

Quiste Ependimario en paciente pediátrico: Reporte de caso

Pazmiño Erazo Edgar Efraín | Médico General, Universidad Central del Ecuador

Enviado: 18-07-2016 | Aceptado: 29-10-16

Resumen

Introducción: El quiste ependimario es una entidad benigna, rara y congénita ubicada frecuentemente en los ventrículos laterales o región yuxtaventricular. La ubicación más frecuente es supratentorial y raramente infratentorial. Normalmente los quistes están llenos de líquido cefalorraquídeo. Existen muy pocos casos publicados en pacientes pediátricos.

Caso Clínico: Se presenta el caso de un paciente de 2 años de edad, sin antecedentes de importancia, que presentó crisis comiciales a repetición, sin otros signos patológicos en el examen neurológico. La aproximación diagnóstica se realizó a través de resonancia magnética cerebral y el cuadro se resolvió con un procedimiento quirúrgico. El resultado patológico reveló el diagnóstico. Luego del procedimiento quirúrgico, el paciente evolucionó favorablemente y fue dado de alta asintomático. En los controles posteriores no se evidenció ningún síntoma o signo patológico, no presentaba crisis comiciales, sin embargo, mantenía medicación anticonvulsivante.

Discusión: El quiste ependimario es una entidad muy rara que se diagnostica normalmente en pacientes adultos. La presentación clínica habitual es secundaria a hipertensión endocraneal e hidrocefalia. El tratamiento de elección es quirúrgico en casos sintomáticos y consiste en la fenestración del quiste; ocasionalmente, derivación ventricular. Existen varias entidades con las cuales debe hacerse el diagnóstico diferencial especialmente por la baja incidencia de esta patología.

Palabras clave: Quiste cerebral, SNC.

Abstract

Introduction: The ependymal cyst is a benign, rare and congenital entity frequently located in any of both lateral ventricles or in the juxtaventricular region. The most common location is supratentorial and rarely infratentorial. They are usually filled with cerebrospinal fluid. There are very few cases reported in pediatric patients.

Case report: We present the case of a 2 year-old patient who suffered recurrent seizures and a normal neurologic examination. The diagnosis was made using brain magnetic resonance and the case was solved with a surgical procedure. The histopathologic report revealed the diagnosis. After the surgical procedure, the patient was evolving well and was discharged without symptoms. Subsequent tests were normal. Patient did not experience more seizures, though he was still receiving antiepileptic drugs.

Discussion: Ependymal cyst is rare condition usually diagnosed in adults. The clinical presentation is the result of intracranial hypertension and hydrocephalus. Surgical treatment in symptomatic cases involves cyst fenestration, sometimes a ventricular shunt is needed. There are several entities to consider in the differential diagnosis.

Keywords: Brain cyst, CNS.

Introducción

El quiste ependimario es una entidad rara y benigna, de origen congénito². Existen muy pocos casos publicados en la literatura, de los cuales, la gran mayoría fueron diagnosticados en la vida adulta. Estos hallazgos en pacientes pediátricos son raros³, existiendo en la literatura menos de 10 casos publicados en esa población, debido a que la gran mayoría de pacientes que presentan esta entidad permanecen asintomáticos, siendo el quiste ependimario un hallazgo frecuente en autopsias. Esta entidad se caracteriza por la presencia de un quiste lleno de líquido cefalorraquídeo ubicado comúnmente en los ventrículos laterales. También existen casos reportados en espacio subaracnoideo, ángulo pontocerebeloso e incluso médula espinal⁴.

A pesar que la mayoría son hallazgos incidentales, cuando presentan síntomas suelen ser con mayor

frecuencia los derivados de un aumento de la presión intracraneal, especialmente cefalea de gran intensidad y difícil control⁵. Por otro lado, suele presentarse usualmente con hidrocefalia no comunicante debido a que el quiste tiende a bloquear la circulación normal de líquido cefalorraquídeo. Histológicamente, el quiste está conformado por epitelio cilíndrico con o sin cilios. Puede apreciarse además calcificaciones.

