

Quiste neuroentérico del SNC pediátrico: caracterización por RM

Maricela Moreira Cabrera¹, Ignacio Delgado
Álvarez², Élida Vázquez Méndez²

¹Hospital Universitario Torrecárdenas, Almería;

²Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona.



Objetivo docente: Describir las características por imagen de resonancia que orientan al diagnóstico del quiste neuroentérico.

Revisión del Tema

Introducción:

El quiste neuroentérico es una lesión benigna del sistema nervioso central, también conocido como quiste enterogénico, quiste entérico, quiste endodérmico, quiste gastroenterógeno, gastrocitoma, intestinoma y quiste arquenterico.

Suelen presentarse en las dos primeras décadas de la vida, con una edad media de presentación de 6,4 años y una mediana de 6 años.

Pueden ocurrir en cualquier parte del sistema nervioso central (desde el cráneo hasta el cóccix), siendo la **médula torácica** su **localización más frecuente**.



Son entidades poco frecuentes, representando aproximadamente el 1,3% de todos los tumores espinales y el 0,15% - 0,35% de todos los tumores intracraneales.

Los **quistes neuroentéricos espinales** son típicamente ventrales a la médula (**Figura 1**) y están **asociados con otras anomalías en el 50% de los casos**, tales como:

DISRAFISMO

HEMIVÉRTEBRAS

ANOMALÍAS DE
VACTERL

Es mucho menos probable que los quistes neuroentéricos intracraneales se asocien con anomalías vertebrales en comparación con los quistes neuroentéricos espinales.

Los quistes neuroentéricos del tronco encefálico son raros. Suelen ubicarse anterior al mismo y comúnmente se extienden hacia las cisternas o el espacio intraventricular (**Figura 2 y 3**).



Figura 1. Imagen de resonancia magnética potenciada en T2 de médula cervicodorsal en plano sagital. Lesión intrarraquídea extramedular torácica, situada ventral a la médula, condicionando compresión de la médula espinal.

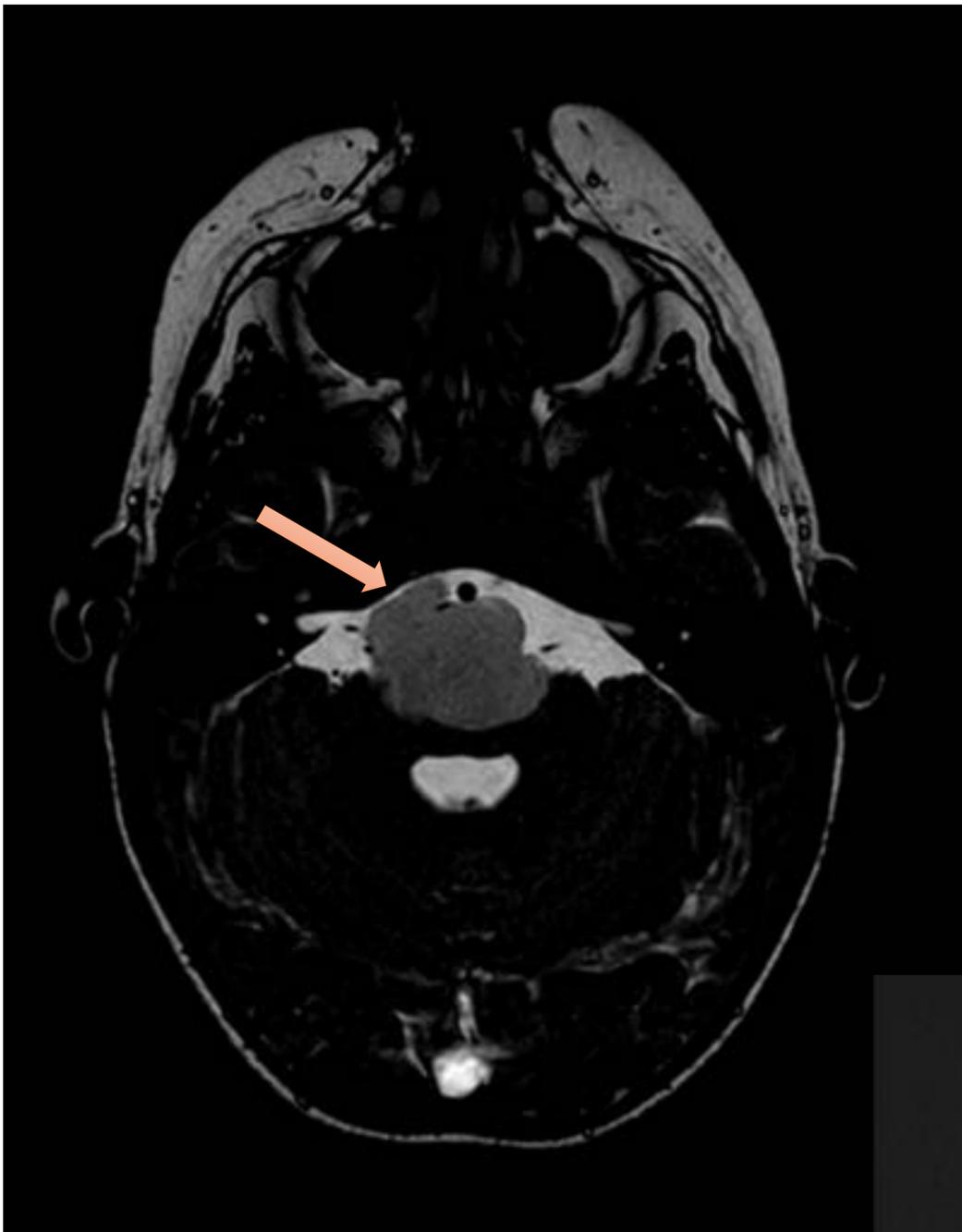


Figura 2 . Imagen de resonancia magnética. Secuencia CISS en plano axial. Masa polilobulada ocupando ángulo bulbocerebeloso derecho.

