

## Quiste neuroentérico del ángulo pontocerebeloso

Daniel Rembao Bojórquez,\* Claudia Martínez Z,\* María Maldonado Méndez,\*\* Fernando Becerra Árcega,\* Diana Gómez Guzmán,\* Samuel Romero,\*\*\* Arturo García Márquez,\*\*\*\* Martha Lilia Tena Suck,\* Citlaltepētli Salinas Lara

### RESUMEN

El quiste enterógeno o entérico es una lesión benigna muy poco frecuente, que afecta principalmente la médula espinal y el ángulo pontocerebeloso. Se caracteriza por signos secundarios de compresión a los nervios craneales. Son lesiones quísticas que miden menos de 1 cm de diámetro. Están revestidos por una sola capa de células columnares mucoproducidas. El epitelio se semeja al epitelio entérico o al respiratorio. Se comunica el caso de un hombre de 58 años de edad que inició con cefaleas occipitales, náuseas, vértigo y posteriormente alteraciones visuales. La resonancia magnética y la TAC craneal mostraron lesión quística en el ángulo pontocerebeloso que sugería neurocisticercosis quística. Recibió tratamiento con albendazol (30 mg/kg) y esteroides sin mejoría clínica, por lo que se sometió a cirugía con resección total de la lesión mediante un abordaje retromastoideo. El paciente tuvo mejoría clínica importante después de la cirugía. Histológicamente se diagnosticó como quiste entérico y las tinciones de AA, PAS y mucicarmin fueron positivas. Por inmunohistoquímica fue positivo para antígeno de membrana epitelial, citoqueratinas 8 y 5/6. La histología, inmunohistoquímica y microscopía electrónica del quiste entérico son similares al epitelio bronquial, por lo que se sugiere que las lesiones sean de tipo endodérmico. Alteraciones embriónicas que se llaman disrafias espinales.

**Palabras clave:** quiste entérico, lesiones quísticas cerebrales.

### ABSTRACT

Enterogenous cysts are rare, benign lesions involving the spinal canal and the cerebellopontine angle. Usually they present compression of the spinal cord or cranial nerves. These lesions are 1 cm or less in size and are usually lined by columnar mucin-producing epithelium resembling enteric epithelium or columnar ciliated epithelium resembling respiratory epithelium. We report the case of a 58-year-old male with occipital cephalgia, visual disturbance and vertigo. MRI and CAT imaging showed a cerebellopontine angle enhancement suggested cyst neurocisticercosis. He was treated with albendazol (30 mg/kg) and steroids by two years without clinical improvement. Near total excision of the cyst was carried out through the retro mastoid route. Patient made a good postoperative recovery. Histologically corresponded to an enteric cyst, was stained with AA, PAS and mucicarmine positive; and immunohistochemical stains including: epithelial membrane antigen, cytokeratin 8 and cytokeratin 5/6 were positive. The histopathologic, ultrastructural, and immunologic findings in these lesions are similar to those present in the bronchial epithelium, supporting the hypothesis of endodermal origin for these lesions. Cord malformations derive from defects in these early embryonic stages, and are collectively called spinal dysraphisms.

**Key words:** brain enteric cyst, brain cysts lesions.

\* Departamento de Neuropatología.

\*\* Departamento de Neurología.

\*\*\* Departamento de Neurocirugía.

\*\*\*\* Servicio de Neurorradiología.

Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía Manuel Velasco Suárez.

Correspondencia: Dra. Citlaltepētli Salinas Lara. Departamento de Neuropatología, Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía. Insurgentes Sur 3788, colonia La Fama, CP 14269, México, DF. Correo electrónico: citlaexplora@yahoo.com.mx  
Recibido: septiembre, 2009. Aceptado: noviembre, 2009.

Este artículo debe citarse como: Rembao-Bojórquez D, Martínez ZC, Maldonado-Méndez M y col. Quiste neuroentérico del ángulo pontocerebeloso. Patología Rev Latinoam 2010;48(1):26-31.