El diagnóstico diferencial es muy importante debido a la baja incidencia de esta patología⁶. Entre los más importantes están los quistes de plexo coroideo y los quistes aracnoides de los cuales solo se puede diferenciar a través de estudio patológico¹. Además se debe destacar, por la epidemiología del medio donde se dio el caso, la importancia de descartar neurocisticercosis.

Reporte de caso

Paciente masculino de 2 años de edad, sin antecedentes patológicos de importancia ni historia previa de trauma. No tenía antecedentes patológicos de importancia. Esquema de inmunizaciones completo para la edad. Desarrollo psicomotor normal. Presenta cuadro de varios episodios de crisis convulsivas, el primero 6 meses antes del ingreso. Crisis generalizadas, tipo ausencias, con pérdida postural, ausencia de reflejos, pupilas mióticas, bradicardia, bradipnea y cianosis. Con recuperación espontánea a los 30 a 45 minutos. No tiene antecedentes de y permanece asintomático entre cada episodio. En la exploración neurológica no se encuentra alteración alguna. Tono y reflejos conservados, pares craneales sin alteraciones, desarrollo psicomotriz adecuado para edad.

Exámenes complementarios: EEG (Figura 1).

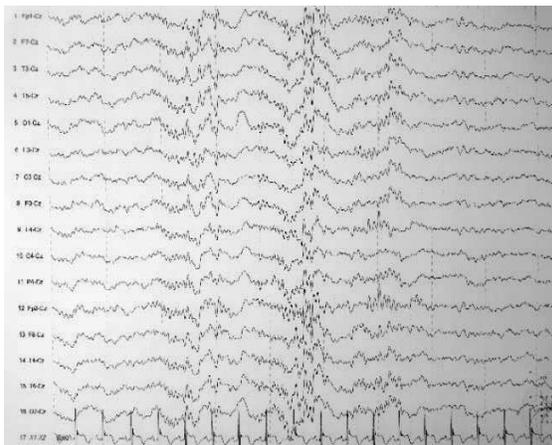


Figura 1. EEG evidencia actividad convulsiva.

La resonancia magnética cerebral con contraste intravenoso mostró una gran masa que ocupaba el asta posterior del ventrículo lateral izquierdo, sin ejercer efecto de masa. En el diagnóstico diferencial se consideró neurocisticercosis, por tratarse de un paciente oriundo de una zona endémica de esta patología. Otra posibilidad diagnóstica fue la de quiste aracnoideo. **Figura 2.**

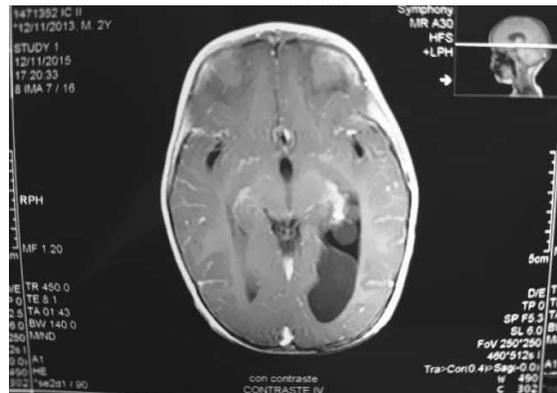
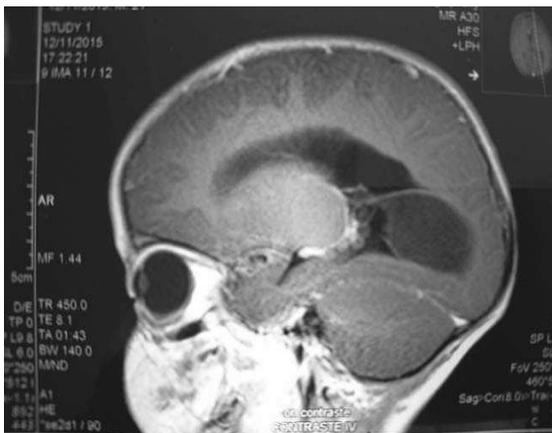


