

# Quiste neuroentérico intradural

## Reporte de un caso

FRANCISCO E. SCHUMACHER,\* RUBÉN MORMANDI,\*\* IVÁN F. RUBEL\*\*

\*Servicio de Ortopedia y Traumatología, Sanatorio Allende, Córdoba

\*\*Servicio de Ortopedia y Traumatología, Instituto FLENI, Ciudad Autónoma de Buenos Aires

Recibido el 27-12-2012. Aceptado luego de la evaluación el 3-6-2016 • Dr. FRANCISCO E. SCHUMACHER • franciscoeschumacher@gmail.com

### Resumen

El quiste neuroentérico espinal es una lesión de rara presentación, sólo existen reportes de casos aislados. Representa del 0,3% al 1,3% de los tumores espinales según las distintas citas bibliográficas. Suele afectar el canal espinal, especialmente a nivel cervical bajo y torácico superior. Aproximadamente el 90% de estos quistes se localiza en el espacio intradural/extramedular, mientras que el 10% restante se divide entre la localización intradural/intramedular o extradural. El tratamiento de los quistes neuroentéricos intraespinales es quirúrgico, mediante la resección lo más radical posible. Los resultados son favorables y las tasas de recurrencia después de la resección parcial son bajas.

**Palabras clave:** Quiste neuroentérico; tumor espinal.

**Nivel de Evidencia:** IV

### INTRADURAL NEURENTERIC CYSTS. CASE REPORT

### Abstract

Spinal neurenteric cyst is a rare lesion, only anecdotal case reports have been published. The neurenteric cyst accounts for 0.3 to 1.3% of spinal axis tumors. It affects the inferior cervical and superior thoracic spine level. Approximately 90% of neurenteric cysts are located in the intradural/extramedullary compartment while the remaining 10% are divided between an intradural/intramedullary or extradural location. Surgical intervention with radical resection is the best treatment. The outcome is favorable and the recurrence rates after partial resection are low.

**Key words:** Neurenteric cyst; spinal tumors.

**Level of Evidence:** IV

### Introducción

El quiste neuroentérico espinal es una lesión de rara presentación, sólo existen reportes de casos aislados. Los quistes intraespinales resultan de la separación incompleta del endodermo y el tejido notocordal durante el desarrollo embriológico temprano. Estas lesiones fueron descritas,

por primera vez, por Kubie y Fulton, en 1928, como quistes teratomatosos y, luego, en 1934, por Puusepp, como intestinomas,<sup>1,2</sup> pero finalmente Holcomb y Matson las definieron como quistes neuroentéricos, en 1954.<sup>3</sup>

Los quistes neuroentéricos representan del 0,3% al 1,3% de los tumores espinales según las distintas citas bibliográficas.<sup>4,5</sup> Suelen afectar el canal espinal, especialmente a

Conflicto de intereses: Los autores no declaran conflictos de intereses.

nivel cervical bajo y torácico superior.<sup>6</sup> Aproximadamente el 90% de ellos se localiza en el espacio intradural/extramedular, mientras que el 10% restante se divide entre la localización intradural/intramedular o extradural,<sup>4,5</sup> aunque también hay casos descritos en otras localizaciones del sistema nervioso central.<sup>7-10</sup>

El tratamiento de los quistes neuroentéricos intraespinales es quirúrgico, mediante la técnica de resección radical.<sup>4,11,12</sup> Los resultados son favorables y la recurrencia después de la resección parcial puede tardar años en causar síntomas.

Presentamos un caso poco frecuente de un quiste neuroentérico lumbar, intradural/extramedular con componente mucinoso en un adolescente, sin anomalías asociadas.

## Caso clínico

Varón de 18 años de edad, sin antecedentes médicos, con una masa tumoral intradural en la columna lumbar detectada en una resonancia magnética. El paciente refiere dolor lumbar inespecífico de comienzo abrupto durante la práctica deportiva, seguido de parestesias en el territorio L4 izquierdo, de dos meses de evolución.