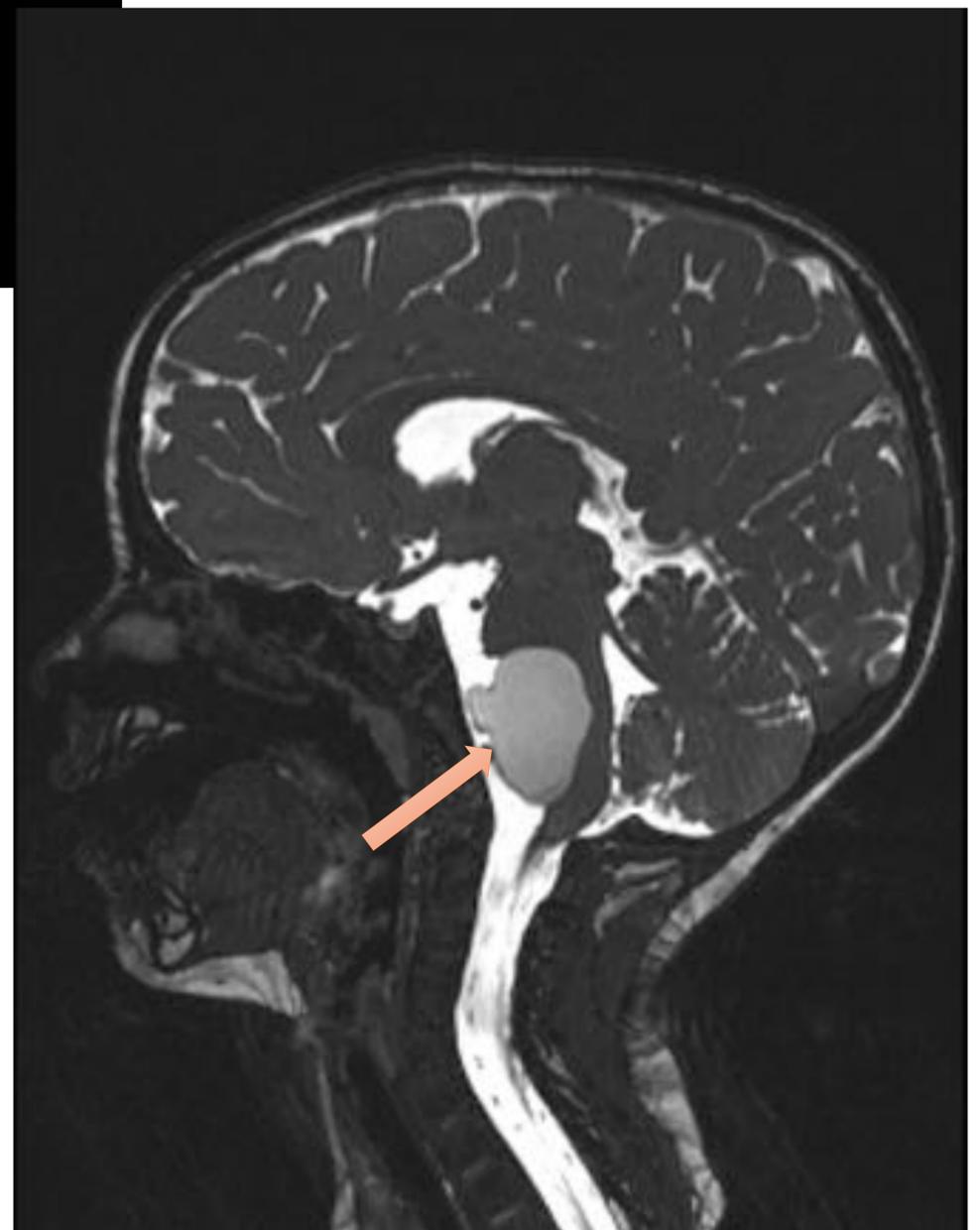


Figura 3 . Imagen de resonancia magnética. Secuencia CISS en plano sagital. Masa polilobulada ocupando cisterna bulbar.



Patogénesis

La patogénesis de los quistes neuroentéricos aún se desconoce.

La hipótesis más común es que estas lesiones surgen por una falla en la obliteración del canal neurentérico (conexión transitoria entre la cavidad amniótica y el saco vitelino) durante la tercera y cuarta semana de embriogénesis, atravesando tanto el endodermo como el ectodermo en el proceso (**Figura 4**).



El resultado es una falla en la separación completa de la notocorda del intestino anterior, con células endodérmicas desplazadas.

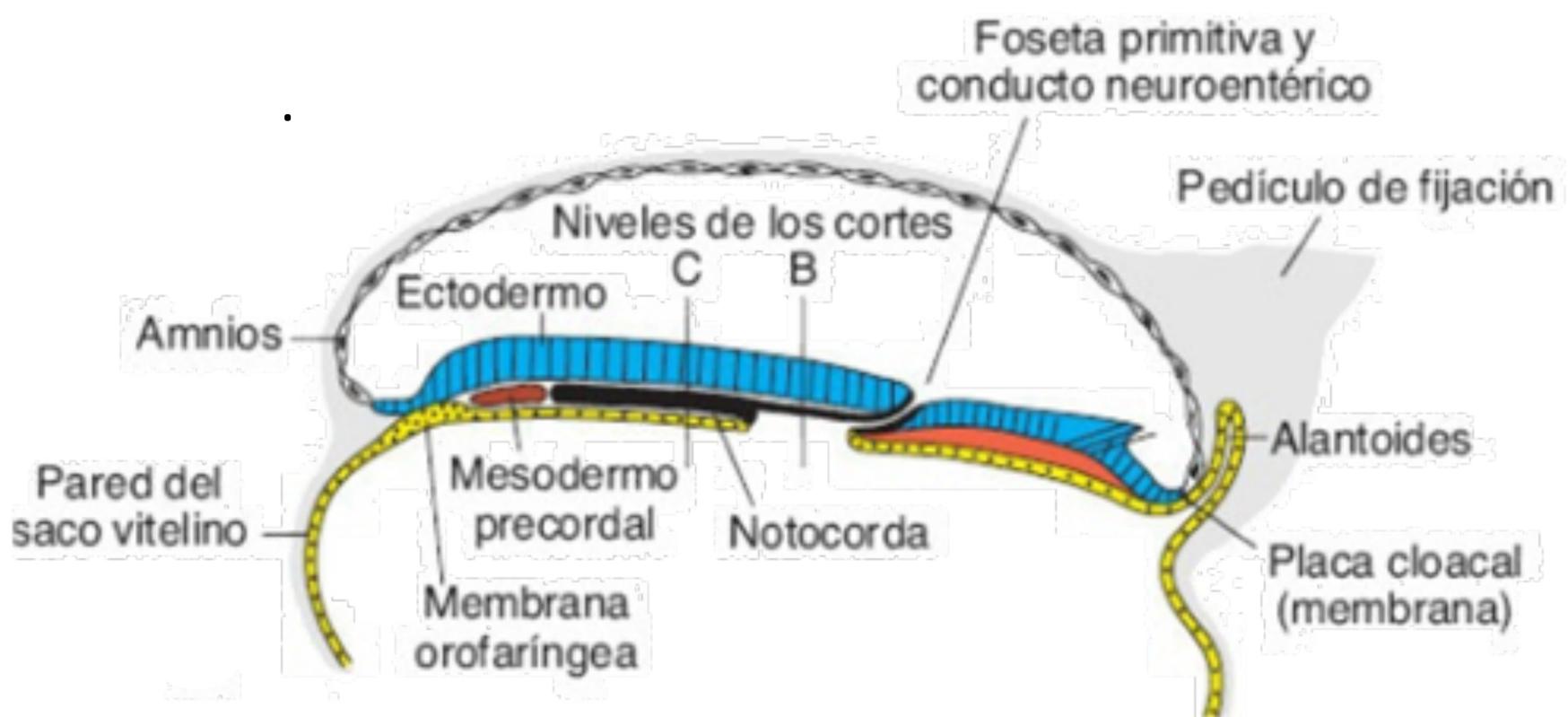


Figura 4. Modificada de Leland J, ilustradora. Langman embriología médica: con orientación clínica. Buenos Aires, Argentina: Médica Panamericana; 2008. p. 61



Histología

Histológicamente, los quistes neuroentéricos se definen como lesiones quísticas benignas revestidas por epitelio de tipo respiratorio o de tipo gastrointestinal.

El revestimiento del quiste puede variar de epitelio simple a pseudoestratificado, cuboidal a columnar, con o sin cilios.

