



Nota clínica

Tumoraciones quísticas intracraneales. A propósito de un caso

R. Plácido Paías^a, R. Real Terrón^b, J. Giménez Pando^c, C. M. González Álvarez^d,
M. J. González Carracedo^a, V. Vaquerizo Vaquerizo^a, J. L. Paz Azcárate^e

Publicado en Internet:
24-noviembre-2014

Raquel Plácido Paías:
raquelpaiais@gmail.com

^aMIR-Pediatría. Servicio de Pediatría. Hospital de Mérida. Mérida, Badajoz. España
• ^bServicio de Pediatría. Hospital de Mérida. Mérida, Badajoz. España • ^cServicio de Neurocirugía.
Hospital Materno Infantil de Badajoz. Badajoz. España • ^dServicio de Pediatría. Hospital Universitario
Rafael Méndez. Lorca, Murcia. España • ^ePediatra. CS Obispo Paulo. Mérida, Badajoz. España.

Resumen

Los quistes aracnoideos son lesiones benignas, de origen congénito, formadas por una membrana aracnoidea, que contienen líquido cefalorraquídeo en su interior.

Presentamos el caso de un niño de cinco años con una asimetría craneal con abombamiento frontoparietotemporal derecho. Refería vómitos ocasionales de un año de evolución y cefalea que no le despertaba por la noche desde hacía dos años, acompañada algunas veces de sonofobia y fotofobia. En las pruebas de imagen se visualizaba un gran quiste aracnoideo en la fosa craneal media derecha con desplazamiento de la línea media y colapso de las astas ventriculares adyacentes.

Dado el tamaño del quiste y la clínica, se decidió tratamiento con cistocisternostomía endoscópica comunicando el quiste aracnoideo con las cisternas basales.

Palabras clave:

- Quiste aracnoideo

Intracranial cystic tumors. A case report

Abstract

Arachnoid cysts are benign, congenital malformations formed by an arachnoid membrane containing cerebrospinal fluid inside.

We report the case of a 5 year old child with cranial asymmetry with right fronto-parieto-temporal bulging. Occasional vomiting of a year of evolution and sometimes headache (that did not wake him at night), are referred, accompanied by sonophobia and photophobia for two years. The imaging displays a large arachnoid cyst in the right middle cranial fossa with midline shift and collapse of adjacent ventricular horns.

Because of the size of the cyst and the clinic, endoscopic treatment was selected, communicating arachnoid cyst and basal cisterns.

Key words:

- Arachnoid cyst

INTRODUCCIÓN

Los quistes aracnoideos (QA) son cavidades extracerebrales benignas que contienen líquido cefalorraquídeo (LCR) recubierto por una membrana aracnoi-

dea. Pueden clasificarse en dos grandes grupos: los primarios o congénitos y los secundarios, que pueden ocurrir como complicación de traumatismos craneoencefálicos, hemorragias, procesos infecciosos intracraneales o intervenciones quirúrgicas¹.

Cómo citar este artículo: Plácido Paías R, Real Terrón R, Giménez Pando J, González Álvarez CM, González Carracedo MJ, Vaquerizo Vaquerizo V, et al. Tumoraciones quísticas intracraneales. A propósito de un caso. Rev Pediatr Aten Primaria. 2014;16:e155-e160.

Representan el 1-2% de las lesiones intracraneales ocupantes de espacio. Su localización más frecuente es la fosa media (50-60%), seguida del ángulo pontocerebeloso (10%), la región supraselar (10%) y la convexidad y la cisterna cuadrigeminal (10%)².

La etiopatogenia es desconocida. Se han explicado como un fallo embrionario^{1,3,4} en la formación de las meninges frontal y temporal en la cisura de Silvio, las cuales permanecen separadas y se produce una duplicación aracnoidea².

Actualmente, en algunos casos es posible la visualización del QA durante el embarazo, a través de los ultrasonidos y la resonancia magnética (RM) prenatal¹.

El 60-80% de los casos se diagnostican en el primer año de vida. Suelen ser de pequeño tamaño y asintomáticos, y, aunque predominan en la infancia^{2,5}, pueden no detectarse hasta la edad adulta, siendo frecuentemente un hallazgo neurorradiológico casual.

Es posible una descompensación brusca de un paciente con QA, ya que un traumatismo craneal puede provocar un sangrado intraquístico o la rotura del quiste, generalmente al espacio subaracnoideo.