Los quistes neuroentéricos del sistema nervioso central se definen como lesiones quísticas tapizadas por un epitelio monocapa de tipo columnar o ciliado, que puede mostrar características mucosecretoras, parecidas a las del tubo respiratorio o gastrointestinal.<sup>1-4</sup> El quiste neuroentérico espinal, o quiste enterógeno espinal, también se denomina quiste teratomatoso del canal vertebral o quiste de la estructura endodérmica.<sup>1-3</sup> Es una lesión poco frecuente, sólo existen reportes de casos aislados. Se considera una forma benigna, intradural o extramedular, generalmente adherido a la médula espinal dorsal o cervical. También se han descrito quistes similares de localización intramedular.<sup>4-6</sup>

Los quistes son anomalías del desarrollo, resultado de una separación defectuosa entre el neuroectodermo y el endodermo durante la tercera semana de la embriogénesis.<sup>7-10</sup> Suelen afectar el canal espinal, sobre todo a nivel cervical bajo y torácico superior, habitualmente en disposición intradural y extramedular, aunque también hay casos descritos en el área pontomedular y el ángulo pontobulbocerebeloso.<sup>3-5</sup> Estas raras anomalías siguen los disturbios en la compleja serie de interacciones que resultan en la formación del canal neuroentérico primitivo, de la notocorda, del tubo neural, del endodermo adyacente y mesénquima durante la tercera semana de la embriogénesis. La persistencia o comunicación anormal entre el neuroectodermo, notocorda y endodermo puede producir la formación de quistes, fistulas o disrafias espinales con o sin componente extraespinal.<sup>7-10</sup>

Son lesiones de baja prevalencia y benignas, su transformación maligna es muy rara. Afectan comúnmente a niños y adultos jóvenes, tras años de crecimiento lento con tendencia a la recidiva.<sup>3,4</sup>

Se comunica el caso de un hombre de 58 años de edad con lesión quística en el ángulo pontocerebeloso, que radiológicamente sugería cisticercosis y fue tratado como tal durante cuatro años. Sin embargo, el estudio histológico definitivo demostró un quiste neuroentérico.

## CASO CLÍNICO

Hombre de 58 años de edad sin antecedentes familiares ni patológicos de importancia para el padecimiento actual. Refirió el antecedente de crisis convulsiva febril única a los ocho años de edad.

Antecedente patológicos: cirugía de columna por traumatismo, colocación de barras lumbares para fijación en 2002. Síndrome de túnel del carpo que requirió cirugía bilateral seis años antes. Colecistectomía hacía cinco años. Colocación de lente intraocular tres años antes. Hipertensión arterial sistémica de diez años de evolución, controlada con 150 mg/día de irbersartán y 5 mg/día de amlodipino.

Padecía diabetes mellitus tipo 2 desde hacía ocho años, tratada con 10 UI de insulina Humalog por la mañana y 7 por la noche, y rosiglitazona/metformina 2/500 mg cada 12 horas.

En julio de 2004 se le diagnosticó lesión quística en el ángulo pontocerebeloso derecho, con diagnóstico probable de neurocisticercosis. Se le realizó un abordaje

quirúrgico suboccipital asterional para toma de biopsia y no fue posible la extracción de la lesión ni toma de biopsia debido a la íntima relación con el parénquima cerebeloso y múltiples adherencias.

El paciente se hospitalizó en dos ocasiones en el Servicio de Neurología (2005 y 2007) para recibir tratamiento con albendazol (30 mg/kg) y esteroides por probable cisticercosis cerebral.

Inició su padecimiento actual en febrero de 2004 al sufrir de forma insidiosa cefalea de localización occipital, opresiva, de moderada intensidad 4/10, sin irradiaciones que cedía con AINES. Sin embargo, dos meses después del inicio de los síntomas se agregó vértigo subjetivo que no limitaba la marcha y diplopía vertical, motivo por el cual acudió al Servicio de Consulta Externa del Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía. A la exploración física y neurológica era obeso y se encontraba consciente, alerta, atento, con funciones mentales conservadas.

La exploración de los nervios craneales no mostró alteraciones. Padecía hipoacusia mixta con componente conductivo severo. Hipoestesia a todas las modalidades en el territorio del nervio mediano de forma bilateral. Cerebelo con lateropulsión derecha con disimetría leve de MTD. Marcha con lateropulsión a la derecha. Signos meníngeos ausentes. El líquido cefalorraquídeo con glucosa de 54, proteínas de 50, células 2 y el estudio de ELISA para neurocisticercosis fue positivo.