El examen físico general no revela más datos que los descritos; en el examen neurológico de los miembros inferiores, no hay hallazgos de relevancia; el tono, el tropismo y los reflejos son normales, sin trastornos esfinterianos.

Las radiografías de columna lumbar de frente y perfil son normales. La resonancia magnética muestra una masa ovalada de comportamiento quístico en el cuerpo de L2, intradural, extramedular, homogénea, unilobulada, hiperintensa en T1 y T2 (Figura 1), que ocupa todo el diámetro del canal, sin obstrucción del líquido cefalorraquídeo. No se observan otras lesiones lumbares. Los análisis de sangre y orina son normales.

Se decidió efectuar la resección de la masa tumoral y el estudio anatomopatológico definitivo; se utilizó un abordaje posterior con laminectomía. Luego de incidir la duramadre, se identificó la lesión. Fue necesaria la disección meticulosa de dos raíces íntimamente adheridas al plano capsular de la lesión. Una vez aislado el tumor se incidió la cápsula obteniendo un componente de aspecto mucinoso. Además, se resecó una de sus paredes y se tomó una biopsia intraoperatoria por congelación (Figura 2). Como el informe de la biopsia indicó ausencia de bacterias, parásitos y células con criterio de malignidad, se decidió efectuar la resección lo más amplia posible sin afectar raíces adheridas a las paredes de la lesión. Además, se enviaron muestras para cultivo de gérmenes comunes y especiales. El estudio histológico reveló como diagnóstico final: quiste neuroentérico en cuyos cortes histológicos muestra fragmentos de pared quística revestidos únicamente por epitelio cilíndrico ciliado con presencia de glándulas revestidas por epitelio cúbico simple y otras de epitelio mucinoso. No se identifican células neoplásicas ni microorganismos en los cultivos.

La evolución posoperatoria fue favorable, sin dolor lumbar y con desaparición de las parestesias. A los dos meses de la cirugía, el paciente estaba en perfecto estado de salud, realizaba sus actividades diarias sin inconvenientes, y los síntomas que sufría antes de la cirugía habían desaparecido por completo.

En el control a los 12 meses de la intervención, no tenía dolor y el examen físico era normal, realizaba las actividades diarias y deportivas sin inconvenientes.