La transformación maligna es extremadamente rara.

Los quistes neuroentéricos generalmente son de crecimiento lento y los mecanismos subyacentes al agrandamiento del quiste no se comprenden completamente.



Manifestaciones clínicas

Los síntomas suelen ser insidiosos y están relacionados con el lento crecimiento del quiste.

Estas lesiones también pueden identificarse de manera incidental en pacientes asintomáticos.

Los síntomas clínicos se deben al efecto de masa, por lo que la presentación es variable y está relacionada con el tamaño y la ubicación de la lesión.

La cefalea es el síntoma más común de los quistes neuroentéricos intracraneales.

Los quistes neuroentéricos en la fosa posterior a menudo se presentan con vértigo o desequilibrio, y con menos frecuencia, pérdida de audición o tinnitus. También pueden presentarse síntomas de compresión asociada a pares craneales.

En los raros casos de quistes neuroentéricos supratentoriales, los síntomas se deben típicamente a un aumento de la presión intracraneal, tales como:



Dependiendo de la ubicación de la lesión, los pacientes también pueden presentar convulsiones o déficits motores o sensoriales.

Con poca frecuencia, el contenido del quiste puede filtrarse al espacio subaracnoideo y causar meningitis aséptica.



Características de imagen

El aspecto radiológico es algo variable, probablemente relacionado con el contenido de proteínas del quiste.

Tomografía computarizada (TC)

Los quistes neuroentéricos son típicamente hipodensos y sin realce, aunque pueden parecer isodensos y rara vez hiperdensos (**Figura 5**).

No muestran realce interno (**Figura 6**).



Figura 5. TC sin contraste iv, plano axial. Lesión intraxial hipodensa en protuberancia.



Figura 6. TC con contraste iv, plano sagital. Ausencia de realce de la lesión ocupante de espacio troncular.



Resonancia magnética (RM)

La resonancia magnética es más útil en el diagnóstico.

Por lo general, muestra una señal isointensa a hiperintensa en comparación con el líquido cefalorraquídeo en las imágenes ponderadas en T1 debido al contenido de proteínas (**Figuras 7 a 9**).



Figura 7. Imagen de RM potenciada en T1 de médula cervicodorsal en plano sagital. Lesión intrarraquídea extramedular a nivel de T5, isointensa con el LCR.

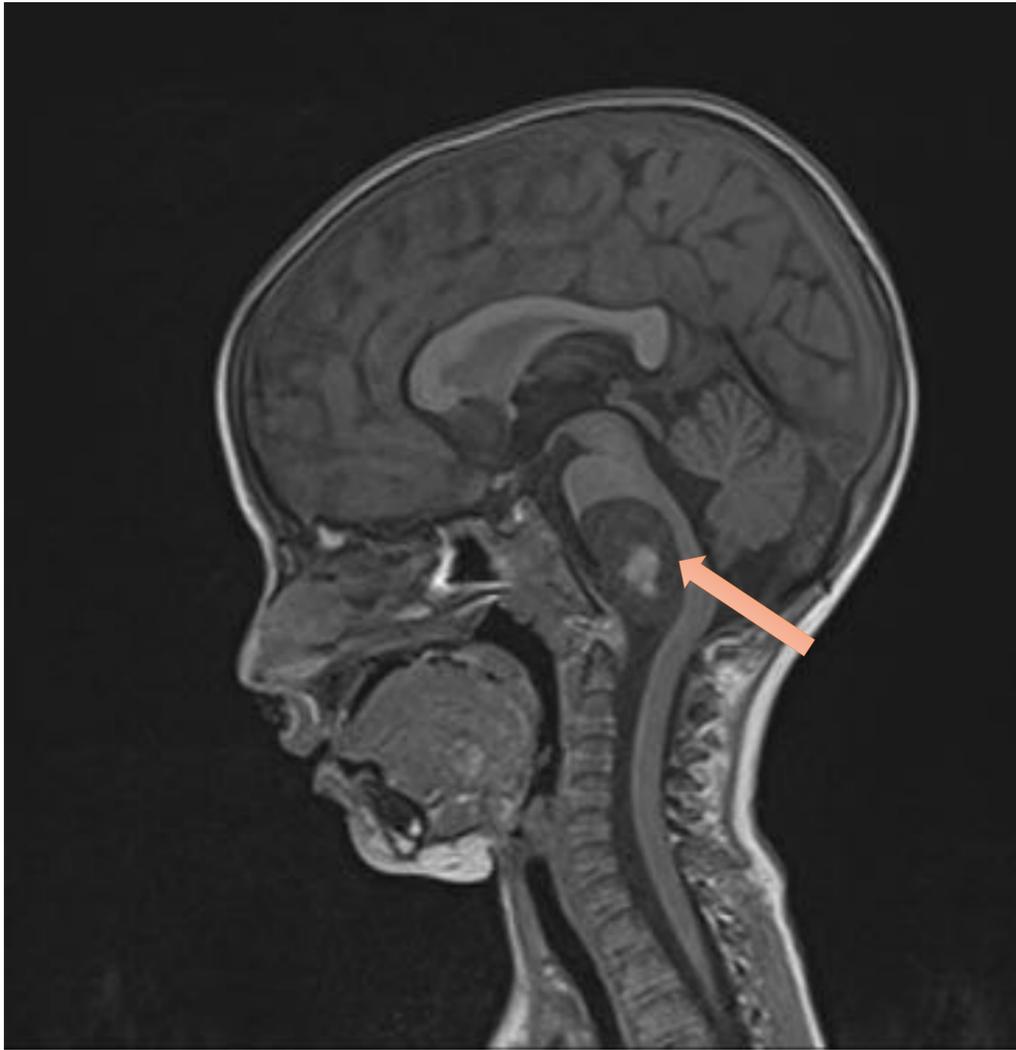


Figura 8. Imagen de RM potenciada en T1 en plano sagital. Masa pontobulbar ventral de aspecto heterogéneo, isointensa con el LCR, con área central hiperintensa.

