

Quiste broncogénico intramedular

Dr. Marcial Anaya-Jara,* Dr. Abarim León-Ortiz,* Dr. Fernando Rueda-Franco,* Dr. Alfonso Marhx-Bracho*

RESUMEN

Las lesiones quísticas congénitas no neoplásicas espinales intradurales son raras. Una variedad de quistes congénitos que llegan a afectar el neuroeje son los quistes enterógenos.

El quiste enterógeno tiene un epitelio similar al de estructuras primitivas como el esófago, la vía respiratoria o el estómago. Cuando el recubrimiento epitelial es compatible con el epitelio respiratorio se le llama quiste broncogénico. La mayoría de estos quistes se localizan intradural-extramedulares en la región cervicodorsal. Describimos un caso de quiste broncogénico cervical intramedular en un niño de nueve años.

Palabras clave: Quiste broncogénico, quiste intramedular, médula espinal, intradural, epitelio respiratorio.

ABSTRACT

Non-neoplastic, congenital cysts of the spinal cord are unusual. Enterogenic cyst is a type of congenital cyst which affect the neuroaxis. Enterogenic cysts have an epithelium similar to primitive structures as the esophagus, the respiratory tract or the stomach. A cyst is called bronchiogenic when its epithelium is similar to respiratory tract epithelium. Most cysts are located intra-extramedullary in the cervico-dorsal regions.

We describe a case of intramedullary cervical bronchiogenic cyst in a 9 years old child.

Key words: Bronchiogenic cyst, intramedullary cyst, spinal cord, extramedullary, respiratory epithelium.

Los quistes enterógenos espinales son lesiones congénitas poco comunes derivadas de inclusiones endodérmicas hacia el ectodermo y tienden a aparecer en el espacio intradural espinal anterior.¹⁻³

Los quistes enterógenos que afectan el sistema nervioso central están formados por un endotelio primario que semeja el tubo digestivo o menos frecuentemente el de la vía respiratoria (tipo broncogénico).³⁻⁵

Otros nombres usados para estas lesiones son quiste endodérmico, neuroentérico, gastrogénico, epitelial, respiratorio y quiste del intestino anterior del embrión.⁶

Los quistes enterógenos con predominio de tejido respiratorio son llamados quistes broncogénicos; su localización intradural es infrecuente y más aún la intramedular. La mayoría de los casos descritos son de localización intradural-extramedular; los rasgos histopatológicos típicos son los de un quiste recubierto por epitelio columnar con mucina sobre una capa de colágeno que asemeja el epitelio respiratorio o intestinal.⁶⁻⁸

La sintomatología de estos quistes depende del sitio de la lesión y no es propia de esta patología. Se manifiestan con dolor y déficit motor de grado variable; suelen diagnosticarse tardíamente. El diagnóstico diferencial debe hacerse con quistes ependimarios, aracnoideos, teratomatosos y quistes coloides.^{6,8-12} También se han descrito en otras regiones como el mediastino y el retroperitoneo.^{1,13,14}

Describimos el caso de un niño de nueve años con un quiste broncogénico intramedular.

INFORME DEL CASO

Niño de nueve años que desarrolló cuadriparesia progresiva, la cual se inició en la extremidad superior izquierda

* Departamento de Neurocirugía
Instituto Nacional de Pediatría, México

Correspondencia: Dr. Marcial Anaya-Jara. Departamento de Neurocirugía. Instituto Nacional de Pediatría. Insurgentes Sur 3700-C. Col. Insurgentes Cuicuilco, Del. Coyoacán, CP 04530, México D.F.
e-mail: manayaj@gmail.com
Recibido: marzo, 2010. Aceptado: mayo, 2010.

Este artículo debe citarse como: Anaya-Jara M, León-Ortiz A, Rueda-Franco F, Marhx-Bracho A. Quiste broncogénico intramedular. Acta Pediatr Mex 2010;31(4):158-161.

y terminó por involucrar las cuatro extremidades en un periodo de tres meses. El principio de la sintomatología coincidió con un leve traumatismo cervical que recibió en la escuela.