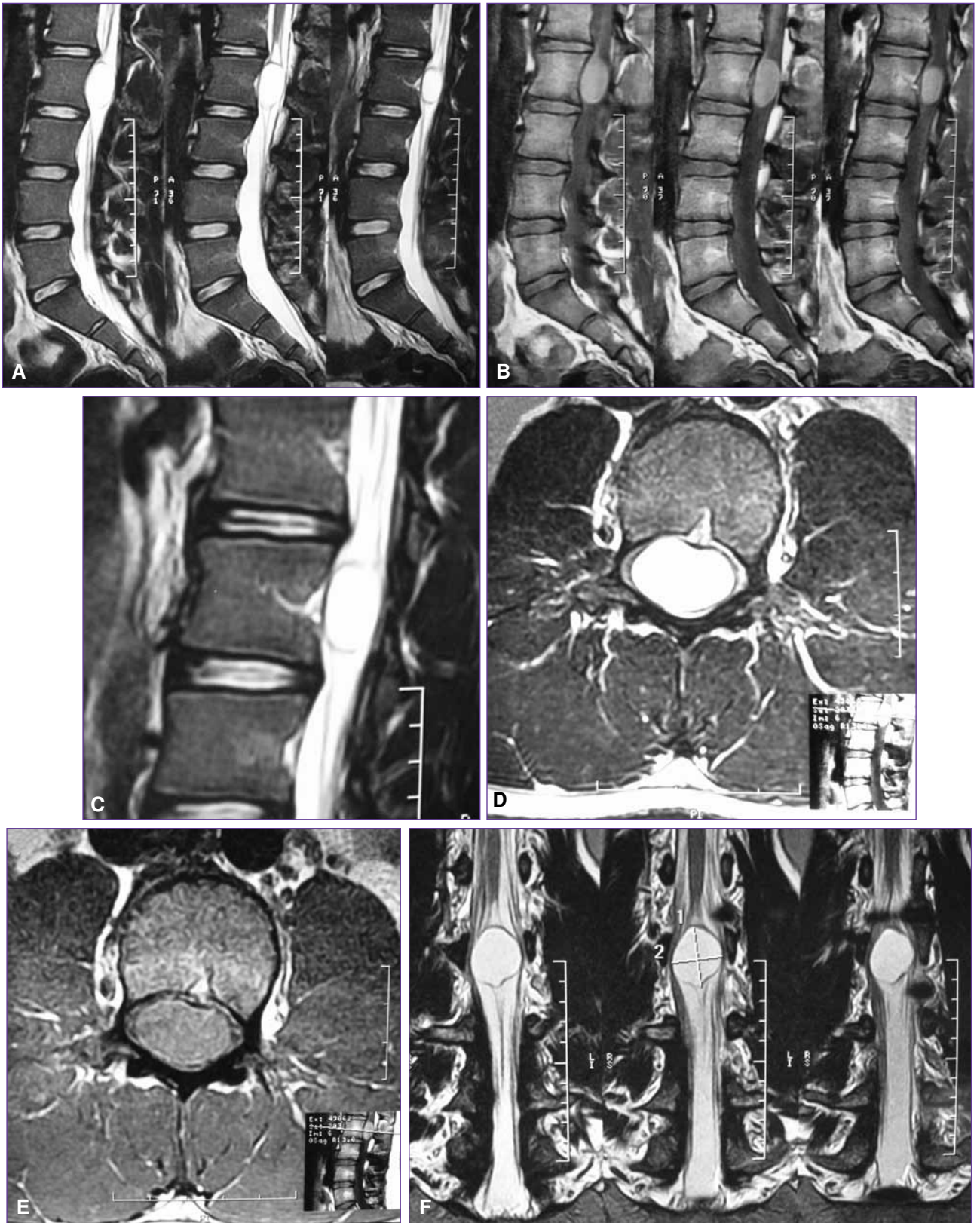
## Discusión

Los quistes neuroentéricos del sistema nervioso central son anomalías del desarrollo, que provocan una separación defectuosa entre el neuroectodermo y el endodermo durante la tercera semana de la embriogénesis. Se definen como lesiones quísticas tapizadas por un epitelio monocapa de tipo columnar o ciliado, que pueden presentar características mucosecretoras, parecidos a los del tracto respiratorio o gastrointestinal. Esto se debe a que, en la etapa temprana de formación, el canal notocordal o canal neuroentérico, conecta el saco vitelino con la cavidad amniótica, así existe una conexión temporal directa entre los esbozos de la médula espinal, la columna vertebral y el intestino; por lo tanto, un mal funcionamiento en esta etapa del desarrollo puede provocar anomalías combinadas de estas tres regiones.<sup>1,2,4,13</sup>

Se los ha denominado de diferentes maneras: quiste neuroentérico, enterogéneo, teratomatoso.<sup>14,15</sup> Son lesiones neoplásicas de baja prevalencia y benignas; su transformación maligna es muy rara.<sup>16,17</sup> Los quistes neuroentéricos representan del 0,3% al 1,3% de los tumores espinales. La relación hombre:mujer es de 2:1. La localización más frecuente es a nivel dorsal y cervical. Chavda y cols. comunicaron ocho casos de quistes neuroentéricos y la mitad de ellos tenía una localización dorsal alta, dos se ubican a nivel cervical, uno estaba localizado en el cono medular y otro, en el tronco cerebral.<sup>6</sup> Cerca del 95% de los quistes se hallan en el compartimento intradural/extramedular y menos del 5% son intramedulares.<sup>13,15,18</sup> Se han publicado raros casos en otra localización del sistema nervioso.<sup>7-9,19-21</sup>