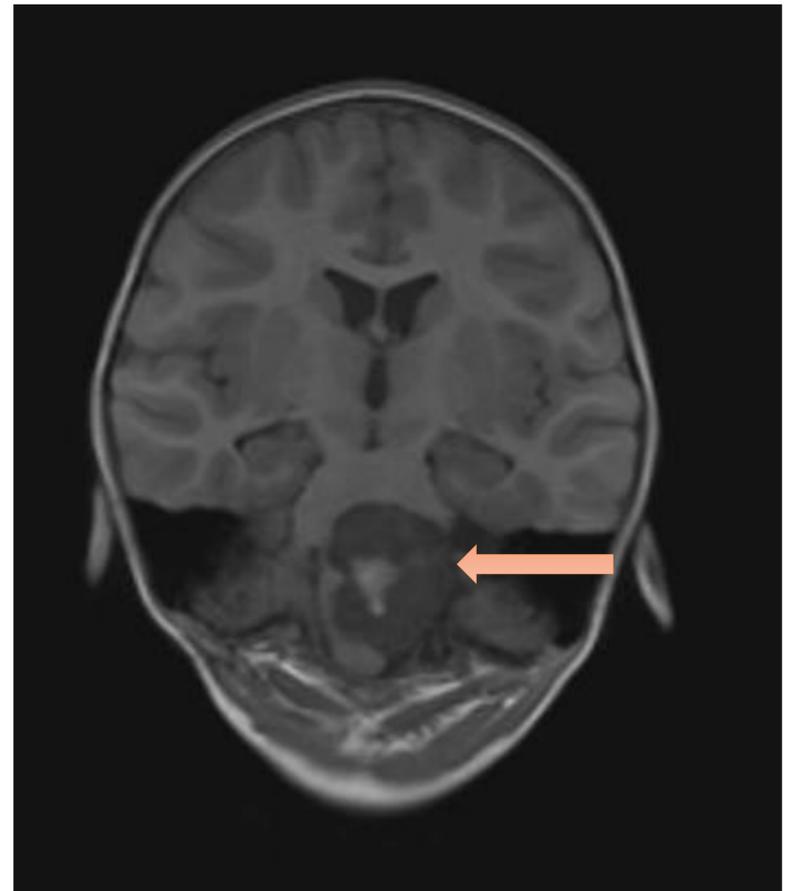


Figura 9. Imagen de RM potenciada en T1 en plano coronal. Masa pontobulbar ventrolateral izquierda de aspecto heterogéneo, isointensa con el LCR, con área central hiperintensa.



Las imágenes ponderadas en T2 mostrarán hiperintensidad (Figuras 10 a 13).

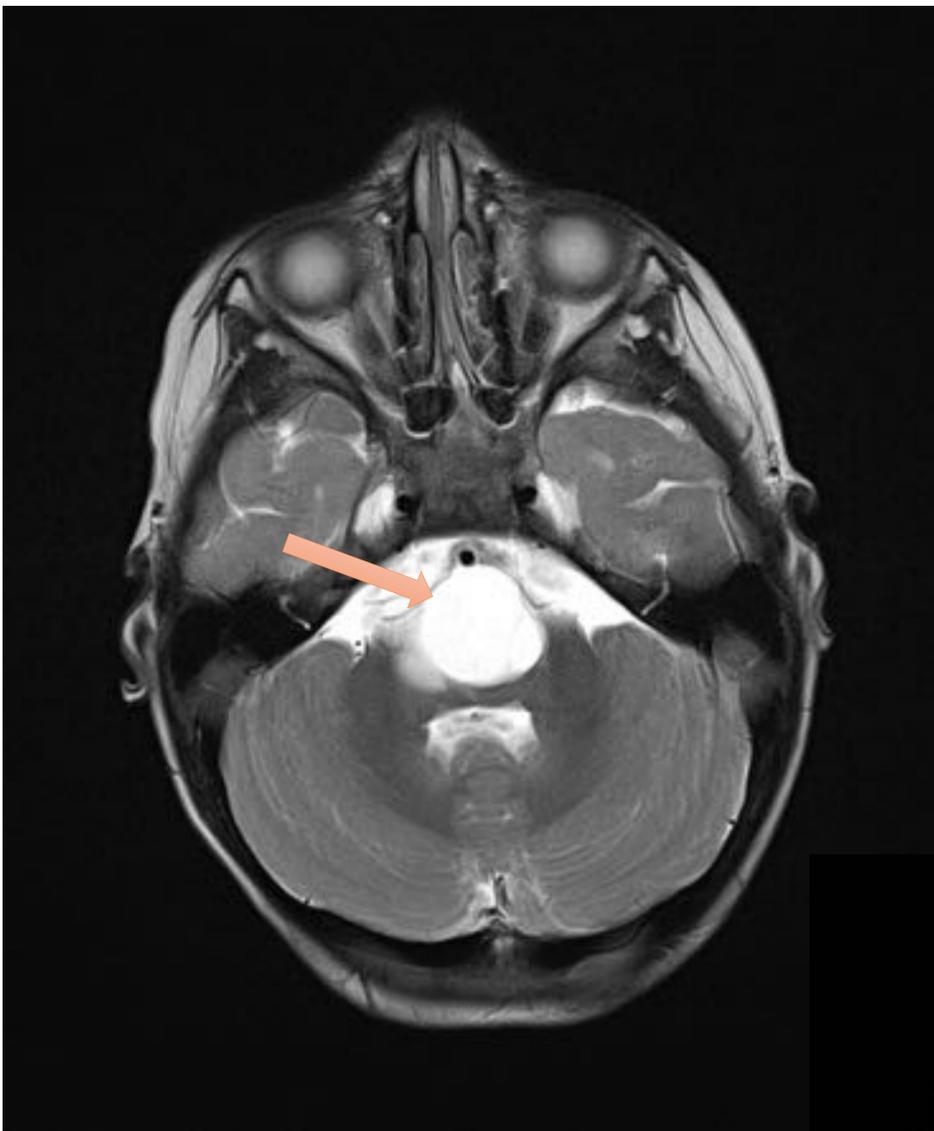


Figura 10. Imagen de RM potenciada en T2 en plano axial. Masa homogénea e hiperintensa a nivel troncular.

