

Presentación de caso

QUISTE NEURENTÉRICO: PRESENTACIÓN CLÍNICA INTERMITENTE EN UNA NIÑA DE 9 AÑOS

Hilda Bibas Bonet * Roberto Rodríguez Rey ** Ricardo Fauze *

* Servicio de Neurología del Hospital del Niño Jesús ** Servicio de Neurocirugía del Hospital "Dr. Angel C. Padilla". San Miguel de Tucumán - Argentina

RESUMEN

El quiste neurentérico (QNE) es una anomalía congénita rara que puede presentarse clínicamente en la primera década de vida. Deriva de anomalías en la compleja serie de interacciones entre el canal neurentérico primitivo, la notocorda, el tubo neural, y el endodermo y mesodermo adyacentes durante la 3ª semana de vida intrauterina. Generalmente se acompaña de defectos óseos vertebrales.

Presentamos una niña con un QNE intraespinal cervical cuyas manifestaciones clínicas tenían un curso intermitente, con episodios recurrentes de dolor cervical. La Rx cervical mostró anomalías vertebrales orientadoras, y se encontró en la IRM evidencias de lesión quística compresiva premedular. Se realizó laminectomía para la resección del quiste cuyo análisis histopatológico reveló epitelio estratificado productor de mucina formando la pared del mismo. La evolución fue favorable desapareciendo la sintomatología y las anomalías en las neuroimágenes.

El diagnóstico de QNE deberá ser sospechado cuando los estudios revelen una masa quística intraespinal asociada a defectos vertebrales.

Palabras claves: Quiste neurentérico, masa quística intraespinal, anomalía congénita, anomalías vertebrales.

SUMMARY

Neurenteric cyst (NEC) is an uncommon congenital abnormality which may become symptomatic in the first decade of life. NEC results from anomalies in the complex series of interactions between the primitive neurenteric canal, notochord, neural tube, and the adjacent endoderm and mesenchyme during the 3rd week of embryogenesis. It is usually associated with osseous spinal developmental defects.

A 9-year-old girl with a cervical intraspinal NEC is reported. Clinical course was intermittent with recurrent episodes of cervical pain. Plain radiography showed vertebral defects suggesting the diagnosis. MRI disclosed a cystic lesion with a low signal intensity on T1-weighted images. Through a laminectomy the cyst was resected. Pathological diagnosis was based on the findings of nonciliated mucin producing small cuboidal epithelium lining the cystic cavity. Four months later the patient was asymptomatic and MRI showed no cyst.

Diagnosis of NEC should be considered when imaging studies reveal intraspinal cystic masses associated with skeletal defects.

Key words: Neurenteric cyst, intraspinal cystic mass, congenital anomaly, cervical vertebrae abnormalities.

INTRODUCCIÓN

El quiste neurentérico (QNE) es una anomalía congénita derivada de un trastorno en la embriogénesis durante el desarrollo de la notocorda y la existencia transitoria del canal neurentérico (NE). La pared de esta formación quística está recubierta por epitelio secretor de mucina parecido al del tracto gastrointestinal⁷. La primera descripción parece corresponder a Puusepp³⁰ quien en 1934 le denomina "intestinoma" de la región cervical. Desde entonces, ha recibido diversas denominaciones tales como quiste entérico, enterogénico, gastrogénico, gastrocitoma, etc. Considerando su origen embriogénico es conveniente la denominación difundida y actual de QNE^{15,22}.

Aunque se han comunicado casos de QNE intracraneanos como así también en el mediastino y en el abdomen, la ubicación preferencial es intrarraquídea^{1-7,15}.

La edad de presentación clínica es muy variable, desde neonatos^{10,11} hasta adultos de más de 50 años^{6,17} pero en la mayoría de los casos se manifiesta en la edad pediátrica, especialmente en la primera década de la vida^{13,22}.

Presentamos una niña de 9 años de edad, con sintomatología intermitente debida a QNE intraspinal de la región cervicodorsal. Esta patología fue comprobada con imágenes por resonancia magnética (IRM) y corroborada por la anatomía patológica, sin embargo fue la radiología simple de columna la que proporcionó la orientación diagnóstica. La recuperación clínica fue total luego del tratamiento quirúrgico.

