ser así, una cuidadosa resección microscópica de la placoda al tiempo de la cirugía evitaría la formación del dermoide.

Otros autores³ consideran que estos quistes de inclusión al igual que otros disrafismos congénitos (lipoma, diastematomielia, teratoma, quistes neuroentéricos, siringomielia, etc.) asociados al MMC son patologías concomitantes, producidas por la invaginación de elementos mesodérmicos y cutáneos durante la fusión de las crestas neurales.

No hay en la literatura ningún caso publicado

como el caso 3 de nuestra serie, que a los 9 meses de vida cuando se operó por MMC, se pudo demostrar en la IRM previa el MMC como única patología. El mismo paciente presentó 9 meses después otra patología como puede apreciarse en las Figs. 2 y 3. Quizá este ejemplo avala la primera hipótesis de implante de elementos dérmicos durante la cirugía inicial del MMC.

Stors² analizó 17 casos de MMC operados con una agresiva resección de la periferia de la placoda y halló que 7 de ellos presentaban elementos hamartomatosos: elementos de dermoides en 5, de epidermoide en 1 y de lipoma en 1.

Scott sostiene⁴ que en esta entidad intervienen 2 etiologías: cuando las lesiones son encontradas dorsalmente y relativamente superficiales a la exploración se debe interpretar como incompleta resección dérmica de la placoda; y cuando son encontradas ventral a la placa debe relacionarse con inclusiones dérmicas congénitas. Nuestros 3 casos pertenecerían a la primer etiología, por lo que la minuciosa resección de los elementos epidérmicos de la placa médulovascular evitaría la formación de quistes dermoides y epidermoides.

CONCLUSIONES

El quiste de inclusión (dermoide, epidermoide) debe ser considerado en el diagnóstico diferencial de todo paciente operado de MMC que presenta deterioro neurológico progresivo con dolor en la cicatriz y por lo tanto debe ser estudiado con IRM. Es probable que la formación de un dermoide o epidermoide en el sitio de cierre del MMC sea debido a la inclusión de fragmentos de piel que rodean a la placoda. Una minuciosa resección microquirúrgica de dicha piel puede evitar la formación de quistes de inclusión.

Bibliografía

1. Nelson M, Bracchi M, Mc Lone D: The natural History of repaired myelomeningocele. **Radiographics** 8: 695-706, 1988.
2. Stors B: Are dermoid and epidermoid tumors preventable complications of myelomeningocele repair? **Pediatr Neurosurg** 20: 160-162, 1994.
3. Venes J, Stevens E: Surgical pathology in tethered cord secondary to myelomeningocele repair. In Humphreys R: Concepts in Pediatric Neurosurgery Karger S. Base: Vol 4: 165-185, 1983.
4. Scott M, Wolpert S, Bartoskesky L: Dermoid tumors occurring at the site of previous myelomeningocele repair. **J Neurosurg** 65: 779-783, 1986.