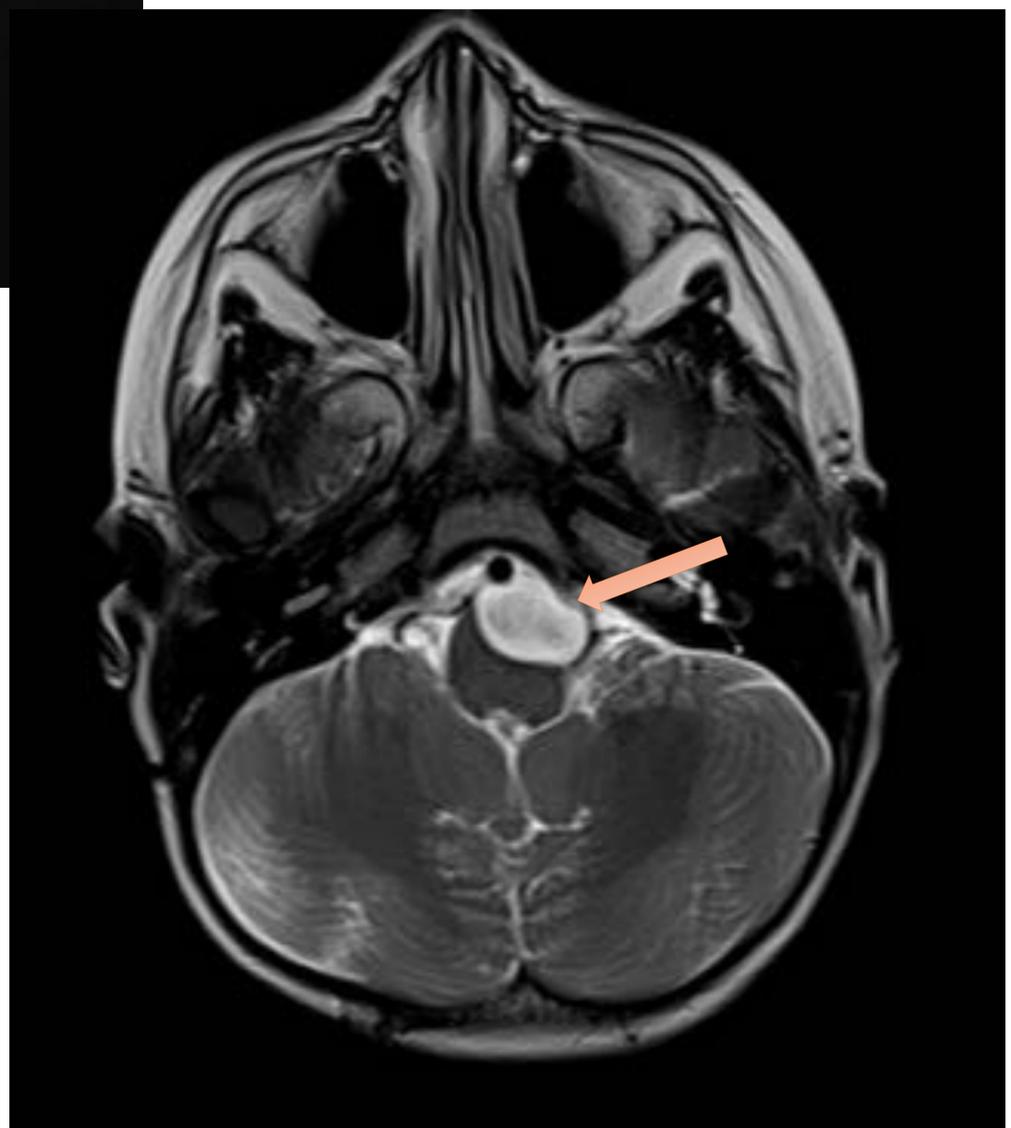
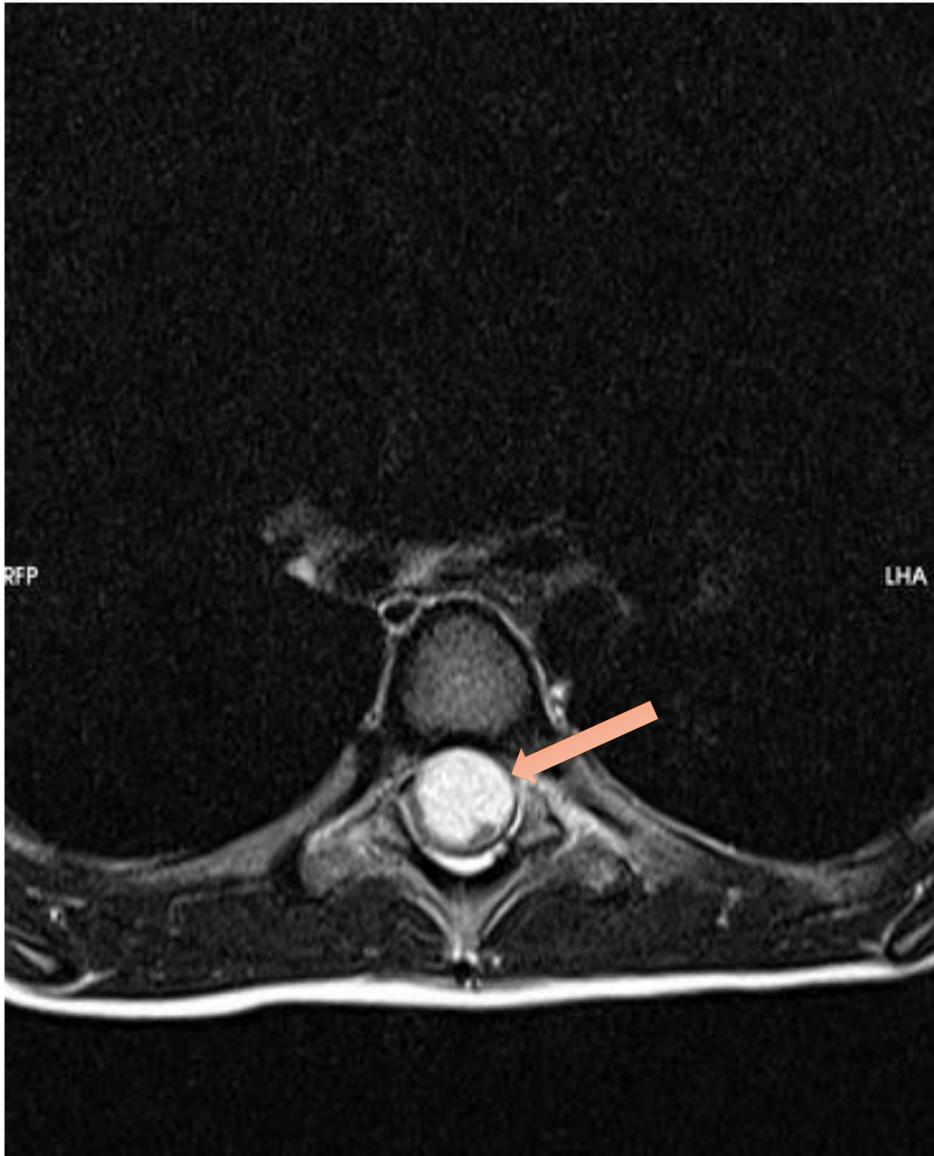


Figura 11. Imagen de RM potenciada en T2 en plano axial. Masa heterogénea e hiperintensa en tronco del encéfalo con extensión a la cisterna prebulbar.



Figuras 12 y 13. Imagen de resonancia magnética potenciada en T2 de médula dorsal en plano axial. Lesión intrarraquídea extramedular de alta intensidad.

En las secuencias FLAIR, el quiste mostrará una señal hiperintensa sin edema circundante (**Figura 14**).