CASO CLÍNICO

Paciente de 9 años, cuarta hija de padres sanos. Embarazo, parto y desarrollo madurativo normales. A los 6 años presentó episodio doloroso de la región cervical posterior que fuera interpretado como tortícolis y que desapareció en 3 días con medicación analgésica. A los 8 años, dos días después de cursar cuadro de tipo virósico con fiebre y tos, volvió a presentar dolor intenso cervicodorsal que fue asumido como mialgias postgripales mejorando paulatinamente en 6 días con reposo y analgésicos. Seis meses después, y tras esfuerzo físico de mediana intensidad, reaparece dolor en región cervical con lateralización hacia izquierda cediendo lenta y gradualmente hasta desaparecer en 5 días. A los 9 años se instala espontáneamente intenso dolor localizado en cuello y dorso con irradiación hacia ambas manos, y



Fig. 1. Manos con desviación cubital, hipotrofia regiones hipotenares, flexión de falanges distales de los dedos 4º y 5º, meñique separado de los demás dedos.

que no cedió con las medidas habituales de los episodios anteriores. Tras 8 días de dolor con dificultad en la marcha y en la realización de las tareas escolares por falta de fuerzas en la mano derecha, fue internada para estudio y tratamiento.

El examen físico-neurológico reveló posición antiálgica en anteflexión de la cabeza, ausencia de anomalías en piel y dolor a la palpación de la región cervical a nivel de C4, C5 y C6 con irradiación al hombro izquierdo. Manos con cierta desviación cubital, hipotrofia en ambas regiones hipotenares, separación del meñique de los otros dedos, tendencia a la flexión de las falanges distales de los dedos 4º y 5º (Fig. 1). Dificultad en la separación y aproximación de los dedos, en los movimientos del meñique y en la oposición del pulgar. Fuerza muscular disminuida de manera generalizada. Tono muscular y reflejos musculares profundos disminuidos en miembros superiores pero exaltados ambos en miembros inferiores con respuesta plantar en flexión. Sensibilidad superficial, postural y vibratoria sin alteraciones. Normalidad de esfínteres. Marcha sin braceo, con cuello fijo y en anteflexión.

Exámenes paraclínicos

La Rx directa y la tomografía lineal de columna cervico-torácica revelaron anomalía del arco posterior de la 7ª vértebra cervical y espina bífida en la 1ª vértebra dorsal (Fig. 2). El registro electromiográfico mostró evidencias de compromiso irritativo radicular a nivel de C5 C6 C7 y C8 de manera bilateral. La IRM demostró imagen quística ovoi-

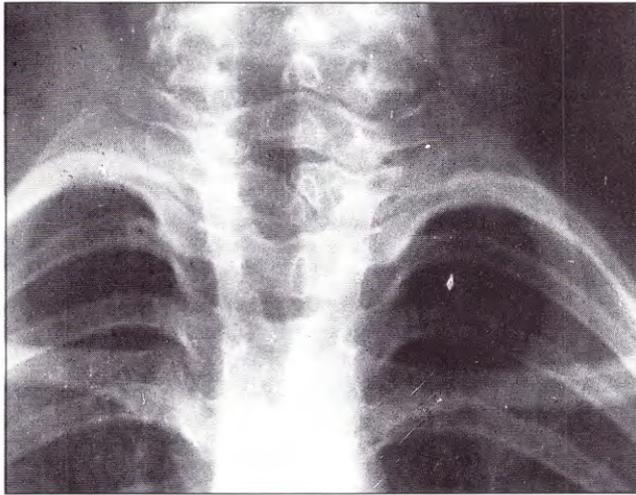


Fig. 2. Rx directa de columna cervical: espina bífida de la 7ª vértebra cervical.

dea, bien delimitada, intradural premedular a nivel de C5 C6 C7, hipointensa en T1 e hiperintensa en T2, en relación a la médula espinal, a la que comprime y adelgaza notoriamente (Fig. 3).

Protocolo operatorio

Incisión mediana longitudinal desde C3 a C7. Resección de apófisis espinosas y láminas de C4 a C7. Apertura de duramadre. Se visualiza quiste premedular de aproximadamente 3 por 2 cm, sin adherencias notorias y que colapsa casi totalmente a la médula.

Se extrae material líquido de aspecto ligeramente lechoso cuyo pH es neutro. Se reseca pared del quiste de manera casi total, y con rapidez la médula adquiere caracteres morfológicos normales. Cierre por planos según técnica. La paciente mantuvo controles vitales satisfactorios durante el acto operatorio.