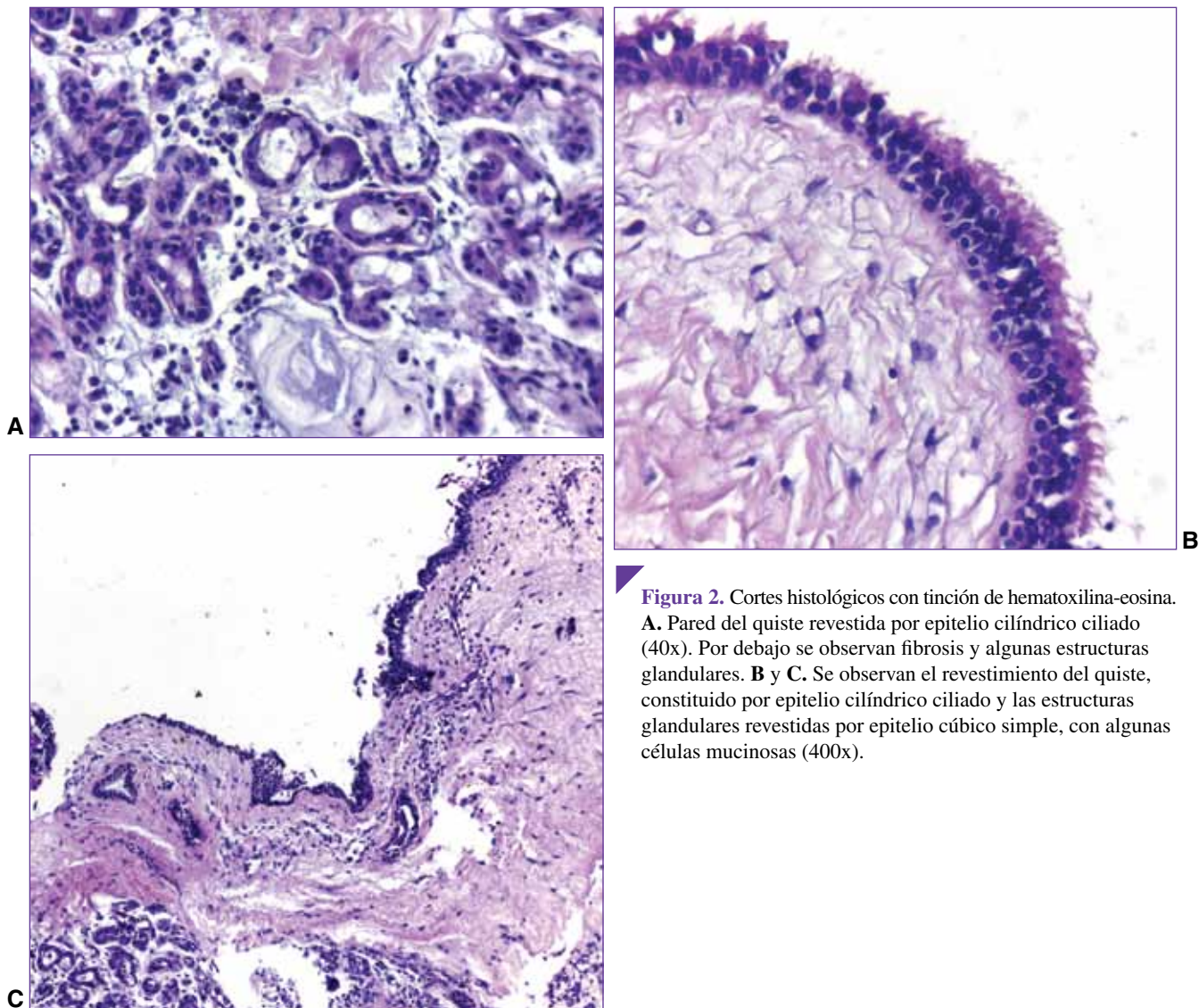
Preferentemente afectan a niños y adultos jóvenes (el diagnóstico de quiste neuroentérico se establece durante la primera década de la vida en el 34% de los casos y durante la segunda, en el 23%), tras años de crecimiento lento.