La clínica depende de la localización del quiste, la edad del paciente, y el tamaño y la forma de presentación.

La megacefalia suele ser el primer síntoma en la edad pediátrica, seguido de convulsiones focales, retraso psicomotor y síndrome de hipertensión intracraneal aguda⁶. La compresión del sistema ventricular secundaria al gran volumen o la ubicación puede llegar a provocar hidrocefalia^{2,5}.

Cuando son de gran tamaño pueden acompañarse de síntomas y signos derivados del efecto masa por compresión de estructuras adyacentes. Las malformaciones craneales secundarias al crecimiento de este tipo de lesiones suelen ser más evidentes en lactantes en los que no se ha producido el cierre de las suturas craneales; los síntomas de hipertensión intracraneal ocurren en niños y adultos⁷, por compresión o irritación secundarias al efecto de masa.

En los lactantes, la ecografía transfontanelar es un método fiable que permite visualizar los QA como lesiones quísticas hipocogénicas³. En edades posteriores, la tomografía computarizada (TC) y la RM son medidas diagnósticas de elección.

El tratamiento es expectante si son pequeños y asintomáticos⁷. Si el quiste presenta un volumen importante o compresión de estructuras adyacentes puede necesitarse tratamiento quirúrgico.

CASO CLÍNICO

Niño de cinco años derivado por su pediatra de Atención Primaria para estudio por deformidad craneal frontoparietotemporal derecha que se había hecho más evidente en los últimos meses. Había presentado vómitos ocasionales con los malos olores, de un año de evolución, y cefalea acompañada de sonofobia y fonofobia, de frecuencia variable e intensidad leve que nunca le había despertado por la noche desde los tres años y medio. La exploración neurológica fue normal (incluido el fondo de ojo), excepto la macrocefalia con 55 cm de perímetro cefálico (>percentil 99).

El único antecedente familiar significativo es un QA frontal izquierdo intervenido en el abuelo paterno.

Nacido de embarazo controlado, con ecografías prenatales normales y parto eutócico sin complicaciones. No tenía otros antecedentes personales de interés. El desarrollo psicomotor fue normal, con marcha libre a los 13 meses, lenguaje y sociabilidad adecuada a la edad, y está escolarizado con dificultades de aprendizaje de la lectoescritura.

En la TC craneal se visualiza un QA de gran tamaño en la fosa craneal media derecha con desplazamiento de la línea media y colapso de las astas ventriculares adyacentes (Fig. 1), que se confirma en RM craneal mostrando en la región frontoparietotemporal derecha un contenido hipointenso en secuencias de T1 e hiperintensas en T2; que no se modifica tras el contraste con gadolinio (Fig. 2).

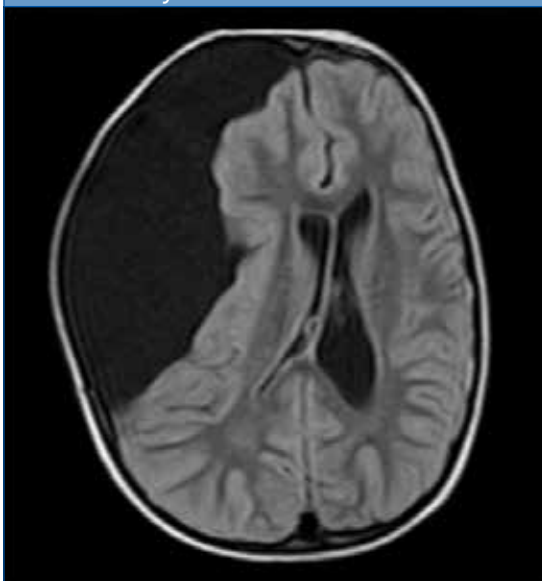
Se deriva a Neurocirugía, donde se monitorizan las presiones intracraneales con un sensor epidural

Figura 1. Tomografía computarizada craneal: quiste aracnoideo de convexidad con asimetría craneal



neumático, mediante trépano frontal precoronal, encontrando patológicas solo las nocturnas (Fig. 3). Ante una hipertensión intracraneal crónica, se decide tratamiento con cistocisternostomía, comunicando el QA con la cisterna óptico-carotídea, mediante endoscopio angulado 30° y un catéter con doble balón de ventriculostomía, para favore-

Figura 2. Resonancia magnética craneal. Secuencia axial en T1: lesión en la fosa craneal media derecha con desplazamiento de la línea media y colapso de las astas ventriculares adyacentes



cer la comunicación de los espacios y la circulación libre del LCR.