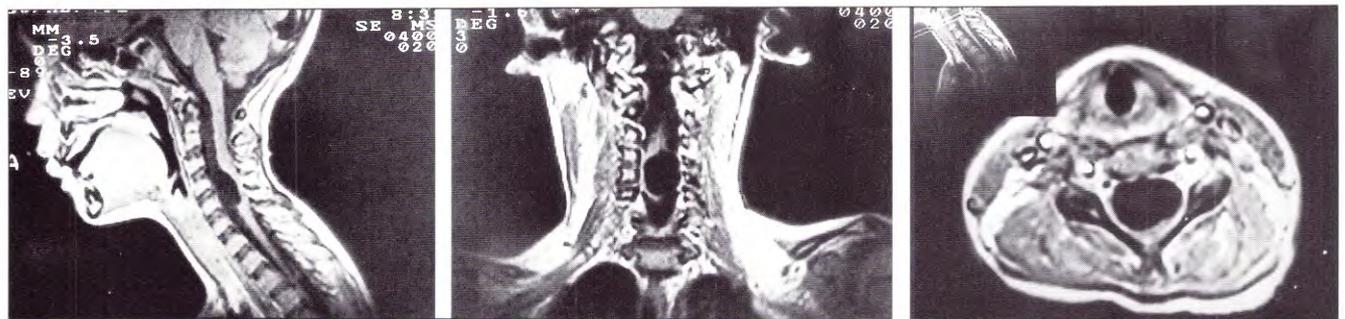


Fig. 3. A y B. IRM en T1 de la médula cervical, cortes sagital y coronal: lesión quística ovoidea, bien delimitada, desde C5 a C7, en situación ventral a la médula e hipointensa en relación a la misma. C. Corte axial en C6: médula espinal severamente aplastada en forma de cinta y posterior a la formación quística.

Examen histopatológico

La microscopía óptica con tinciones comunes demostró que la pared del quiste estaba recubierta por una capa de epitelio columnar secretor de mucina y apoyada en una membrana basal sobre tejido colágeno, compatible con quiste neuroentérico (Fig 4).

Evolución postoperatoria y seguimiento

La niña se recuperó subjetiva y objetivamente en forma total excepto la hipotrofia hipotenar que persistió durante varias semanas. La IRM de control postoperatorio a los 2 meses no reveló patología (Fig. 5). El examen neurológico de la niña 6 meses después fue completamente normal. El último control a los 2 años de la operación mostró a la paciente asintomática.

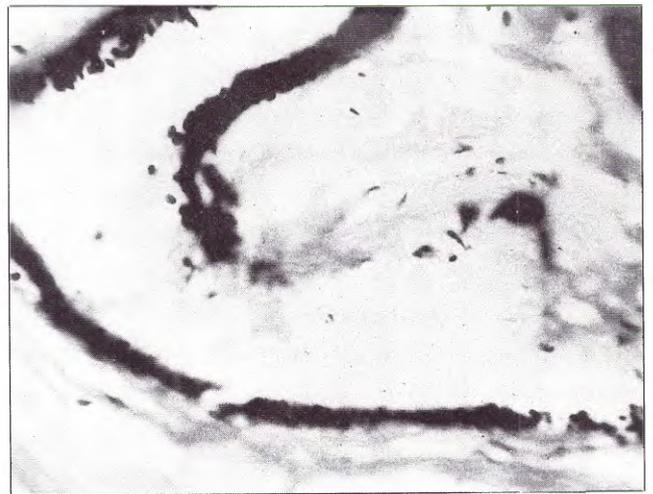


Fig. 4. Fotomicrografía de la pared del quiste (HE x50). Epitelio de revestimiento columnar simple mucígeno junto a fragmentos de tejido conectivo.



Fig. 5. IRM en T1 corte sagital postoperatoria que muestra desaparición de la lesión quística y normalización del aspecto medular.

DISCUSIÓN

La presentación típica del QNE intraespinal es una asociación sindrómica de defectos del desarrollo de la columna vertebral, tracto gastrointestinal y médula espinal. El trastorno se produciría alrededor de la 3ª semana de gestación a nivel de la notocorda por una compleja serie de interacciones en la formación del tubo neural, del canal NE, el intestino primitivo, y del endo y mesodermo^{8,31}.