Figura 2. RRMN y TAC cerebral

El paciente fue sometido a intervención quirúrgica con neuroendoscopio a nivel occipital izquierdo, punto de referencia hacia sistema ventricular izquierdo. De una membrana hipervascularizada, se tomó una muestra para estudio histológico y excéresis de la mayor cantidad de membrana posible, con control de hemostasia y sin complicaciones transoperatorias. No se colocó sistema de derivación cistoperitoneal. La tomografía postoperatoria fue normal.

El reporte histopatológico reportó pared de quiste revestida por epitelio cilíndrico ciliado, además se aprecia calcificaciones y tejido nervioso reactivo. **Diagnóstico Histológico:** Quiste endodimario. El paciente fue dado de alta una semana después de la intervención sin ningún tipo de complicaciones. Recibió tratamiento con ácido valproico. El seguimiento demostró control de las crisis y el paciente permanecía asintomático luego de 4 meses de la intervención.

Discusión

El quiste endodimario es una entidad poco frecuente, pese a su origen congénito, casi no se han reportado casos en pacientes pediátricos⁶. Además los casos caracterizados por sintomatología comicial son mucho menos frecuentes. Puede presentar una amplia gama de síntomas, sin embargo, la mayoría tienen su base fisiopatológica en el tamaño y espacio intracranial que ocupan⁷. El síntoma que se refiere con mayor frecuencia es la cefalea, aunque también se ha descrito déficit neurológico progresivo y trastorno de conciencia².

El tratamiento de los casos sintomáticos es siempre quirúrgico. Se han descrito varias técnicas: resección total, resección parcial, marsupialización del quiste, derivación cistobaracnoidea, derivación peritoneal^{2,7}. Debe tomarse biopsias para confirmar el diagnóstico. Las recurrencias son excepcionales y el pronóstico, en general, es favorable para el paciente. En conclusión, el quiste endodimario es una enfermedad poco frecuente que solo se puede diagnosticar mediante biopsia.

Consentimiento informado

Se obtuvo el correspondiente consentimiento informado del representante legal del paciente, la madre, para reportar el caso.

Agradecimientos

Dr. Jorge Ricardo Arroyo Toledo del Servicio de Neurocirugía Hospital Carlos Andrade Marín

Dra. María Victoria Narváez Barros del Servicio de Pediatría Hospital Carlos Andrade Marín

Referencias

1. Osborn AG, Preece MT. Intracranial Cysts: Radiologic-Pathologic Correlation and Imaging Approach. *Radiology*. 2006; 239(3): 250-264.
2. Park Byoung-Joo. An Ependymal Cyst in Cerebello-Pontine Angle Presenting with Syncope. *Brain Tumor Research and Treatment*. 2013;1(2): 121-123.
3. Dominguez L. Quiste gliependimario congénito: Reporte de caso. *Rev. Chil. Neurocirugía*. 2010;(34): 88-89.
4. Franceschini PR, Worm PV. Ependymal Cyst Presenting with Lhermitte Sign. *Global Spine Journal*. 2014; 4(2): 101-104.
5. Lee SJ. Progressively Enlarged Intracerebral Ependymal Cyst Presenting with Movement Disorder. *J Korean Neurosurg Soc*. 2007; 41: 252-254
6. Lalitha AV, Rout I P. Spinal Intramedullary Neuroepithelial (Ependymal) Cyst. A rare cause of treatable acute paraparesis. *Indian Journal of Pediatrics*. 2006;73: 945-946.
7. Prieto R. Ependymal cyst of the midbrain. *Clinical Neuropathology*. 2013;32: 183-188.