Los quistes neuroentéricos intraespinales causan los síntomas y signos neurológicos propios de cualquier masa de crecimiento lento intraespinal. El dolor en la región afectada de la columna vertebral es un síntoma común y prominente que podrá ir acompañado de dolor radicular o por meningismo, con subsecuente déficit sensitivo o motor. La localización de la lesión determina los síntomas iniciales. Distintos informes en la literatura especializada señalan que los síntomas de inicio más comunes son cuadriparesias o paraparesias (83,8%), disfunción sensorial



▲ **Figura 1.** Resonancia magnética en T1 y T2. **A y B.** Cortes sagitales donde se observa la masa ovoidea quística posterior al cuerpo de L2. **C.** Corte sagital en detalle que muestra el quiste neuroentérico. **D y E.** Cortes axiales, la masa ocupa prácticamente todo el diámetro del canal medular. **F.** Corte coronal.





**Figura 2.** Cortes histológicos con tinción de hematoxilina-eosina. **A.** Pared del quiste revestida por epitelio cilíndrico ciliado (40x). Por debajo se observan fibrosis y algunas estructuras glandulares. **B y C.** Se observan el revestimiento del quiste, constituido por epitelio cilíndrico ciliado y las estructuras glandulares revestidas por epitelio cúbico simple, con algunas células mucinosas (400x).

(74,2%), hiporreflexia (78,1%), dolor (72,2%) y disfunción de esfínteres (50,1%).<sup>1,3,4,14,17-26</sup> 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.

A menos que se haga un diagnóstico precoz, el curso total de la enfermedad se prolonga generalmente durante muchos años, marcado, a menudo, por remisiones y exacerbaciones.

La resonancia magnética es el estudio de elección para el diagnóstico,<sup>17,22,26</sup> 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 una intensidad semejante o superior a 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. El gadolinio no realza la pared del quiste. Por lo general,

aparecen como lesiones ocupantes con componente medular y extramedular, comúnmente multilobuladas, pero también unilobuladas.<sup>26</sup>

El quiste neuroentérico se relaciona con anomalías en los cuerpos vertebrales y con espina bífida; por lo tanto, una radiografía simple y la tomografía pueden contribuir a la identificación y descripción de las anomalías vertebrales, tales como espina bífida anterior o posterior, ensanchamiento de los cuerpos vertebrales, vértebras fusionadas, hemivértebras y diastematomielia.<sup>14,27,28</sup>

En cuanto a las características histológicas, se ha debatido mucho acerca de la nomenclatura de estos quistes; la más acertada es la clasificación histológica modificada de Wilkins y Odom<sup>13</sup> que considera tres tipos:

Tipo A: quistes tapizados por una sola capa de células epiteliales pseudoestratificadas cúbicas o cilíndricas, con cilios o sin ellos, que imitan el epitelio gastrointestinal o respiratorio y 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, cartilago, hueso, fibras elásticas, tejido linfoide, fibras nerviosas, células ganglionares o corpúsculos de Vater-Pacini.

Tipo C: son los quistes más complejos, contienen tejido ependimario o glial.

El caso presentado correspondería al tipo A de Wilkins.

