

Quiste neuroentérico y embarazo. Informe de un caso con seguimiento a largo plazo

Rodrigo Ramos-Zúñiga, Pablo Miguel Casillas-Espinosa, Jenifer Alejandra Sánchez-Prieto, Octavio Encarnación-Ibarra, María del Sol López-Hernández

Resumen

Introducción: Los quistes neuroentéricos son anomalías congénitas muy raras, secretoras, con una capa epitelial y características que semejan a las de la mucosa gastrointestinal y respiratoria. Se originan en el periodo embriogénico y resultan de la separación incompleta del canal neuroentérico del intestino anterior.

Caso clínico: Seguimiento por 21 años de una paciente con antecedentes de alteraciones en el control de esfínter urinario y anal, además de dolor e hipoestesia en silla de montar, limitación de la marcha, constipación crónica y parestesias de miembros inferiores. Los hallazgos de la resonancia magnética fueron compatibles con quiste neuroentérico de la región sacra. La paciente fue sometida a cirugía en dos ocasiones. Se utilizó cirugía no radical debido a la conexión del plano profundo del quiste con el recto y nervios raquídeos. A la edad de 22 años, la paciente se embarazó; tuvo una gestación sin eventualidades con un producto sano.

Discusión: La selección de la estrategia quirúrgica se orienta prioritariamente a la resolución del efecto de masa, sin embargo, resulta conveniente analizar las opciones terapéuticas de acuerdo con lo propuesto en la literatura en relación con el balance apropiado de los riesgos y de los beneficios, y con la finalidad de privilegiar la integridad funcional. Este informe demuestra la relevancia de la cirugía selectiva en comparación con la estrategia radical.

Conclusiones: El objetivo terapéutico orientado a controlar el efecto de masa permitió mantener el control de los síntomas, sin deterioro neurológico y con la preservación sensoriomotriz a largo plazo y una calidad de vida funcional.

Palabras clave: Quiste neuroentérico, embarazo.

Abstract

Background: Neurenteric cysts (NC) are rare congenital anomalies. Cysts are secretory with an epithelial lining and features that resemble those of gastrointestinal and/or respiratory mucosa. They originate embryologically and result from an incomplete separation of the neurenteric canal from the foregut.

Clinical case: We describe the 21-year follow-up of a female patient with a history of partial control of urinary and anal sphincters. The patient had a 6-month course of pain associated with saddle hypoesthesia, limited gait, chronic constipation, plus inferior paresthesia of the limbs. These features, along with the MRI findings, were compatible with the diagnosis of neurenteric cyst. The patient underwent two surgical procedures. We used a nonradical approach because of the connection of the cyst with the rectum and nerves in the deep plane. At age 22, she became pregnant and, after an uneventful gestation, gave birth to a healthy newborn.

Discussion: The selection of surgical strategy is oriented to mass effect resolution. In accordance with the literature, evaluation of the best choice for each patient is mandatory to obtain a balance of the risk and the potential functional preservation. This report demonstrates the importance of sensory and motor function preservation instead of using aggressive treatment.

Conclusion: Our goal in each procedure was symptom alleviation, reduction of cyst size, clearance of the mass effect, and an attempt to resect the cyst capsule as much as possible without compromising quality of life and neurological functions.

Key words: Neurenteric cyst, pregnancy.

Laboratorio de Neurocirugía Experimental, Departamento de Neuro-ciencias, Centro Universitario de Ciencias de la Salud, Universidad de Guadalajara, Guadalajara, México.