Las hipótesis propuestas para la formación del QNE son varias. Rhaney y Barclay³¹ opinan que el estrecho contacto entre el canal NE y el endodermo podría dar lugar a la formación de un quiste si la separación entre las 2 capas germinales no se completa en un 100%. Así se explicaría la presencia de un quiste dentro del canal espinal pero no la coincidencia con defectos óseos. En estos casos, la persistencia del canal NE impediría la fusión de los esclerotomas y la subsiguiente formación normal de la vertebral^{4,7}. En 1960, Smith y Bentley⁵ introducen el concepto de síndrome de la notocor-

da hendida para referirse a una parcial duplicación y separación de la notocorda que sería debida a una estrecha adhesión entre el endo y el ectodermo del disco bilaminar embrionario debiendo la notocorda dividirse para circunvalar la adhesión. Este concepto ha sido recientemente reafirmado por Pang²⁷. Cualquiera fuese el mecanismo involucrado, el defecto se produciría muy temprano en la embriogénesis, y cuanto mayor sea la extensión del mismo, mayor será el grado de compromiso visceral y neural^{11,22,24,31}.

El QNE intraespinal es una patología poco frecuente habiéndose reportado poco más de 100 casos⁶. La ubicación topográfica más común es en la región cervical o cervicodorsal^{2,7,13,16,22,33}. Menos frecuentemente se ubica en la región lumbar^{12,18}. En la mayoría de los casos el quiste se extiende por 3 segmentos^{8,18,33}. La localización es intradural-extramedular^{2,8,12,31}, más que extradural o intramedular^{17,33}. En algunas ocasiones se han descrito combinados intra y extradural⁷ como así también intra y extraespinal¹⁸.

El quiste, de forma esférica, oval o tubular, está frecuentemente adherido a la superficie ventral de la médula espinal aunque sin invasión de la misma lo cual tiene implicancias terapéuticas favorables^{4,6,22,33}. Por otra parte, la localización posterior de una formación quística intraespinal deberá hacer pensar en un diagnóstico alternativo como teratoma quístico, quiste aracnoideo o quiste ependimario¹. La aspiración del contenido del QNE revela generalmente un líquido de aspecto claro o blanco lechoso^{6,8,12,17}. El examen histopatológico del quiste revela que está recubierto por una capa de células columnares o cuboides pseudoestratificadas, ciliadas o no, con tendencia secretora de mucina y que descansan en una membrana basal apoyada en una capa de tejido conectivo vascular. Este epitelio mucoso puede adquirir caracteres del intestino maduro, pero también del epitelio gástrico o pulmonar^{2,7,22}. Información adicional puede obtenerse por estudios inmunoenzimáticos o de microscopía electrónica que ayudan a diferenciar aún más a esta entidad de otras formaciones quísticas intraespinales. La inmunorreacción positiva del tejido al antígeno carcinoembrionario sugiere su origen endodérmico, como así también la presencia de marcadores de keratina (AE1.3, CAM 5.2). Este último hallazgo permite diferenciar los QNE de los quistes de origen ependimario. La inmunorreacción negativa a la proteína gliofibrilar ácida, enolasa específica y vimentin los distingue de los quistes derivados del ectodermo neural. Los estudios con microscopía electrónica han confir-

mado que la presencia de cilias no excluye el origen endodérmico ya que el esófago embrionario es ciliado en esa etapa del desarrollo^{21,26}.

La presentación clínica del QNE es variable dependiendo de la localización, del tamaño y de la dirección de su crecimiento. El síntoma más común es el dolor localizado a nivel de la región afectada, acompañado o no de radiculalgias^{13,17}. A veces es la única manifestación²⁵. La sintomatología neurológica de déficit sensitivo-motriz es debida a la compresión de la médula espinal por la masa quística que crece lentamente ocupando espacio^{8,18}. El comienzo suele ser insidioso, aunque a veces se ha evidenciado rápidamente en coincidencia con un traumatismo espinal leve^{9,13,23}. El curso de la enfermedad se prolongó durante años, pudiendo simular una mielopatía progresiva^{23,32}. Otras veces está llamativamente marcado por remisiones y exacerbaciones, apareciendo dolor episódico seguido de síntomas neurológicos que se presentan de manera aguda e intensa, que duran cierto tiempo (días o semanas) y luego regresan. Esta intermitencia de síntomas y signos se ha tratado de explicar de diversas maneras: fluctuaciones en el tamaño del quiste por la secreción continua de fluido por el epitelio, fisura periódica del quiste, cambios osmóticos o trastornos isquémicos de la pared, movimientos bruscos que provocarían distorsión de la médula crónicamente comprimida^{12,17,18,23,33}.