El diagnóstico diferencial del quiste neuroentérico debe establecerse principalmente con schwannomas, neurofibromas y meningiomas, que juntos representan el 55% de las neoplasias primarias espinales y el 80% de las del compartimento intradural/extramedular.<sup>29</sup> Otros menos frecuentes son lipomas, quistes dermoides, lesiones epidermoides, metástasis subaracnoidea.<sup>29,30</sup>

Los neurofibromas ocurren comúnmente en pacientes con neurofibromatosis tipo I, los meningiomas son más frecuentes en la región torácica (80%). Los quistes epidermoides y dermoides representan menos del 1%.<sup>17,29</sup> Su transformación maligna es excepcionalmente infrecuente.<sup>16-18</sup>

El tratamiento de los quistes neuroentéricos intraespinales es quirúrgico. Con frecuencia están firmemente adheridos a la médula espinal o a la cauda equina, por lo que la resección completa no es factible, pero aun así la evacuación y resección parcial de estas lesiones acompañadas del drenado del quiste logran los mismos buenos resultados que la extirpación completa.<sup>4,6,11,12,23,24</sup> En cualquier caso, la función neurológica mejora y la recurrencia después de la resección parcial puede tardar años en hacerse sintomática. La estrategia para extirpar el 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.

Kumar y cols. efectuaron un seguimiento de dos años a 13 pacientes con quistes neuroentéricos espinales, cuatro de ellos intramedulares. Seis pacientes fueron sometidos a cirugía y se logró la resección completa solo en uno, hubo cinco recurrencias relacionadas con resecciones incompletas.<sup>25</sup>

El pronóstico a largo plazo del tratamiento del quiste neuroentérico es, en general, bueno, especialmente 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.<sup>4,11,12,23-25</sup>

El caso presentado concuerda con las características epidemiológicas y clínicas descritas en la bibliografía. No se encontraron anomalías asociadas de la columna lumbar. Durante el seguimiento, los cultivos y las tinciones no arrojaron datos de infección, ni de células malignas.

El paciente fue tratado mediante un acceso posterior, con técnica de cirugía radical (resecando lo más posible), ya que el quiste estaba adherido íntimamente a raíces nerviosas, para preservar la función radicular. Aunque no fue posible lograr una resección completa de las paredes del quiste, se redujo notablemente el tamaño con lo que se logró aliviar los síntomas sin causar daño funcional.

En conclusión, se podría decir que se debe sospechar esta rara lesión en pacientes jóvenes ante síntomas de dolor lumbar recurrente o signos neurológicos; los estudios por imágenes permiten llegar al diagnóstico presuntivo, pero este se corrobora mediante la histopatología posterior a la resección quirúrgica, la cual debe ser lo más radical posible, para evitar o retrasar recidivas, y devolver al paciente la calidad de vida previa para poder realizar sus actividades normalmente.

## Bibliografía

1. Kubie LS. A clinical and pathological study of two teratomatous cysts of the spinal cord, containing mucus and ciliated cells. *Surg Gynec Obstet* 1928;47:297-311.
2. Puusepp M. Variete rare de teratome sous-dural de la region cervicale (intestinome). *Rev Neurol Paris* 1934;2:879-886.
3. Holcomb GW Jr, Matson DD. Thoracic neurenteric cyst. *Surgery* 1954;35:115-121.
4. Lippman CR, Arginteanu M, Purohit D, Naidich TP, Camins MB. Intramedullary neurenteric cysts of the spine. Case report and review of the literature. *J Neurosurg* 2001;94:305-309.
5. Tekkok LM. Intramedullary epidermoid cysts of the cervical spinal cord associated with extraspinal neuroenteric cysts: case report. *Neurosurgery* 1992;31(1):121-125.
6. Chavda SV, Davies AM, Cassar-Pullicino VN. Enterogenous cysts of the nervous system: a report of eight cases. *Clin Radiol* 1985;36:245-251.
7. Nicholas ELJ, Neil K, Francesco S, Gerald BB. Neurenteric cyst of the cerebellopontine angle: case report. *Neurosurgery* 1998; 42:655-658.
8. Perry A, Scheithauer BW, Zaias WB, Minassian HV. Aggressive enterogenous cyst with extensive craniospinal spread: case report. *Neurosurgery* 1999;44:401-405.
9. Scaravelli F. Neuroenteric cysts of the optic nerve: case report with immunohisto-chemical study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1992;55(2):1197-1199.