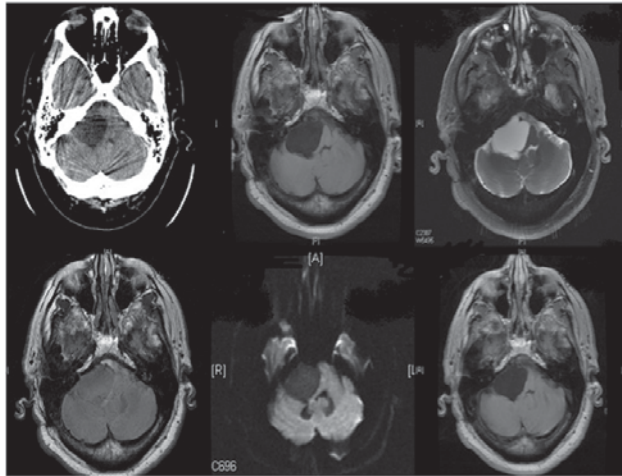
La TAC y la resonancia magnética mostraron lesión en el ángulo pontocerebeloso isointensa que desplazaba estructuras adyacentes (figura 1).

En 2007 se realizó una nueva cirugía, pudieron obtenerse fragmentos irregulares blanquecinos de consistencia blanda y de aspecto gelatinoso, que midieron 25 x 25 mm. Se procesaron y se tiñeron con las técnicas habituales para su estudio histopatológico.

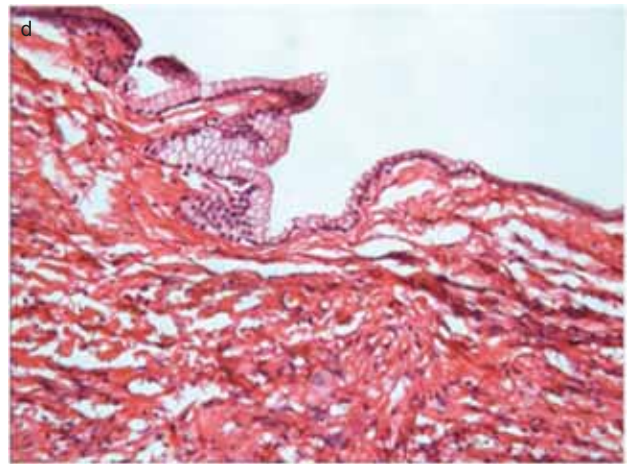
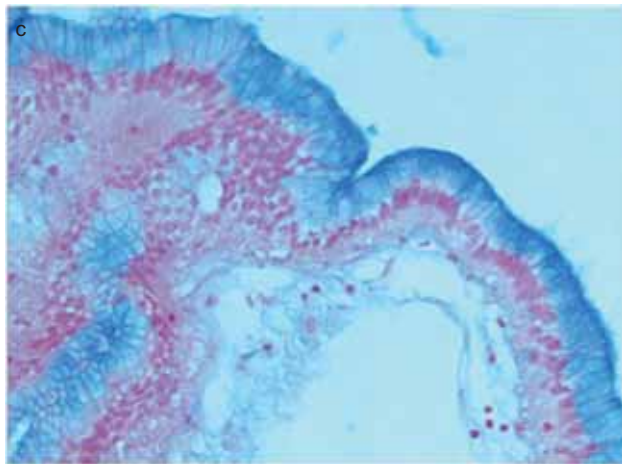
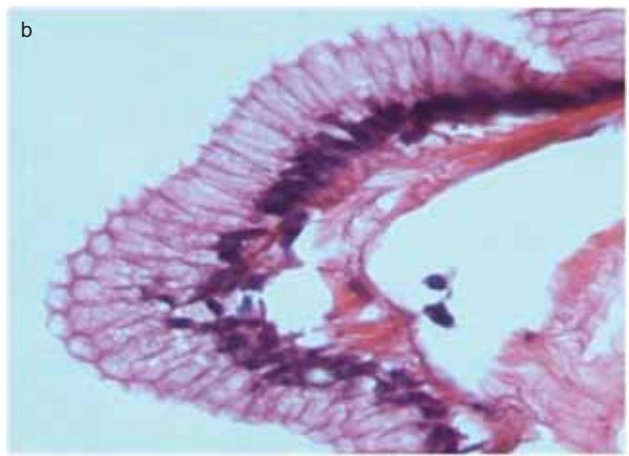
## Hallazgos histológicos