Correspondencia:

Rodrigo Ramos-Zúñiga.
Victoria 1531, Col. Lomas Providencia,
44630 Guadalajara, Jalisco, México.
Tel. y fax: (33) 3617 6625, (33) 3642 7964.
E-mail: rodrigor@cencar.udg.mx

Recibido para publicación: 24-05-2010

Aceptado para publicación: 07-12-2010

Introducción

Los quistes neuroentéricos son una anomalía congénita muy rara. Las lesiones son benignas con una transformación maligna extremadamente rara. Los quistes son secretores, tapizados por epitelio que muestra características que simulan la mucosa gastrointestinal o respiratoria. Los quistes neuroentéricos se originan de la separación incompleta del canal neuroentérico, el cual transitoriamente conecta al saco vitelino embrionario (el futuro canal alimentario) con la cavidad amniótica derivada del intestino anterior, durante la tercera semana de la embriogénesis.¹

Los quistes neuroentéricos representan 0.3 a 0.5% de los tumores espinales. La proporción predominante hombre:mujer es de 2:1. Cerca de 95% de los quistes es hallado en el compartimento intradural-extramedular y menos de 5% es intramedular. En 34% de los casos el diagnóstico de quiste neuroentérico se establece durante la primera década de la vida y en 23% durante la segunda.²

Caso clínico

Informamos de una paciente portadora de quiste neuroentérico que involucraba las raíces sacras, desde su diagnóstico y tratamiento con cirugía no radical en la infancia hasta su embarazo y seguimiento posterior a largo plazo.

Primer procedimiento

Niña de ocho años de edad con un historial de vida de control parcial de esfínteres urinario y anal. En el transcurso de seis meses presentó dolor asociado con hipoestesia en silla de montar, marcha parética, constipación crónica y parestesia de las extremidades inferiores. Su madre refirió salida de material seroso a través de un orificio en la región sacra. Mediante resonancia magnética se identificó un tumor quístico localizado en la región sacra (entre el sacro y el recto) con un significativo efecto de masa. La cavidad quística tenía una conexión epidérmica tipo seno dérmico asociado con espina bífida (figura 1).

El tratamiento quirúrgico consistió en marsupialización parcial y drenado del contenido quístico con la preservación de la cápsula quística profunda, ya que se encontraba estrechamente adherida al recto. El fluido del quiste era de características seropurulentas, con detritus celulares y material orgánico y descamativo; sin embargo, el cultivo y la tinción de Gram fueron negativos. Se realizó análisis histológico: la tinción hematoxilina-eosina mostró un patrón celular típico de la pared quística compatible con quiste neuroentérico. La muestra fue también positiva para la tin-

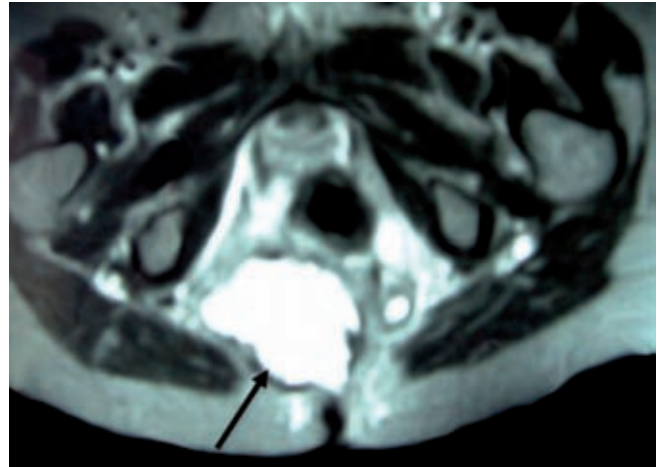


Figura 1. Resonancia magnética en T1 que muestra un tumor hiperintenso con bordes irregulares conectados a la región sacra, compatible con el diagnóstico de quiste neuroentérico (flecha). Se aprecia el recto desplazado anteriormente y la conexión del tipo de seno dérmico.



Figura 2. Resonancia magnética pélvica en corte sagital que muestra un quiste con contenido heterogéneo asociado con conexión dérmica sacrococcígea (flecha negra). Nótese el crecimiento uterino y la posición cefálica del feto (flecha blanca).

ción periódica de ácido de Schiff (PAS). Posterior al procedimiento quirúrgico se resolvió el dolor y la parestesia de las extremidades inferiores, sin embargo, la paciente permaneció con hipoestesia en silla de montar y control parcial de esfínteres.