A la exploración neurológica no se encontró deformidad o desviación de la columna vertebral. La fuerza de las extremidades izquierdas era 3 de 5 y de 4 de 5 en las derechas (considerando como fuerza normal igual a 5). La debilidad era de predominio proximal, con espasticidad, hiperreflexia, y signo de Babinski bilateral. Nivel sensitivo, había hiposensibilidad por abajo del dermatomo cervical C4; el reflejo cremasteriano estaba ausente; había preservación del control de esfínteres.

Las imágenes de RM de la columna cervical mostraron una lesión quística intradural intramedular, que se extendía desde la vértebra cervical C2 a la C4; tenía débil intensidad en fase T1 y similar al líquido cefalorraquídeo en la fase T2. No hubo cambios con la administración de gadolinio; ni anomalías en los cuerpos vertebrales. (Figura 1)

Al paciente se le practicó una laminotomía de la segunda a la quinta vértebras cervicales. Con técnica microquirúrgica se efectuó una mielotomía media de 1.5 cm y se expuso la pared. El contenido líquido del quiste era transparente, de consistencia mucinosa (Figura 2). Al colapsarse el quiste, la médula espinal mostró vascularidad y pulsación normales. La pared del quiste se resecó subtotalmente; el remanente del quiste se marsupializó hacia el espacio subaracnoideo y no hubo complicaciones transoperatorias.

El estudio histopatológico reveló un quiste cubierto por epitelio de tipo respiratorio.

Evolución. El paciente se sometió a un programa de rehabilitación y recuperó la fuerza muscular gradualmen-

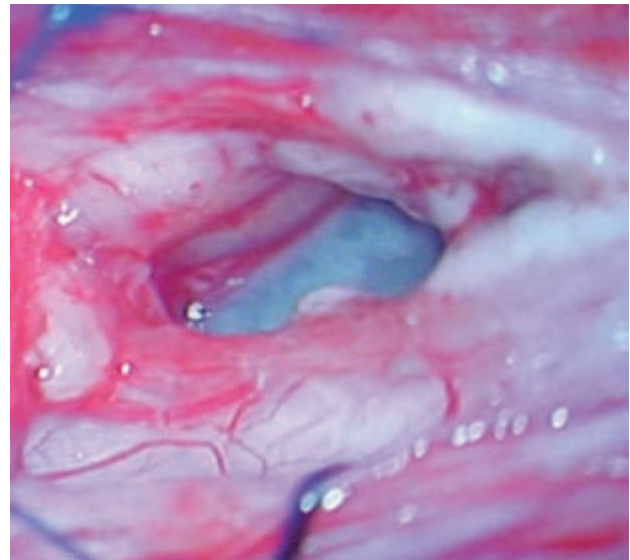


Figura 2. Imagen transoperatoria que muestra la médula espinal abierta y la pared del quiste expuesta, de color gris en el centro de la imagen.

te. Un mes después de la cirugía, la extremidad superior derecha recuperó la fuerza hasta la normalidad, con una mínima debilidad de la extremidad superior izquierda y de las extremidades inferiores; tres meses después, la fuerza muscular fue normal en las cuatro extremidades. El paciente permaneció estable. Retornó a sus actividades normales. La RM postoperatoria mostró ausencia del quiste en la médula cervical (Figura 3).

DISCUSIÓN

Los quistes enterógenos espinales son una entidad congénita poco común; el tipo broncogénico está formado por