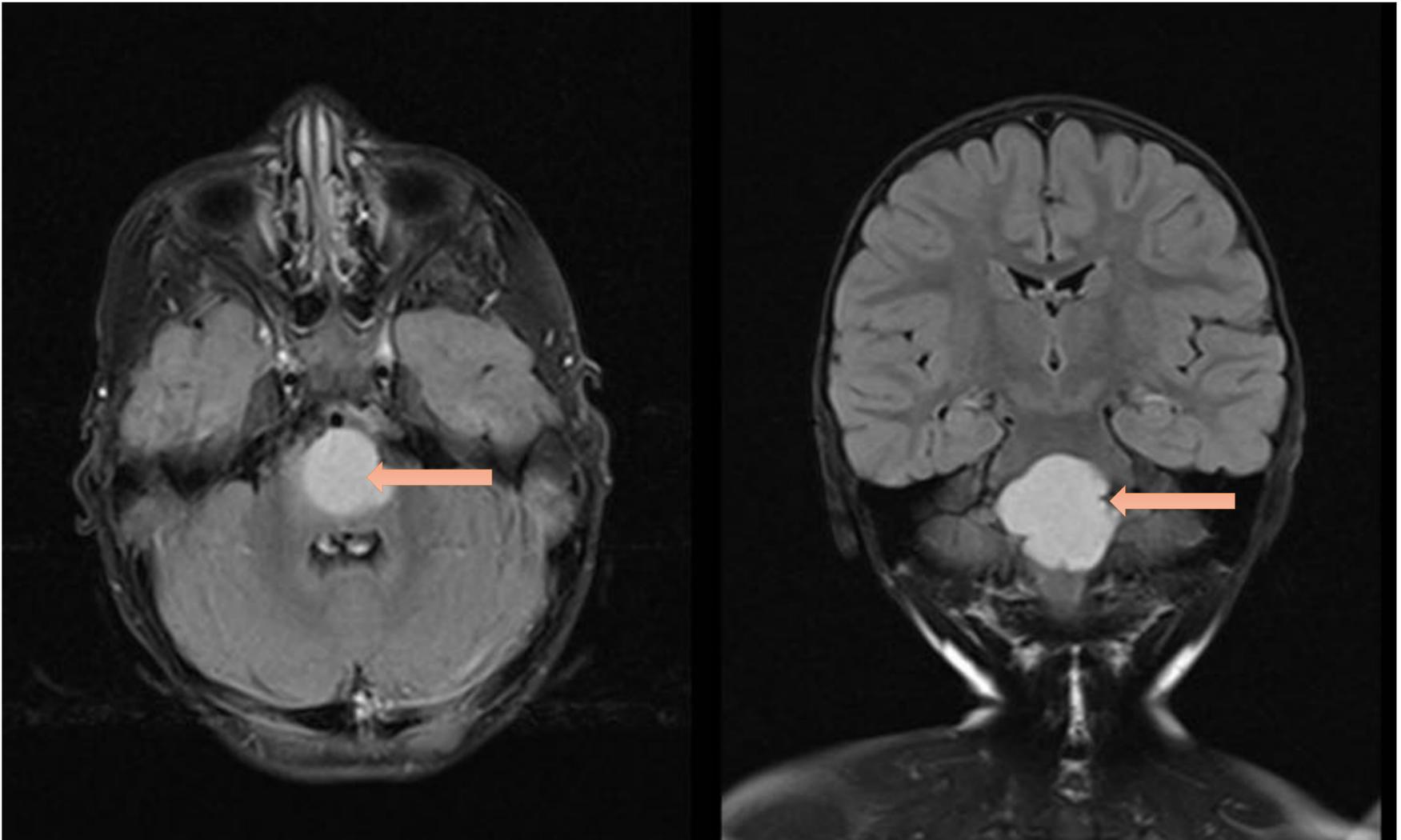


Figura 14. Secuencia FLAIR de RM en planos axial y coronal. Masa troncular polilobulada, homogénea e hiperintensa.

En las secuencias de difusión **pueden mostrar una restricción leve (Figuras 15 a 17).**

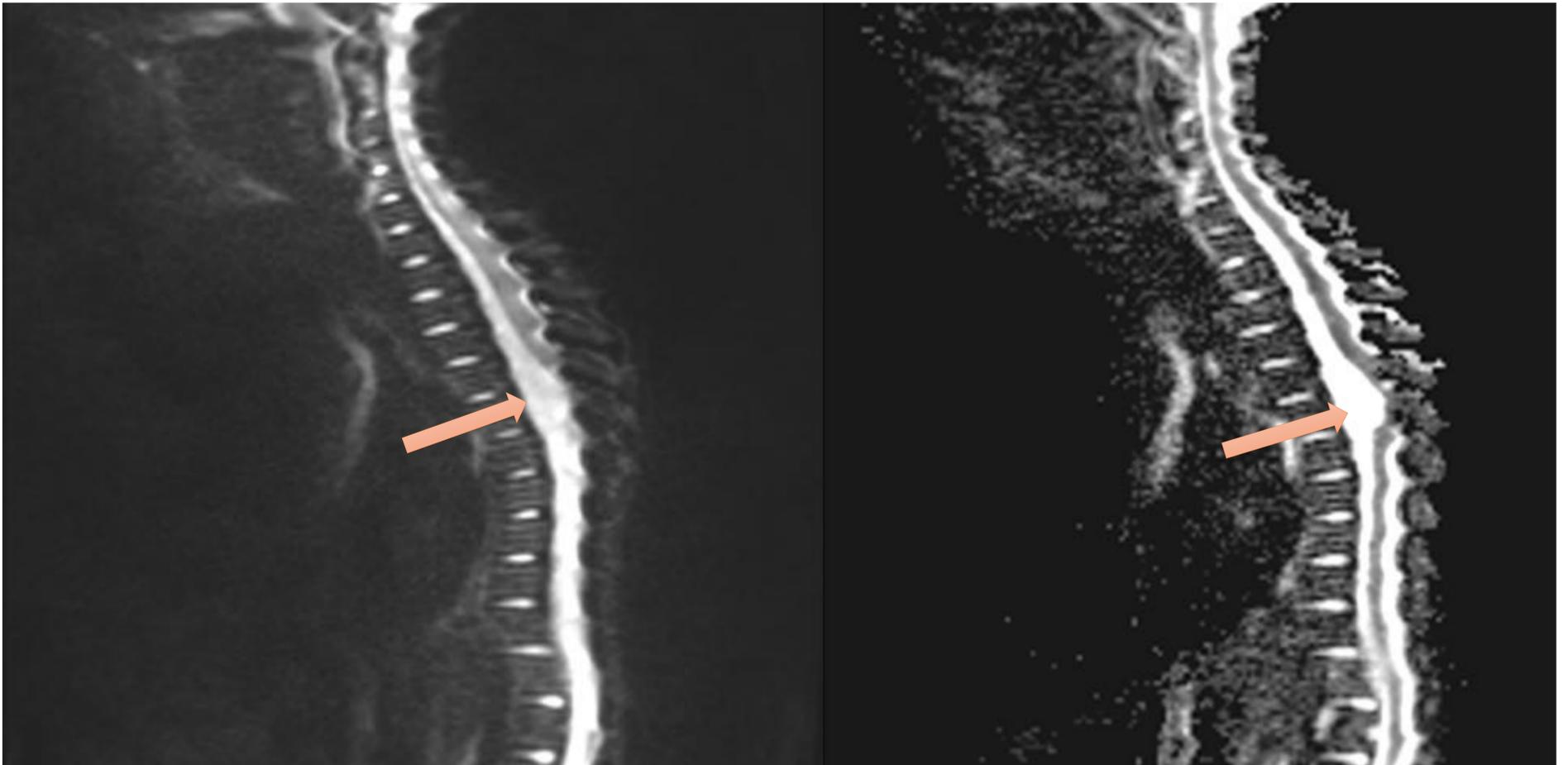


Figura 15. Imagen de RM. Secuencia de difusión y mapa ADC de médula dorsal en plano sagital. No se observan zonas de restricción a la difusión.