Segundo procedimiento

A la edad de 15 años la paciente manifestó nuevamente dolor, drenado del seno dérmico, parestesia e hiperalgesia en extremidades inferiores. Fue admitida para realizar de nuevo el procedimiento quirúrgico referido. En el periodo posoperatorio el dolor y los síntomas sensoriales habían cedido con mejoría en el control de los esfínteres hasta el límite de su condición previa.

La paciente tuvo seguimiento periódico que transcurrió sin incidentes ni signos neurológicos agregados, con excepción de episodios de drenado del gasto del seno dérmico en intervalos promedio de cuatro meses, con cultivos negativos. La paciente no tuvo limitaciones en su calidad de vida.

Embarazo

A la edad de 22 años la paciente regresó a cita regular con seis semanas de gestación; mantuvo su estado clínico neurológico y el embarazo evolucionó sin problemas. La resonancia magnética de control demostró que el efecto de masa del quiste residual ubicado entre el sacro y la cavidad uterina no afectó el desarrollo normal del feto. Se identificó postura cefálica del feto en la cavidad uterina y el fondo de saco vaginal en posición normal (figura 2). Una vez a término el embarazo y sin incidentes se planeó cesárea bajo anestesia general sin anestesia raquídea; se obtuvo un producto sano. La paciente fue examinada anualmente hasta la edad de 29 años. A lo largo de ese periodo no presentó signos o síntomas que pudieran sugerir crecimiento del quiste o deterioro neurológico.

Discusión

Los quistes neuroentéricos son lesiones benignas con transformación maligna extremadamente rara, que tienden a presentarse como lesiones intradurales-extramedulares. Los quistes pueden ser multiloculados o septados, tapizados por epitelio ciliado, no ciliado, columnar o cuboide y, ocasionalmente, con epitelio estratificado columnar que puede semejar a la mucosa respiratoria o gastrointestinal, así como un número variable de células caliciformes mixtas. Las células son generalmente positivas a tinción PAS y pueden contener moco, glóbulos y, en ocasiones, células metaplásicas escamosas. Siempre está presente una delgada membrana basal y una frágil cápsula fibrovascular. La pared del quiste puede estar integrada por células ganglionares, tejido linfático, tejido pancreático, glándulas salivales o tejido muscular sin serosa, y presentar inflamación focal crónica así como tejido cartilaginoso. Es común que el quiste con-

tenga fluido viscoso o mucinoso, claro, pálido, amarillento o verde viscoso, según la presencia o ausencia de sangrado previo.³⁻⁶

Los quistes han sido estratificados conforme diferentes perspectivas, sin embargo, la clasificación más usada es la publicada por Wilkins y Odom:

- *Tipo A:* quistes tapizados por una sola capa de células epiteliales pseudoestratificadas cúbicas o cilíndricas, con o sin cilios, que imitan el epitelio gastrointestinal o respiratorio y que cubren la membrana basal apoyadas en una capa de tejido conectivo vascular.
- *Tipo B:* quistes de naturaleza epitelial con estructura glandular que se pueden presentar en invaginaciones complejas; suelen producir fluido seroso o mucinoso. La pared quística puede tener elementos de músculo liso, músculo estriado, grasa, cartílago, hueso, fibras elásticas, tejido linfóide, fibras nerviosas, células ganglionares o corpúsculos de Vater-Pacini.
- *Tipo C:* son los quistes más complejos, contienen tejido endotelial o glial.⁷⁻¹⁰

De acuerdo con el informe de patología, el quiste de la paciente fue positivo a la tinción PAS y clasificado como tipo C ya que el tejido glial estaba presente.