La lesión era de aspecto quístico (figura 2a), revestida por un epitelio cilíndrico alto (figura 2b), de tipo mucinoso (PAS positivo, figura 2c). Las células se encontraban ordenadas y no se observaron atipias celulares, pleomorfismo ni figuras de mitosis (figura 2b). La pared del quiste estaba formada por tejido fibroconectivo que mostraba algunas células inflamatorias (figura 2d).

De los bloques de parafina se realizó la tinción de inmunohistoquímica, con la técnica recomendada por Biocare,



**Figura 1.** TAC cerebral en corte sagital que muestra lesión redonda en el ángulo pontocerebeloso.



**Figura 2.** (a) Microfotografía que muestra la pared del quiste completo con epitelio cilíndrico simple que alterna con células caliciformes mucoproducentes, (b) H-E (40x), (c) la tinción de PAS fue positiva (40x), (d) estroma de tejido fibroconectivo con algunas células inflamatorias (H-E, 40x). Las figuras de este artículo aparecen a color en el anexo 5 de este número.

Macht 4. Los resultados de la inmunohistoquímica y las características de los anticuerpos utilizados se observan en el cuadro 1.

Los anticuerpos utilizados positivos fueron: citoqueratinas 8 (CQ, figura 3a), citoqueratina 5/6 (figura 3b), antígeno de membrana epitelial (figura 3c), y negativos para: sinaptofisina, desmina, queratina AE1/AE3, proteína glial ácida fibrilar, proteína s-100, vimentina, enolasa neurona específica y antígeno carcinoembrionario.

## DISCUSIÓN

El quiste neuroentérico o neurogénico es muy poco frecuente, puede ser una lesión única o múltiple.<sup>3,5,7</sup> La localización más frecuente es en la médula espinal<sup>3-5</sup> y se



**Cuadro 1.** Resultados de la inmunohistoquímica y características de los anticuerpos utilizados

Anticuerpos	Resultado	Código	Dilución
Citoqueratinas 8	Positivo	35bh11	1:100
Antígeno de membrana epitelial	Positivo	E27	1:100
Citoqueratina 5/6	Positivo	D5-16b4	1:200
CkAEi/AE3	Negativo	M3515	1:200
Ca 125	Negativo	M3517	1
Antígeno carcinoembrionario	Negativo	A0115	1:100
Proteína glial ácida fibrilar	Negativo	Z0334	1:200
Sinaptofisina	Negativo	Sv38	1:100
Enolasa neurona específica	Negativo	Z3454	1:100
Proteína s-100	Negativo	Z0311	1:100
Cromogranina A	Negativo	U7030	1:100
Desmina	Negativo	A0611	1:100
Vicentina	Negativo	V9	1:70

La casa comercial de todos los anticuerpos fue DAKOCytomation.

han reportado casos en la fosa posterior,<sup>6,8</sup> en el ángulo pontocerebeloso,<sup>8,9</sup> en la región supratentorial,<sup>10,11</sup> y en el foramen magnum.<sup>5</sup>

Clínicamente los signos y síntomas varían de acuerdo con la localización y el tamaño de la lesión. Como la mayor parte de los casos reportados son espinales, cursan generalmente con compresión de los nervios craneales afectados.<sup>4-8</sup> Los que se localizan en la región infratentorial o en el ángulo pontocerebeloso causan signos cerebelosos, cefalea o signos meníngeos cuando llegan a romperse y producen meningitis aséptica.<sup>10</sup>

Los quistes entéricos son lesiones benignas que llegan a medir hasta 1 cm de diámetro, desafortunadamente éstas