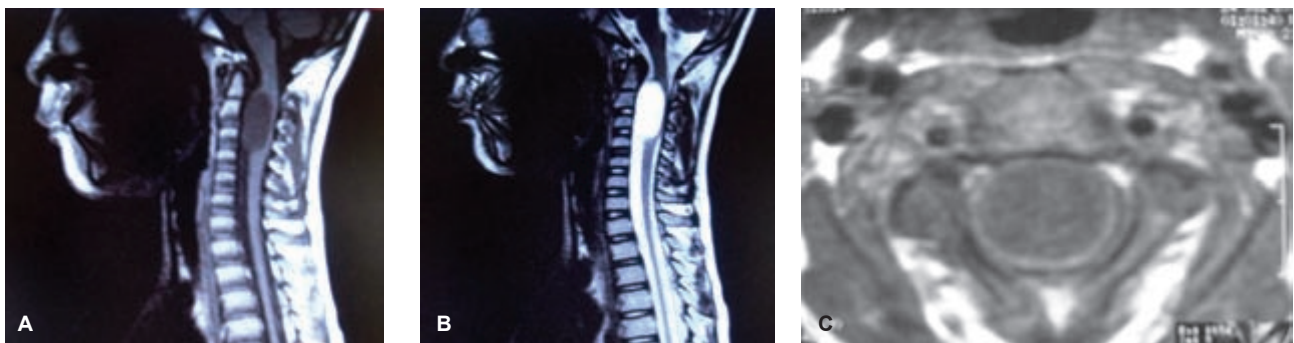


Figura 1. A, resonancia magnética en Fase T1, corte sagital de la columna cervical que muestra una lesión quística hipointensa intramedular que se extiende desde la 2da a la 4ta vértebras cervicales con adelgazamiento de la médula espinal. B, Fase T2; muestra la lesión hiperintensa similar al líquido cefalorraquídeo. C, Corte axial de la médula cervical que muestra la localización intramedular del quiste.



Figura 3. Resonancia magnética posquirúrgica en corte sagital (arriba) y axial (abajo) que muestra desaparición del quiste broncogénico.

un epitelio propio de la vía respiratoria, la mayor parte se localiza en la región intradural-extramedular cervical, torácica y toracolumbar.^{4-9,17}

El origen de estos quistes es la persistencia de una comunicación anormal entre el endodermo y el neuroectodermo a través de un defecto en el mesodermo -vestigios del canal neuroentérico primitivo- o bien, son debidos a una separación parcial de la notocorda, con herniación del endodermo que produce una división de la médula espinal.^{4,18}

El niño que describimos tuvo un quiste broncogénico; en los estudios de imagen tenía forma oval hiperintensa; su localización era intradural intramedular a la altura de las vértebras cervicales C2 a C4, sin anomalías en los cuerpos vertebrales (Figura 3).

Yamashita⁵ et al. estudiaron un paciente con un quiste broncogénico adherido profundamente al cordón espinal. En nuestro caso el quiste estuvo claramente localizado dentro de la médula, como se demostró en los cortes axiales de RM, lo que es sumamente raro.

La sintomatología de una mielopatía lentamente progresiva, coincidió con un trauma menor que fue considerado como la causa del cuadro. El trauma aparentemente desmascará una lesión subclínica.

La resección parcial de la pared dorsal, con el colapso del quiste, tuvo buenos resultados clínicos en nuestro paciente. Se han descrito resultados favorables con la exéresis parcial o total.^{3,4} El riesgo de recurrencia es pequeño, pero si hay casos publicados.^{7,9}

Este ejemplo de quiste intramedular broncogénico extremadamente raro por su localización debe diferenciarse de los quistes neuroentéricos, comúnmente asociados con un defecto espinal anterior y en los cuales el epitelio endodérmico “descansa” directamente sobre tejido glial.

REFERENCIAS

1. Mc Adams HP, Kirejczyk WM, Rosado de-Christenson ML, Matsumoto S. Bronchogenic cyst: Imaging features with clinical and histopathologic correlation. *Radiology* 2000;217:441-6.
2. Pritilata L, Shailesh F, Rao S. Spinal intramedullary neuroepithelial (Ependymal) cyst. A rare cause of treatable acute paraparesis. *Indian J Pediatr* 2006;73:945-6.
3. Yüccer N, Ozer E, Koyuncuoglu M. Spinal enterogenous cysts in infants. *Eur J Gen Med* 2006;3(4):193-6.
4. Rao GP, Bhaskar G, Reddy PK. Cervical intradural extramedullary bronchiogenic cyst. *Neurol Indian* 1999;47:79-81.
5. Yamashita J, Maloney A, Harris P. Intradural spinal bronchiogenic cyst. *J Neurosurg* 1973;39:240-5.