El quiste neuroentérico puede manifestarse en forma insidiosa durante un largo tiempo. La sospecha clínica es importante para un diagnóstico temprano y mejor pronóstico. La característica clínica típica es dolor dorsal o radicular, con subsecuente déficit sensitivo o motor. La localización de la lesión determina los síntomas iniciales; las localizaciones más frecuentes son la región cervical (54%) y la dorsal (12-21%). Distintos informes en la literatura especializada evidencian que los síntomas de inicio más comunes son cuadri o paraparesias (83.8%), disfunción sensorial (74.2%), hiporreflexia (78.1%), dolor (72.2%) y disfunción de esfínteres (50.1%).¹¹⁻¹⁴

Otros síntomas menos frecuentes son incontinencia, infecciones del tracto urinario y paraplejía aguda, la cual puede considerarse traumática o por incremento en el tamaño del quiste. Se cree que los síntomas progresivos están asociados con el efecto de masa provocado por aumento del tamaño del quiste como resultado de la acumulación de fluido intraquistico, como sucedió en la paciente descrita.

La resonancia magnética es el estudio de elección para el diagnóstico, en tanto que la mielografía por tomografía computarizada es más útil para establecer la comunicación del quiste con el espacio subaracnoideo. En la resonancia magnética el quiste neuroentérico se presenta con intensidad semejante o más alta que la del líquido cefalorraquídeo, tanto en T1 como en T2. Debido a la alta cantidad de proteínas es evidente la hiperintensidad del contenido del quiste,

apreciable tanto en T1 como T2. La pared del quiste no es realzada con gadolinio. Por lo general los quistes aparecen como lesiones ocupantes con componente medular y extramedular, comúnmente multilobuladas pero también unilobuladas. En la mayoría de las ocasiones, la pared del quiste tiende a estar engrosada y visible por tomografía computarizada y resonancia magnética. El quiste neuroentérico se relaciona con anomalías en los cuerpos vertebrales y con espina bífida.¹⁵⁻¹⁸

La paciente reseñada fue atendida por disfunción de esfínteres y dolor que dificultaba la marcha, a los que se agregó disfunción sensorial (hipostesia en silla de montar), síntoma sugerente de compresión de raíces nerviosas por efecto de masa debido a un incremento del tamaño del quiste. Mediante resonancia magnética se observó un quiste neurentérico en la región sacra que desplazaba anteriormente al recto y ocasionaba constipación crónica y disfunción sensorial. Además, se encontró espina bífida con seno dérmico, común en esta patología. El seno dérmico era la entrada a la cavidad del quiste que pasaba por un pequeño defecto de los cuerpos vertebrales y el canal espinal; sin embargo, por tomografía computarizada se observó que las meninges se encontraban intactas y que no existía evidencia de gasto. Durante el seguimiento, mediante cultivos y tinciones de Gram no se identificaron datos de infección.

La estrategia para la remoción del quiste es diferente de la utilizada en los tumores sólidos, ya que el quiste puede contener sustancias irritantes que no deben entrar en contacto con el espacio subaracnoideo.¹⁹

Los quistes neuroentéricos deben ser tratados mediante descompresión y, en lo posible, resección de sus membranas; en numerosas ocasiones es necesaria una laminectomía simultánea. Eventualmente, cuando no es posible realizar una escisión completa por el riesgo de daño neurológico debido a la vecindad del quiste con estructuras como la médula espinal, nervios y vasos espinales, una resección parcial acompañada de drenado del quiste genera buenos resultados ya que la reaccumulación del líquido dentro del quiste es lenta. Siempre que sea posible, la resección de la pared del quiste debe ser el objetivo de la cirugía.²⁰

Kumar y Nayak efectuaron seguimiento de dos años a 13 pacientes con quistes neurentéricos espinales, cuatro de ellos intramedulares. Se sometió a cirugía a seis pacientes logrando resección completa solamente en uno. Se encontraron cinco recurrencias, relacionadas con resecciones incompletas.²¹