10. Schelper RL, Kagan-Hallet KS, Huntington HW. Brainstem subarachnoidal respiratory epithelial cyst: report of two cases and review of the literature. *Hum Pathol* 1986;17:417-422.
11. Orrego Puelles J, Heinicke Ydfiez H, Arbaka Aldazabal D, Chang Kooseng A, Yépez Rios V. Quiste neuroentérico intraespinal. *Rev Diagnóstico* 2000;39(1):43-46.
12. Ramos-Zúñiga R, Casillas-Espinosa P, Sánchez-Prieto J, Encarnación Ibarra O, López Hernandez M. Quiste neuroentérico y embarazo. Informe de un caso con seguimiento a largo plazo. *Cir Cir* 2011;79:361-365.
13. Wilkins RH, Odom GL. Spinal intradural cysts. En: Vinkin PJ, Bruyn GW (eds.) *Handbook of Clinical Neurology. Tumors of the Spine and Spinal Cord, Part II*, Amsterdam: North-Holland; 1976:55-102.
14. Khosla A, Wippold FJ. CT myelography and MR imaging of extramedullary cysts of the spinal canal in adult and pediatric patients. *Am J Roentgenol* 2002;178:201-207.
15. Rosai J (ed.) *Rosai and Ackerman's Surgical Pathology*, 9<sup>th</sup> ed. St. Louis, MO: Mosby; 2004:2468-2471.
16. Ribas Ariño T, González Medina A, Santos Salas Valián J, Izquierdo García F, Fernández Fernández J. Adenocarcinoma en quiste neuroentérico. 7<sup>o</sup> Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica, 2005. Trabajo 316.
17. Kudo N, Hasegawa K, Ogose A, Hotta T, Tojo T, Otsuka H, Endo N. Malignant transformation of a lumbar intradural dermoid cyst. *J Orthop Sci* 2007;12:300-302.
18. Russell DS, Rubinstein LJ. *Pathology of Tumors of the Nervous System*, 5<sup>th</sup> ed. London: Edward Arnold; 1989:762-775.
19. Gimeno A, López F, Figuera D, Rodrigo L. Neuroenteric cyst. *Neuroradiology* 1972;3:167-172.
20. Kapoor V, Johnson DR, Fukui MB, Rothfus W, Jho H. Neuroradiologic-pathologic correlation in a neurenteric cyst of the clivus. *Am J Neuroradiol* 2002;23:476-479.
21. 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.
22. Brooks BS, Duvall ER, Gammal T, Garcia JH, Gupta KL, Kapila A. Neuroimaging features of neurenteric cysts: analysis of nine cases and review of the literature. *Am J Neuroradiol* 1993;14:735-746.
23. Garg N, Sampath S, Yasha TC, Chandramouli BA, Devi BI, Kovoov JM. Is total excision of spinal neurenteric cysts possible? *Br J Neurosurg* 2008;22(2):241-251.
24. Klekamp J, Samii M. Extramedullary tumors. En: Klekamp J, Samii M (eds.) *Surgery of Spinal Tumors*, Berlin: Springer; 2007: 144-312.
25. Kumar R, Nayak SR. Unusual neurenteric cysts. Diagnosis and management. *Pediatr Neurosurg* 2002;37:321-330.
26. Gebauer G, Farjoodi P, Sciubba D, Gokaslan Z, Riley III L, Wasserman B, et al. Magnetic resonance imaging of spine tumors: classification, differential diagnosis, and spectrum of disease. *J Bone Joint Surg Am* 2008;90(Suppl 4):146-162.
27. Rhaney K. Enterogenous cysts and congenital diverticula of the alimentary canal with abnormalities of the vertebral column and spinal cord. *J Pathol Bacteriol* 1959;77:457.
28. 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; 2008:475-485.
29. Masaryk T. Neoplastic disease of the spine. *Radiol Clin North Am* 1991;29:829-845.
30. Zimmerman RA, Bilaniuk LT. Imaging of tumors of the spinal canal and cord. *Radiol Clin North Am* 1988;26:965-1007.