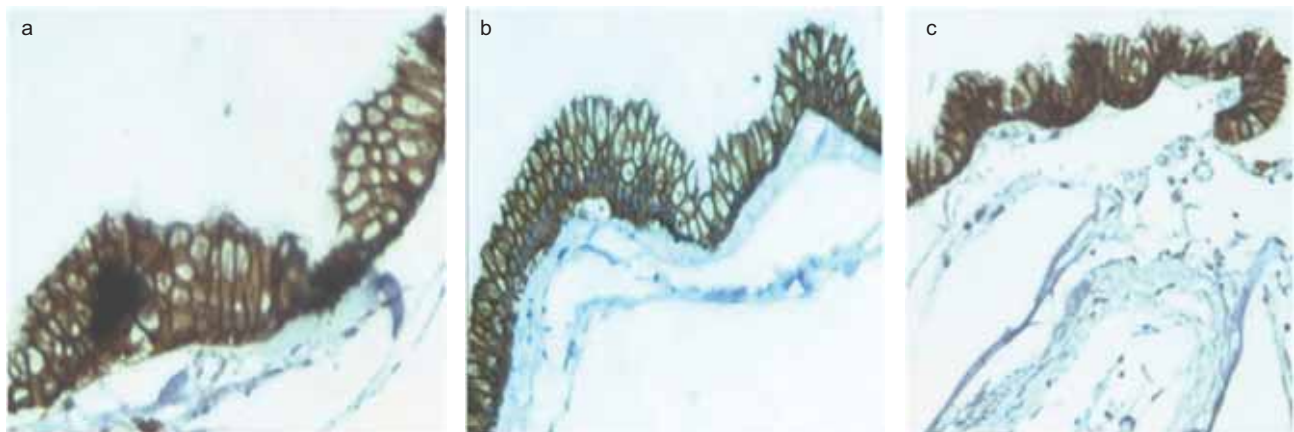
lesiones tienden a recurrir y se comportan agresivamente;<sup>7,10</sup> aunque existen casos reportados con involución espontánea.<sup>10</sup> El tratamiento es quirúrgico, con buena supervivencia. Se sugiere el abordaje retromastoideo.<sup>10</sup>

El quiste entérico o neuroentérico está formado histológicamente por un epitelio cilíndrico alto que se semeja al epitelio intestinal o respiratorio.<sup>5,9</sup> Sin embargo, se han reportado casos revestidos por epitelio estratificado cuboidal y epitelio columnar ciliado, así como de un epitelio escamoso estratificado.<sup>1,5</sup> Son positivos a las tinciones de PAS, azul anciano y mucicarmin. Por inmunohistoquímica pueden expresar factor de transcripción tiroideo 1, antígeno de membrana epitelial y citoqueratina 5/6.<sup>8,9</sup>

Por microscopia electrónica se observan estereocilios bien diferenciados en células cilíndricas, células basales y membrana basal.<sup>8</sup>

De acuerdo con los hallazgos histológicos, de inmunohistoquímica y de microscopia electrónica, Emerson y col.<sup>9</sup> sugieren que estas lesiones están formadas por un epitelio de tipo bronquial y que se originan del endodermo.

Durante el desarrollo de la médula espinal ocurren tres periodos consecutivos (llamada gastrulación): la primera ocurre entre las semanas 2 y 3 de la gestación, la segunda entre las semanas 3 y 4 y finalmente la neurulación secundaria (entre las semanas 5 y 6). Las malformaciones congénitas de la médula espinal son defectos que ocurren en etapas tempranas de la gestación, las cuales se llaman disrafismos.<sup>6,8</sup> Éstas pueden ser abiertas a la piel o cerradas.<sup>9</sup> Entre los disrafismos abiertos más importantes están: mielomeningocele, mielocoele, hemimielomeningocele y hemimielocoele; generalmente estas lesiones se asocian con



**Figura 3.** Inmunohistoquímica. (a) Citoqueratinas 8 positiva en las células epiteliales, (b) queratina 5/6 positiva en el epitelio cilíndrico alto (40x), (c) antígeno de membrana epitelial positivo.