Si el quiste cuenta con dos componentes debe removerse primero el que genere síntomas. Si existe una combinación de quiste asintomático intraespinal y extraespinal, debe resecarse primero el espinal para evitar deterioro neurológico al retirar el componente extraespinal. Dependiendo del

origen y de la dirección de crecimiento del tumor extramedular los compartimentos pueden ser expandidos o comprimidos en tumores localizados anteriormente o en tumores recurrentes adheridos a la piamadre o aracnoides. Para la remoción del quiste es necesaria la visión microquirúrgica de la médula espinal. En esos casos puede ser riesgoso movilizar la médula espinal por lo que es recomendable identificar el acceso quirúrgico idóneo. La modalidad óptima aún es controversial.²²

Kabs y colaboradores informaron el tratamiento exitoso de un paciente infantil con quiste neuroentérico recurrente con la aplicación local de OK-432; aunque se tiene experiencia en la utilización de este fármaco en otras enfermedades como linfangioma no se ha descrito en quiste neurentérico, que pudiera complementar el tratamiento de esta condición.²³

El pronóstico a largo plazo del tratamiento del quiste neuroentérico es generalmente bueno, en especial en niños y ante síntomas prequirúrgicos moderados. Sin embargo, los quistes tienden a recurrir y por lo general la escisión total es difícil debido a las adherencias con estructuras importantes.²⁴

La paciente descrita fue tratada con cirugía no radical mediante acceso posterior, ya que el quiste se encontraba adherido fuertemente al recto y al saco dural con raíces nerviosas, para preservar la sensibilidad y el control de esfínteres. Aunque no fue posible lograr una resección completa se redujo el tamaño del quiste con lo que se logró aliviar los síntomas sin causar daño funcional. Dado que el crecimiento de estos quistes es lento fueron suficientes dos procedimientos quirúrgicos para brindar a la paciente una adecuada calidad de vida; se llevó a cabo seguimiento periódico en busca de datos de crecimiento quístico que hubiera requerido acción inmediata.

De acuerdo con nuestro conocimiento en la literatura especializada no existen informes de quistes neurentéricos tratados antes de un embarazo y con seguimiento por más de 20 años.

Conclusiones

El presente caso ejemplifica el valor a largo plazo de las decisiones quirúrgicas y destaca la relevancia del tratamiento no radical en relación con la ubicación de la lesión. La meta del procedimiento quirúrgico es preservar la función neurológica y brindar una adecuada calidad de vida, aliviando los síntomas por disminución del efecto de masa mediante la reducción del tamaño del quiste. Esta decisión permitió que la paciente desarrollara una vida normal, sin incidentes en su embarazo y con la máxima preservación posible de su integridad funcional.