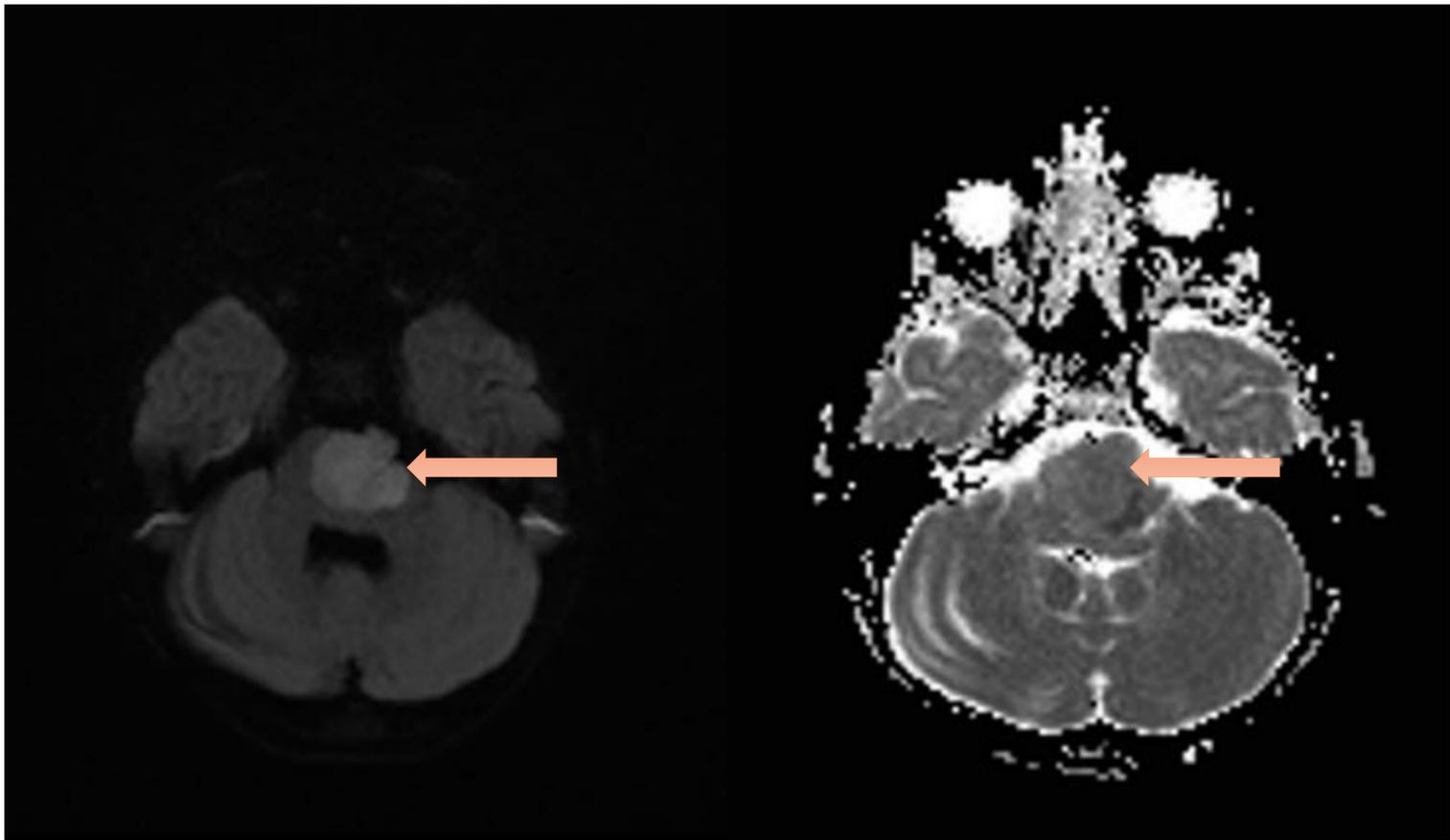


Figura 16. Imagen de RM. Secuencia de difusión y mapa ADC de médula dorsal en plano axial. Masa troncular que muestra restricción homogénea con valores reducidos en el mapa de ADC.

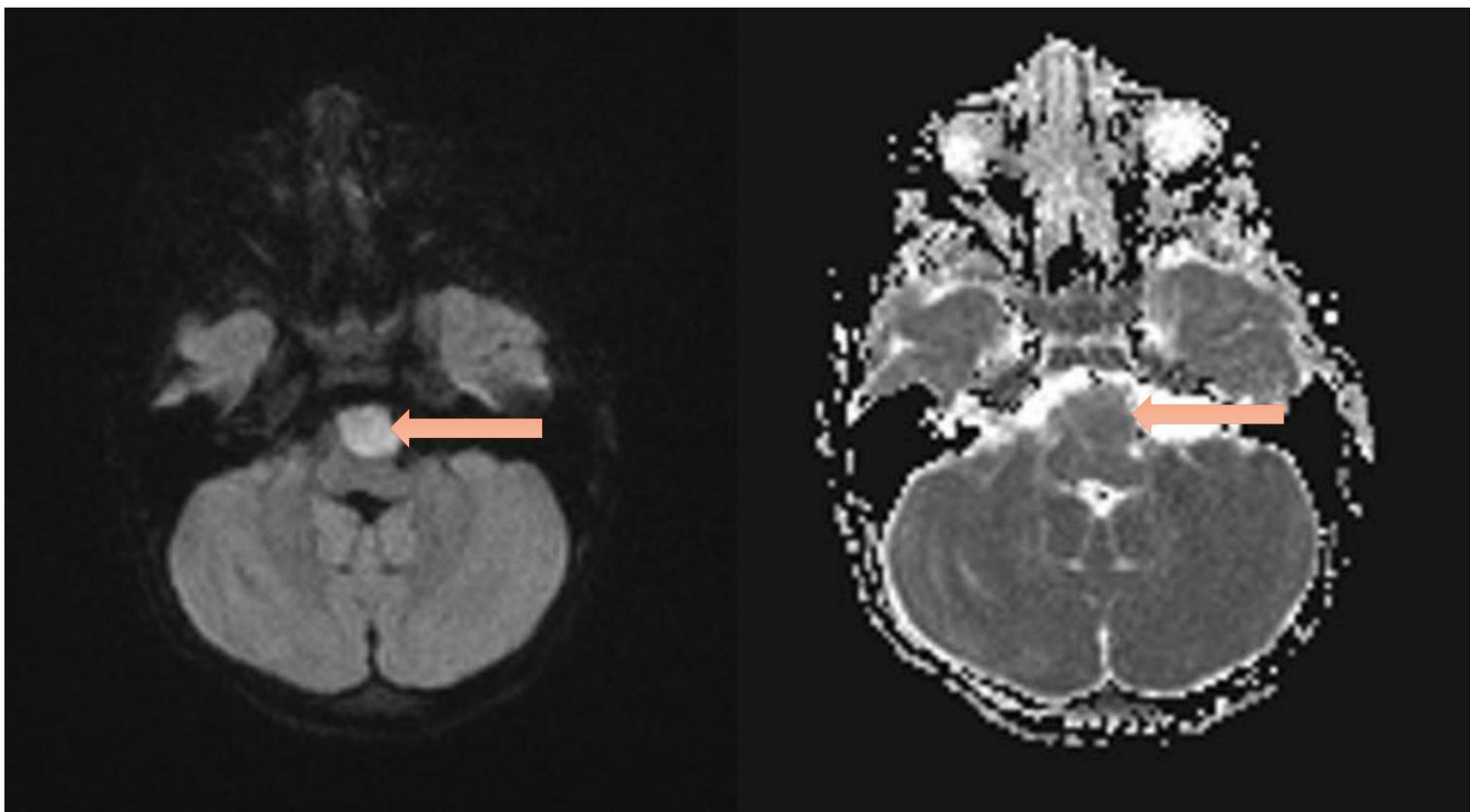


Figura 17. Imagen de RM. Secuencia de difusión y mapa ADC de médula dorsal en plano axial. Masa troncular con ténue restricción a la difusión.