DISCUSIÓN

Los QA son las lesiones expansivas intracraneales no tumorales más frecuentes en la infancia y adolescencia. Su localización más habitual es la fosa media, con una incidencia dos veces mayor en el hemisferio izquierdo. Según Rengachary y Waranabe, el 49% se sitúa a nivel silviano, el 11% en el ángulo pontocerebeloso, el 10% en la cisterna cuadrigeminal, el 9% son selares y supraselares, otro 9% vermianos y el 12% restante de diferentes localizaciones⁶. Nuestro caso es de localización silviana derecha.

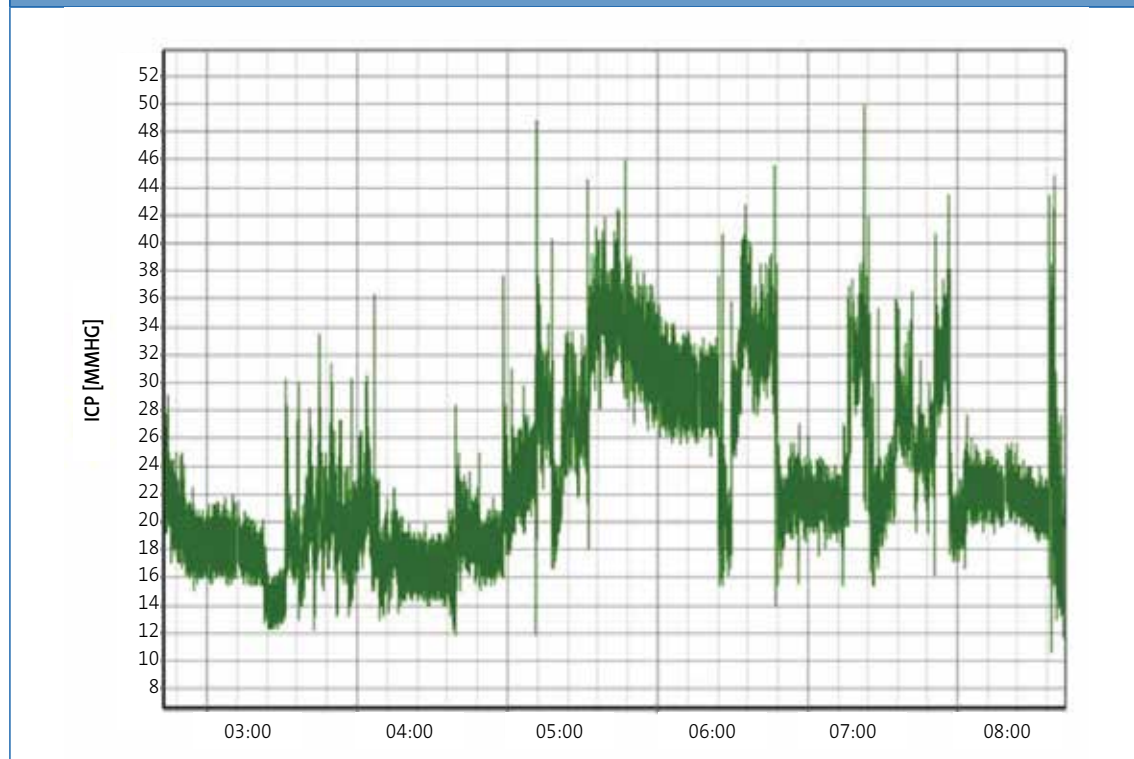
Las manifestaciones clínicas dependen de la edad, el lugar, el tamaño y la forma de presentación⁴. Los diagnosticados antes de los cinco años son los que más tienden a crecer, como verificamos en nuestro caso². La forma más común de presentación es la megacefalia, como en nuestro caso, presentando asimetría craneal y cefalea como síntomas iniciales. Le siguen en frecuencia el retraso mental/psicomotor, el síndrome de hipertensión intracraneal, la hemiparesia y la tetraparesia⁶.