el síndrome de Chiari tipo II.<sup>9</sup> Los disrafismos cerrados se comportan como masas o tumores que comprimen estructuras cerebrales: lipomielocele, lipomielenocele, meningocele y mielocistocele. Existen otros disrafismos que no causan efecto de masa (lipomas, ventrículo persistente terminal, y sinus dérmicos).<sup>9</sup> También se describen otros disrafismos llamados “complejos”, a los que se les atribuye la fístula completa dorsal, quistes entéricos diastematomielia y disgenesia.<sup>9</sup>

Mann y col.<sup>11</sup> reportaron un caso excepcional de numerosos quistes entéricos espinales en asociación con malformaciones congénitas espinales, diastematomielia, fístula dorsal, lo que sugiere que probablemente se originan de compresión y fistulización del tejido nervioso. También se han reportado casos con espina bífida,<sup>9</sup> con quistes dermoides<sup>11,12</sup> o con malignización. Ho y col.<sup>13</sup> reportaron el caso de un adenocarcinoma bien diferenciado papilar originado de un quiste entérico supratentorial.

Entre las lesiones quísticas del ángulo pontocerebeloso debe hacerse diagnóstico diferencial con hemangioblastoma,<sup>14</sup> quiste epidérmico o dermoide,<sup>5,11,12</sup> quiste coloide,<sup>15</sup> quiste entérico o neuroentérico,<sup>1-6</sup> quiste hidatídico,<sup>10</sup> adenoma quístico mucinoso de plexos coroides,<sup>16</sup> quiste aracnoideo, entre otros; en nuestra población debemos pensar especialmente en infecciones como: cisticercosis cerebral,<sup>17,18</sup> toxoplasmosis,<sup>19</sup> *Enterobacter sakazakii*,<sup>20</sup> y en amibiasis por *Balamuthia mandrillaris*.<sup>21</sup>

El estudio de ELISA o de PCR son de gran utilidad para descartar o identificar estas raras infecciones cerebrales y el estudio histológico para confirmar el diagnóstico.<sup>22</sup> Sin embargo, en este caso la prueba de ELISA para neurocisticercosis fue positiva y el paciente estuvo en tratamiento y revisión durante dos años sin mejoría.<sup>17</sup>

Desde el punto de vista histológico debemos hacer diagnóstico diferencial con quiste epidérmico o dermoide,<sup>3-8</sup> quiste coloide,<sup>15</sup> quiste hidatídico,<sup>10</sup> adenoma quístico mucinoso de plexos coroides,<sup>16</sup> ya que corresponden a lesiones quísticas revestidas por una sola capa de epitelio, sobre todo epitelio de tipo mucoprodutor.<sup>15</sup> Por inmunohistoquímica todas estas lesiones son positivas a antígeno de membrana epitelial y queratina 5/6.<sup>9,10</sup> El adenoma quístico mucinoso de plexos coroides pueden ser PGAF positivo, lo que sugiere un origen neuroepitelial.<sup>16</sup>

El quiste coloide del tercer ventrículo formado por epitelio cilíndrico ciliado es positivo a las tinciones de PAS y mucicarmin, así como al antígeno de membrana epitelial

y a la citoqueratina 5/6;<sup>15</sup> y por microscopia electrónica se observan células ciliadas con cilios anormales o células epiteliales no ciliadas con microvellosidades y material granulofibrilar, células de Goblet con gránulos secretorios, membrana basal con tonofilamentos y desmosomas.<sup>15</sup>

En la histogénesis del quiste coloide del tercer, por inmunohistoquímica y por microscopia electrónica, se sugiere que se originan del endodermo, incluye el epitelio respiratorio y el neuroepitelio.<sup>15</sup> Otras lesiones que crecen de este epitelio del endodermo primitivo son: la paráfisis, el epéndimo, los plexos coroides normales y la tela coroidea.<sup>15</sup>

No debemos olvidar otras lesiones quísticas cerebrales como las metastásicas, revestidas por algún tipo de epitelio o mucoprodutoras, positivas a PAS, AA y mucicarmin.

El quiste entérico generalmente es una lesión de niños o jóvenes; sin embargo, el presente es el caso de un quiste entérico en un hombre de 58 años que durante dos años fue tratado contra neurocisticercosis sin mejoría clínica.