El QNE se encuentra generalmente asociado a otras anomalías congénitas. En algunos casos se observa algún marcador dermatológico a nivel de la malformación como hiperpigmentación, hoyuelo cutáneo, seno dérmico o hipertrichosis^{5,13,20,24,27}. En coincidencia con anomalías dérmicas se han relatado casos de meningitis recurrente con intensidad variable, desde un meningismo por irritación debida al líquido contenido en el quiste hasta infección por gérmenes^{22,24}.

En la mayoría de los casos se evidencian mal-

formaciones congénitas de una o más vértebras: espina bífida anterior o posterior, vértebras fusionadas, hemivértebras, ausencia de vértebras o diastematomielia^{3,6-8,10,11,17,22}. También se han presentado casos asociados a patología medular: mielomeningocele^{4,8}, siringomielia³¹ o duplicación medular^{6,20,27}.

La evaluación diagnóstica del QNE comienza con la radiografía directa de columna que puede exhibir las alteraciones correspondientes de las vértebras y que podrá complementarse con una tomografía lineal o computarizada. La resonancia magnética proporciona claramente las características de la imagen quística siendo la apariencia del fluido en su interior casi similar al LCR, con señal de baja intensidad en T1 e hiperintensa en T2^{7,11,18,22,28}. Ocasionalmente el quiste se mostró isoíntenso en todas las secuencias⁸.

Los QNE se tratan quirúrgicamente. La aspiración del contenido es conveniente no solo para reducir el volumen sino también para prevenir el derrame de líquido potencialmente irritante. La operación ideal es la remoción completa, pero a veces existen dificultades técnicas o fuertes adherencias a la médula espinal o a las raíces nerviosas por lo que su extirpación total puede ser dificultosa²². En los casos de remoción incompleta existiría el riesgo de recurrencia y por tanto es aconsejable el seguimiento del paciente durante un tiempo prolongado^{7,18,22}.

La detección prenatal de este defecto se ha podido efectuar por ecografía ultrasónica especialmente en los casos localizados en tórax, e inclusive se han visualizado las anomalías vertebrales^{10,19}.

El diagnóstico de QNE deberá ser considerado cuando los estudios de neuroimágenes revelen la presencia de una masa de naturaleza quística intraespinal especialmente asociada con alguna anomalía vertebral detectada con la radiografía simple de columna.

Bibliografía

1. Afshar F, Scholtz CL. Enterogenous cyst of the fourth ventricle. *J Neurosurg* 54: 836-838, 1981.
2. Agnoli AL, Laun A, Schönmayr R. Enterogenous intraspinal cysts. *J Neurosurg* 61: 834-840, 1984.
3. Alrabeeah A, Gillis DA, Giacomantonio M, Lau H. Neurenteric cysts- A spectrum. *J Pediatr Surg* 23: 752-754, 1988.
4. Batson RA, Scott RM: Neurenteric cysts, teratomatous cysts, teratomas, giant hairy nevi, and their associated anomalies. En: Hoffman HJ, Epstein F (eds): *Disorders of the Developing Nervous System: Diagnosis and Treatment*. Blackwell Scientific Publications, Boston, pp 733-743, 1986.
5. Bentley JFR, Smith JR. Developmental posterior enteric remnants and spinal malformations. The split notochord syndrome. *Arch Dis Child* 35: 76-86, 1960.
6. Birch BD, McCormick PC. High cervical split cord malformation and neurenteric cyst associated with congenital mirror movements: case report. *Neuro-*