Referencias

1. Čolović R, Micev M, Jovanović M, Matić S, Grubor N, Atkinson HD. Abdominal neurenteric cyst. *World J Gastroenterol* 2008;14:3759-3762.
2. Klekamp J, Samii M. Extradural tumors. En: Klekamp J, Samii M, eds. *Surgery of Spinal Tumors*. 1st ed. Berlin: Springer; 2007. pp. 144-312.
3. Ribas AT, González MA, Salas JS, Izquierdo-García FM, Fernández-Fernández J. Adenocarcinoma en quiste neuroentérico: VII Congreso Virtual Hispanoamericano, España, Universidad de Castilla-La Mancha, Comunidad Virtual de Anatomía Patológica; 2005. Disponible en <http://www.conganat.org/7congreso/PDF/316.pdf>
4. Stapleton S. Spinal dysraphism. En: Moore AJ, Newell DW, eds. *Neurosurgery. Principles and Practice*. London: Springer; 2005. pp. 475-487.
5. Becker GW, Battersby RD. Spinal neurenteric cyst presenting as recurrent midline sebaceous cysts. *Ann R Coll Surg Engl* 2005;87:W1-4.
6. Demirbilek S, Kanmaz T, Bitiren M, Yücesan S. Mediastinal neurenteric cyst in a child. *İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi* 2005;12:41-43.
7. Santos-de Oliveira R, Cinalli G, Sainte-Rose C. Neuroenteric cysts. En: Özek MM, Cinalli G, Maixner WJ, eds. *Spina Bifida. Management and Outcome*. Milan: Springer; 2008. pp. 475-485.
8. Kapoor V, Johnson DR, Fukui MB, Rothfus WE, Jho HD. Neuroradiologic-pathologic correlation in a neurenteric cyst of the clivus. *AJNR Am J Neuroradiol* 2002;23:476-479.
9. Khosla A, Wippold FJ. CT myelography and MR imaging of extradural cysts of the spinal canal in adult and pediatric patients. *AJR Am J Roentgenol* 2002;178:201-207.
10. Wilkins RH, Odom GL. Spinal intradural cysts. Vol. 20. Tumors of the spine and spinal cord. II. En: Vinken PJ, Bruyn GW, eds. *Handbook of Clinical Neurology*. Amsterdam: North Holland; 1976. pp. 55-102.
11. Gimeno A, López F, Figuera D, Rodrigo L. Neuroenteric cyst. *Neuroradiology* 1972;3:167-172.
12. Kim CY, Wang KC, Choe G, Kim HJ, Jung HW, Kim IO, et al. Neurenteric cyst: its various presentations. *Childs Nerv Syst* 1999;15:333-341.
13. Brooks BS, Duvall ER, El Gammal T, Garcia JH, Gupta KL, Kapila A. Neuroimaging features of neurenteric cysts: analysis of nine cases and review of the literature. *AJNR Am J Neuroradiol* 1993;14:735-746.
14. Chavda SV, Davies AM, Cassar-Pullicino VN. Enterogenous cysts of the nervous system: a report of eight cases. *Clin Radiol* 1985;36:245-251.
15. Gulrajani M, David K, Sy W, Braithwaite A. Prenatal diagnosis of a neurenteric cyst by magnetic resonance imaging. *Am J Perinatol* 1993;10:304-306.
16. Perera GB, Milne M. Neurenteric cyst: antenatal diagnosis by ultrasound. *Australas Radiol* 1997;41:300-302.
17. Scaravilli F, Lidov H, Spalton DJ, Symon L. Neuroenteric cyst of the optic nerve: case report with immunohistochemical study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1992;55:1197-1199.
18. Yasuda M, Nakagawa H, Ozawa H, Inukai C, Watabe T, Mizuno J, et al. Disseminated neurenteric cyst. Case report. *J Neurosurg Spine* 2008;9:382-386.
19. De Verney YM, Resener TD, Knebel R. Neurenteric cyst. *Rev de Cir Infantil* 1997;3:171-174.
20. Uludag S, Madazli R, Erdogan E, Eap C, Duntze J, Scherpereel B, et al. A case of prenatally diagnosed fetal neurenteric cyst. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001;18:277-279.
21. Kumar R, Nayak SR. Unusual neurenteric cysts. Diagnosis and management. *Pediatr Neurosurg* 2002;37:321-330.
22. Theret E, Litre CF, Lefebvre F, Eap C, Duntze J, Scherpereel B, et al. Huge intramedullary neurenteric cyst with intrathoracic development in a 1-month-old boy: excision through the anterior approach. A case report and review of the literature. *Acta Neurochir* 2010;152:481-483.
23. Kabs C, Boschert J, Back W, Dietmar D, Hosie S. Successful treatment of recurrent abdominopelvic neurenteric cysts by OK-432 injection. *J Pediatr Surg* 2009;44:1019-1021.
24. Bilik R, Ginzberg H, Superina RA. Unconventional treatment of neuroenteric cyst in a newborn. *J Pediatr Surg* 1995;30:115-117.