6. Reinders J, Wesseling P, Hilken P. Intramedullary enterogenous cyst presenting with spastic paraparesis during two consecutive pregnancies: a case report. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001;71:528-30.
7. Holmes GL, Trader S, Ignatiadis P. Intraspinial enterogenous cysts. *Am J Dis Child* 1978;132:906-8.
8. Agnoli AL, Laun A, Schönmayr R. Enterogenous intraspinal cysts. *J Neurosurg* 1984;61:834-40.
9. Chavda SV, Davies AM, Cassar-Pullicino VN. Enterogenous cysts of the central nervous system: a report of eight cases. *Clinical Radiology* 1985;36:245-51.
10. Guzel A, Tath M, Yilmaz F, Bavbek M. Unusual presentation of cervical spinal intramedullary arachnoid cyst in childhood: case report and review of the literature. *Pediatr Neurosurg* 2007;43:50-3.
11. Sharma A, Sayal P, Badhe P, Pandey A. Spinal intramedullary arachnoid cyst. *Indian J Pediatr* 2004;71:65-7.
12. Sundaram C, Paul TR, Raju BV, Ramakrishna Murthy T et al. Cysts of the central nervous system: a clinicopathologic study of 145 cases. *Neurol India* 2001;49:237-42.
13. Orellana F, Cárdenas R, Manríquez ME, Ríos H, Suárez L, Videla D. Quiste broncogénico retroperitoneal. Caso clínico. *Rev Méd Chile* 2007;135:924-31.
14. Salcedo M, Alva LF, Sotelo R, Sagrario E, Lule M. Quiste broncogénico: reporte de dos casos y revisión de la literatura. *Rev Inst Nal Enf Resp Mex* 2004;17:35-41.
15. Wilkinson N, Reid H, Hughes D. Intradural bronchogenic cysts. *J Clin Pathol* 1992;45:1032-3.
16. Ho KL, Tiel R. Intraspinial bronchogenic cyst: ultrastructural study of the lining epithelium. *Acta Neuropathol* 1989;78:513-20.
17. Baumann CR, Könn D, Glatzel M, Siegel AM. Thoracolumbar intradural extramedullary bronchiogenic cyst. *Acta Neurochir* 2005;147:317-9.
18. Osenbach RK, Godersky JC, Traynelis VC, Schelper RD. Intradural extramedullary cysts of the spinal canal: clinical presentation, radiographic diagnosis and surgical management. *Neurosurg* 1992;30:35-42.



ASOCIACIÓN MEXICANA DE LA ENFERMEDAD DE HUNTINGTON IAP

La Asociación Mexicana de la Enfermedad de Huntington (AMEH) es la primera y única institución que brinda apoyo y asistencia a pacientes y familiares que viven con este padecimiento.

¿Sabe qué servicios asistenciales brinda la AMEH?

*Una enfermedad
del cuerpo y de
la mente*

*Terapia ocupacional
*Terapia de lenguaje
*Servicio médico

*Fisioterapia
*Terapia musical
*Terapia de yoga

*Psicoterapia
*Terapia espiritual
*Cuidador

- * Alimentación a los que asistan a terapias a la AMEH
- * Distribución de medicamentos, pañales y suplementos alimenticios
- * Apoyo con equipo (camas de hospital, colchones de agua, etc.)
- * Información, orientación y apoyo psicológico sobre la enfermedad de Huntington
- * Ayuda con pasajes para asistir a terapias en la Asociación
- * Entrega de una despesa mensual por paciente

Informes:

Tesorereros 97 esquina Cuauhtémoc,
Col. Toriello Guerra, Del. Tlalpan, CP 14050
Tel.: (55) 5424-3325. Fax: (55) 5424-3189