- surgery 38: 813-816, 1996.
7. Brooks BS, Duvall ER, elGammal T, Garcia JH, Gupta KL, Kapila A. Neuroimaging features of neurenteric cysts: analysis of nine cases and review of the literature. *AJNR* 14: 735-746, 1993.
 8. Chhang WH, Kak VK, Radotra BD, Jena A. Enterogenous cyst in the thoracic spinal canal in association with a syringomyelocyst. *Child's Nerv Syst* 8: 105-107, 1992.
 9. D'Almeida AC, Stewart DH. Neurenteric cyst: case report and literature review. *Neurosurgery* 8: 596-599, 1981.
 10. Fernandes ET, Custer MD, Burton EM, Boulden TF, Wrenn EL, Whittle AP, Edwards OP. Neurenteric cyst: Surgery and diagnostic imaging. *J Pediatr Surg* 26: 108-110, 1991.
 11. Gilchrist BF, Harrison MW, Campbell JR. Neurenteric cyst: Current management. *J Pediatr Surg* 25: 1231-1233, 1990.
 12. Guilburd JN, Arieh YB, Peyser E. Spinal intradural enterogenous cyst: report of a case. *Surg Neurol* 14: 359-361, 1980.
 13. Holmes GL, Trader S, Ignatiadis P. Intraspinial enterogenous cysts: A case report and review of pediatric cases in the literature. *Am J Dis Child* 132: 906-908, 1978.
 14. Inoue T, Matsushima T, Fukui M, Iwaki T, Takeshita I, Kuromatsu C. Immunohistochemical study of intracranial cysts. *Neurosurgery* 23: 576-581, 1988.
 15. Kahn AP, Hirsch JF, DeLace C, Lyon C, Saporta L, Evrard P. Les kistes enteriques intrarachidiens. A propos de trois observations. *Neurochirurgie* 17: 33-44, 1971.
 16. Klump TE. Neurenteric cyst in the cervical spinal canal of a 10-week-old boy. *J Neurosurg* 35: 472-476, 1971.
 17. Kwok DMF, Jeffreys RV. Intramedullary enterogenous cyst of the spinal cord. *J Neurosurg* 56: 270-274, 1982.
 18. LeDoux MS, Faye-Petersen OM, Aronin PA, Vaid YN, Marshall Pitts R. Lumbosacral neurenteric cyst in an infant. Case report. *J Neurosurg* 78: 821-825, 1993.
 19. Macaulay KE, Winter TC III, Shields LE. Neurenteric cyst shown by prenatal sonography. *AJR* 169: 563-565, 1997.
 20. Mann KS, Khosla VK, Gulati DR, Malik AK. Spinal neurenteric cyst. Association with vertebral anomalies, diastematomyelia, dorsal fistula and lipoma. *Surg Neurol* 21: 358-362, 1984.
 21. Matsushima T, Fukui M, Egami H. Epithelial cells in a so-called intraspinal neurenteric cyst: a light and electron microscopy study. *Surg Neurol* 24: 656-660, 1985.
 22. Menezes AH, Ryken TC. Craniocervical intradural neurenteric cysts. *Pediatr Neurosurg* 22: 88-95, 1995.
 23. Midha R, Gray B, Becker L, Drake J. Delayed myelopathy after trivial neck injury in a patient with a cervical neurenteric cyst. *Can J Neurol Sci* 22: 168-171, 1995.
 24. Millis RR, Holmes AE. Enterogenous cyst of the spinal cord with associated intestinal duplication, vertebral anomalies, and a dorsal sinus. *J Neurosurg* 38: 73-77, 1973.
 25. Mochida J, Yamada S, Toh E, Shibata M, Oota K. Intradural neurenteric cyst of the cervical spine misdiagnosed as a psychogenic disorder in a 7-year-old child.
 26. Morita Y, Kinoshita K, Wakisaka S, Makihara S. Fine surface structure of an intraspinal neurenteric cyst: a scanning and transmission electron microscopy study. *Neurosurgery* 27: 828-833, 1990.
 27. Pang D. Split cord malformation. En: Pang D (ed): *Disorders of the Pediatric Spine*. Raven Press, New York, pp 203-251, 1995.
 28. Pierot L, Dormont D, Oveslati S, Cornu P, Rivierez M, Bories J. Gadolinium-DTPA enhanced MR imaging of intradural neurenteric cysts. *J Comput Assist Tomogr* 12: 762-764, 1988.
 29. Puca A, Cioni B, Colosimo C, Fadda G, Meglio M, Salvolini V, Visocchi M. Spinal neurenteric cyst in association with syringomyelia: case report. *Neurosurgery* 31: 121-125, 1992.
 30. Puusepp M. Variété rare de tératome sous-dural de la région cervicale (intestinome): quadriplégie, extirpation, guérison complète. *Rev Neurol* 2: 879-886, 1934.
 31. Rhaney K, Barclay GPT. Enterogenous cysts and congenital diverticula of the alimentary canal with abnormalities of the vertebral column and spinal cord. *J Pathol Bacteriol* 77: 457-471, 1959.
 32. Vinters HV, Gilbert JJ. Neurenteric cysts of the spinal cord mimicking multiple sclerosis. *Can J Neurol Sci* 8: 159-161, 1981.
 33. Wilkins RH, Odom GL: *Spinal Intradural Cysts*. En: Vinken PJ, Bruyn GW (eds): *Handbook of Clinical Neurology: Tumours of the Spine and Spinal Cord*. Part II. Amsterdam: North-Holland, vol 20, pp 55-102, 1976.