La clínica puede aparecer por compresión o irritación de las estructuras vecinas, por efecto de masa intracraneal, por alteración en la circulación del LCR y por sangrado del quiste¹. El diagnóstico diferencial de los QA debe realizarse con otras lesiones quísticas, tanto de naturaleza malformativa (quistes neuroentéricos) como parasitaria (neurocisticercosis e hidatidosis) o neoplásica (astrocitomas quísticos, hemangioblastomas y gangliomas quísticos)⁸.

El curso natural de los QA es impredecible, algunos permanecen inalterables durante toda la vida, otros tienden a crecer en el transcurso del tiempo o incluso desaparecen espontáneamente⁷⁻⁹.

En los quistes asintomáticos de convexidad es muy frecuente la remodelación craneal, traduciéndose como asimetría craneal en la TC craneal, como sucedió en nuestro paciente.

Figura 3. Monitorización de las presiones intracraneales del paciente



La actitud que se debe adoptar ante un QA sigue siendo un tema de debate, y debe individualizarse cada caso, de tal forma que si son asintomáticos, como en la mayoría de los casos, y sin imágenes sugestivas de efecto masa, deben observarse manteniendo una actitud conservadora^{3,4,7}. Por ello, aunque los quistes sean de gran tamaño, la actitud más frecuente es monitorizar la presión intracraneal (PIC) antes de decidir tratar, y solo si se constata hipertensión intracraneal (registro patológico de la PIC) se recurre a la cirugía, como en nuestro caso.

Se puede ponderar el tratamiento quirúrgico dependiendo de la localización, del tamaño del quiste, de los síntomas neurológicos que produce y de las anomalías asociadas^{4,8}. Las mejores opciones quirúrgicas son la fenestración de la cápsula del quiste^{3,7,8} estableciendo comunicación del mismo con el resto del espacio subaracnoideo, realizándose

con técnicas microquirúrgicas (“criterio de *key hole*”)⁷. Sin embargo, ninguno de estos métodos es la solución definitiva, ya que en ocasiones es necesario recurrir a una segunda intervención quirúrgica o combinar procesos en el mismo acto quirúrgico². En nuestro caso se optó por la cistocisternostomía endoscópica comunicando el QA con las cisternas basales por sus buenos resultados y escasas complicaciones.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no presentar conflictos de intereses en relación con la preparación y publicación de este artículo.

ABREVIATURAS

LCR: líquido cefalorraquídeo • PIC: presión intracraneal • QA: quiste aracnoideo • RM: resonancia magnética • TC: tomografía computarizada.

BIBLIOGRAFÍA

1. Goyenechea Gutiérrez F. Quistes Aracnoideos. *Info-med* [en línea] [consultado el 09/05/2013]. Disponible en www.sld.cu/galerias/pdf/sitios/neuroc/quistes_aracnoideos.pdf
2. Tuñón-Gómez M, Brea-Álvarez B, Marín-Aguilera B, Esteban-García L. Rotura de un quiste aracnoideo temporal con formación de higroma subdural y herniación cerebral. *Rev Neurol*. 2013;56:301-2.
3. Vega-Sosa A, Obieta-Cruz E, Alejandro Hernández-Rojas M. Quistes aracnoideos intracraneales. *Cir Cir*. 2010;78:556-62.
4. Palencia R, Blanco M, Nieto R. Quistes aracnoideos intracraneales en la infancia. A propósito de 40 casos. *Bol Pediatr*. 2002;42:76-80.
5. Gosalakkal JA. Intracranial arachnoid cysts in children: a review of pathogenesis, clinical features, and management. *Pediatr Neurol*. 2002;26:93-8.
6. Campistol J. Quistes aranoideos. En: Ferjerman N, Fernández Álvarez E (eds.). *Neurología Pediátrica*, 3.ª ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2007. p. 875-9.
7. Gelabert-González M. Derivación cistoperitoneal en el tratamiento quirúrgico de los quistes aracnoideos intracraneales. Análisis de 49 casos. *Arch Argent Pediatr*. 2011;109:354-61.
8. Rico-Cotelo M, Díaz-Cabanas L, Allut AG, Gelabert-González M. Quiste Aracnoideo intraventricular. *Rev Neurol*. 2013;57:25-8.
9. Ibarra-de la Torre A. Quiste aracnoideo congénito temporal medial izquierdo, resuelto espontáneamente. *Arch Neurocién Mex*. 2011;16:228-30.