De manera **infrecuente**, puede haber un **realce leve de la pared** con la administración de contraste paramagnético (**Figuras 18 y 19**).



Figura 18. Imagen de RM en plano sagital tras la administración de contraste paramagnético. Se objetiva una tenue captación focal milimétrica.

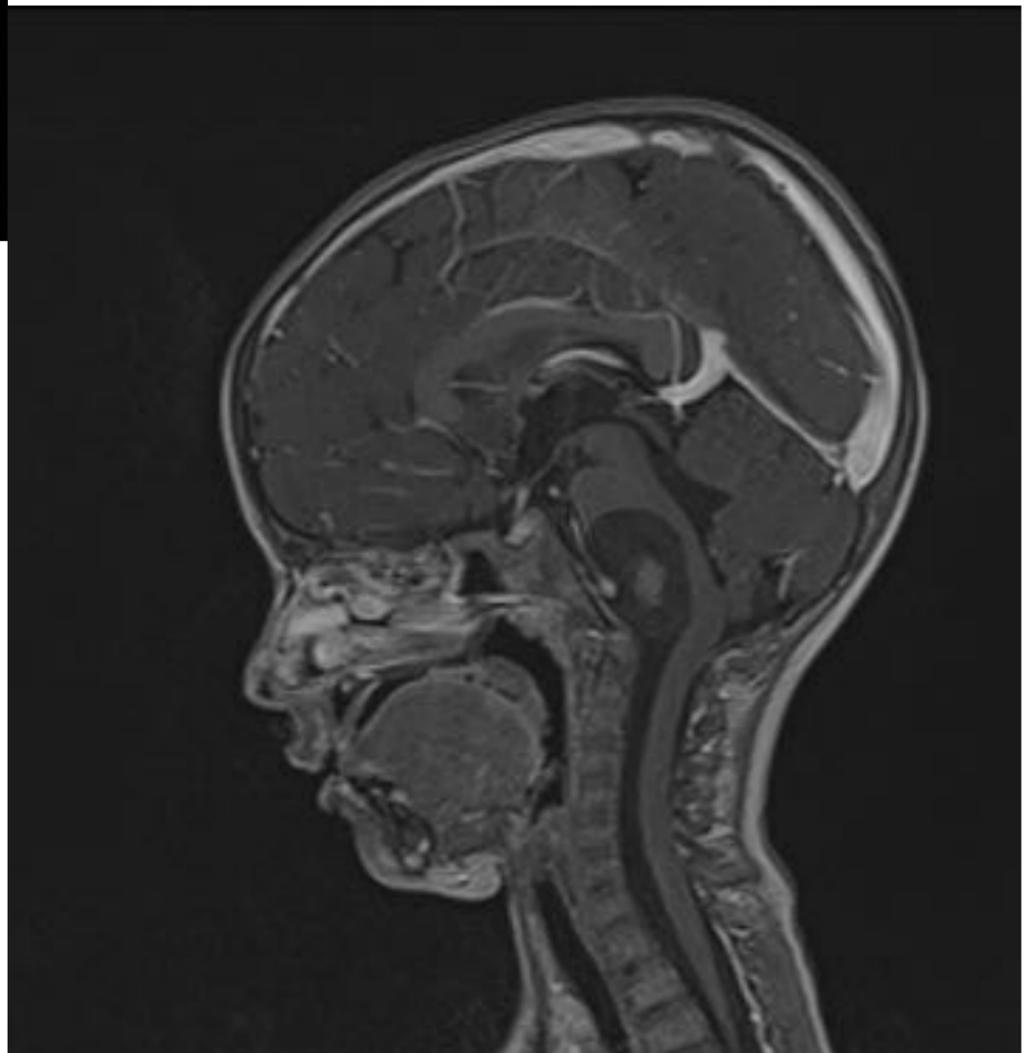


Figura 19. Imagen de RM en plano sagital tras la administración de contraste paramagnético. No se observan zonas de realce.



Diagnóstico Diferencial

Debido a las características de imagen inespecíficas de los quistes neuroentéricos, el **diagnóstico diferencial** es **amplio**.

Otras lesiones intracraneales de apariencia similar incluyen:

Quiste aracnoideo

Quiste plexo coroideo

Quiste coloide

Quiste dermoide/
epidermoide

Quiste ependimario

Quiste parasitario

Tumores quísticos
primarios/metastásicos

Quiste de
hendidura de
Rathke

La ubicación de la lesión puede ser útil para el diagnóstico, ya que los quistes neuroentéricos **son más frecuentes en la fosa posterior**.

Por el contrario, un quiste aracnoideo se encuentra con mayor frecuencia en la fosa craneal media.



Debido a la variabilidad en la apariencia de estas entidades quísticas, el **diagnóstico definitivo** solo puede realizarse **mediante análisis histológico**.

Tratamiento y Pronóstico

La recomendación de **tratamiento actual** para los quistes neuroentéricos es la **escisión quirúrgica en pacientes sintomáticos**.

La resección completa es ideal para reducir el riesgo de recurrencia, aunque esto puede no ser posible por la adherencia del quiste a estructuras críticas.

Se ha demostrado que la resección parcial es más probable en casos de diagnóstico preoperatorio incorrecto, lo que puede conducir a un abordaje quirúrgico subóptimo.



Las tasas de recurrencia oscilan entre el 11,9% y el 37%, y la línea de **tiempo de la recurrencia** varía **de 4 meses a 14 años después de la cirugía**.

Debido a la posibilidad de recurrencia, diseminación y transformación maligna, se recomiendan estudios de imágenes seriados a largo plazo en el seguimiento



Conclusiones:

- Los quistes neuroentéricos son lesiones quísticas benignas poco frecuentes del sistema nervioso central.
- Las características por imagen pueden ayudar a distinguir estas lesiones, sin embargo, el diagnóstico definitivo se basa en el análisis histopatológico.
- La orientación diagnóstica por imagen permite una planificación quirúrgica adecuada, pudiendo reducir el riesgo de recurrencias.



Referencias:

1. Anderson T, Kaufman T, Murtagh R. Intracranial neurenteric cyst: A case report and differential diagnosis of intracranial cystic lesions. *Radiol Case Rep.* 2020 Oct 15;15(12):2649-2654. doi: 10.1016/j.radcr.2020.10.017. PMID: 33093931; PMCID: PMC7568188.
2. Viaene AN, Brem S. Recurrent neurenteric cysts compressing the brainstem. *Surg Neurol Int.* 2019;10:245. doi: 10.25259/SNI_501_2019.
3. Shimizu Y, Fujita N, Akiyama O, Suzuki M, Kondo A. A rare presentation of a pediatric neurenteric cyst as an intra-axial pontine lesion: A case report with a 5-year follow-up. *Surg Neurol Int.* 2019 Dec 6;10:236. doi: 10.25259/SNI_214_2019. PMID: 31893137; PMCID: PMC6911675.
4. Priamo FA, Jimenez ED, Benardete EA. Posterior fossa neurenteric cysts can expand rapidly: case report. *Skull Base Rep.* 2011 Nov;1(2):115-24. doi: 10.1055/s-0031-1284206. Epub 2011 Jul 21. PMID: 23984213; PMCID: PMC3743607.