## REFERENCIAS

1. Leech RW, Olafson RA. Epithelial cysts of the neuraxis: presentation of three cases and a review of the origins and classification. Arch Pathol Lab Med 1977;101:196-202.
2. Orrego-Puelles JE, Heinicke-Ydfez H, Arbaka-Aldazabal D y col. Quiste neuroentérico intraespinal. Diagnostico 2008;39:20-24.
3. Holmes GL, Trader S, Ignatiadis P. Intraspinal enterogenous cyst. A case report and review of pediatric cases in the literature. Am J Dis Child 1879;132:906-908.
4. LeDoux MS, Faye-Peterson OM, Aronin PA, et al. Lumbosacral neurenteric cyst in an infant. J Neurosurg 1993;78:821-825.
5. Lee SH, Dante SJ, Simeone FA, et al. Thoracic neurenteric cyst in an adult: case report. Neurosurgery 1999;45:1239-1243.
6. Mendel E, Lese GB, Gonzalez-Gomez I, et al. Isolated lumbosacral neurenteric cyst with partial sacral agenesis: case report. Neurosurgery 1994;35:1159-1163.
7. Oyama H, Ikeda A, Inoue S, et al. Multiple neurenteric cysts in the posterior fossa and cervical spinal canal, case report. Neurol Med Chir (Tokyo) 2004;44:146-149.
8. Rossi A, Cama A, Piatelli G, et al. Spinal dysraphism: MR imaging rationale. J Neuroradiol 2004;31:3-24.
9. Emerson RE, Azzarelli B. Enterogenous cysts of the spinal canal and cerebellopontine angle. Appl Immunohistochem Mol Morphol 2004;12:230-233.
10. Vaishya S, Ramesh T. Spontaneous relapsing and recurring large multiloculated posterior fossa enteric cyst. Acta Neurochir (Wien) 2006;148:985-988.
11. Mann KS, Khosla VK, Gulati DR, et al. Spinal neurenteric cyst. Association with vertebral anomalies, diastematomyelia, dorsal fistula, and lipoma. Surg Neurol 1984;21:358-362.
12. Tekkok LM. Intramedullary epidermoid cysts of the cervical spinal cord associated with extraspinal neuroenteric cysts:

- case report. Neurosurgery 1992;31:121.
13. Ho LC, Olivi A, Cho Ch, et al. Well-differentiated papillary adenocarcinoma arising in a supratentorial. Enterogenous cyst: Case report. Neurosurgery 1998;43:1474-1477.
14. Bloomer CW, Ackerman A, Bhatia RG. Imaging for spine tumors and new applications. Top Magn Reson Imaging 2006;17:69-87.
15. Ho KL, Garcia JH. Colloid cysts of the third ventricle: ultrastructural features are compatible with endodermal derivation. Acta Neuropathol 1992;83:605-612.
16. Rembao-Bojórquez D, Vega R, Bermúdez-Maldonado L, et al. Choroid plexus acinar adenoma: a case report. J Neurooncol 2007;83:191-197.
17. Kim JH, Suh SI, Kim JH, et al. Giant neurocysticercosis cyst in the cerebellar hemisphere. Neurol Med Chir (Tokyo) 2006;46:412-414.
18. Singh S, Gibikote SV, Bannur U, et al. Cysticercosis of the cerebellopontine angle cistern mimicking epidermoid inclusion cyst. Acta Neurol Scand 1999;99:260-263.
19. Ferguson DJ. Use of molecular and ultrastructural markers to evaluate stage conversion of *Toxoplasma gondii* in both the intermediate and definitive host. Int J Parasitol 2004;34:347-360.
20. Gallagher PG, Ball WS. Cerebral infarctions due to CNS infection with *Enterobacter sakazakii*. Pediatr Radiol 1991;21:135-136.
21. Visvesvara GS, Schuster FL, Martinez AJ. *Balamuthia mandrillaris*, N. G., N. Sp., agent of amebic meningoencephalitis in humans and other animals. J Eukaryot Microbiol 1993;40:504-514.
22. Karnak I, Ciftci AO, Tanyel FC. Hydatid cyst: an unusual etiology for a cystic lesion of the posterior mediastinum. J Pediatr Surg 1998;33:759-760.