

# QUISTE ENTERÓGENO DE LA FOSA POSTERIOR: REPORTE DE CASO

## *Enterogenous cyst of the posterior fossa: a case report*

JOSÉ LEÓN P.<sup>1a</sup>, FERNANDO ROMERO F.<sup>2a</sup>, EUTEMIO MEDINA M.<sup>2b</sup>, DIANA RIVAS F.<sup>3c</sup>, LUIS ANTONIO T.<sup>2b</sup>

<sup>1</sup>Departamento de Neurocirugía del Hospital Cayetano Heredia. <sup>2</sup>Departamento de Neurocirugía y <sup>3</sup>Departamento de Neuropatología del Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas, Lima, Perú.

<sup>a</sup> Residente de Neurocirugía, <sup>b</sup>Neurocirujano, <sup>c</sup>Neuropatóloga

### RESUMEN

**Introducción:** El quiste enterógeno intracraneal es una lesión tumoral quística benigna de muy poca frecuencia a nivel mundial. Estos quistes pueden presentarse en cualquier nivel del neuroaxis y su transformación maligna es poco frecuente. Se presenta el caso de una mujer de 32 años con una lesión quística en fosa posterior a nivel de la unión occipito cervical.

**Caso clínico:** Mujer de 32 años con antecedente de cirugía tumoral en fosa posterior hace 4 años, con cuadro clínico de cefalea crónica y cuadriparesia. La imagen de resonancia magnética de la unión craneocervical evidenció una lesión de tipo quística a nivel de la fosa posterior. Se realizó una craneotomía suboccipital con retiro del arco posterior de C1 y exéresis del tumor. El estudio histopatológico confirmó el diagnóstico de quiste enterógeno.

**Conclusión:** El quiste enterógeno del sistema nervioso es una patología infrecuente, benigna y que puede recidivar. El diagnóstico definitivo se hará mediante la biopsia de la pieza tumoral.

**Palabras Clave:** Quistes, Biopsia, Craneotomía, Sistema Nervioso Central, Cefalea (fuente: DeCS Bireme)

### ABSTRACT

**Introduction:** The intracranial enterogenous cyst is a benign cystic tumor lesion of very rare frequency worldwide. These cysts can occur at any level of neuroaxis and their malignant transformation is rare. The case of a 32-year-old woman with a cystic lesion in the posterior fossa at the level of the occipitocervical junction is presented.

**Clinical case:** A 32-year-old woman with a history of tumor surgery in the posterior fossa 4 years ago, with a clinical picture of chronic headache and quadriparesis. The magnetic resonance imaging of the cranio-cervical junction showed a cystic lesion at the level of the posterior fossa. A suboccipital craniectomy was performed with removal of the posterior arch of C1 and excision of the tumor. The histopathological study confirmed the diagnosis of enterogenic cyst.

**Conclusion:** The enterogenic cyst of the nervous system is an uncommon, benign pathology that can recur. The definitive diagnosis will be made by biopsy of the tumor piece.

**Keywords:** Cysts, Biopsy, Craniotomy, Central Nervous System, Headache Disorders (source: MeSH NLM)

Peru J Neurosurg 2020, 2 (1): 23-26

**E**l quiste enterógeno del sistema nervioso central es una lesión endodérmica benigna muy infrecuente que en la mayoría de los casos su ubicación es espinal <sup>1-2</sup>. Estas lesiones resultan de elementos desplazados del canal alimentario y son comúnmente encontrados en el mediastino posterior. Estos quistes pueden ocurrir a cualquier nivel del neuroaxis desde la clinoides posterior hasta la región coccígea; son frecuentemente encontrados en la región cervical baja y torácica alta. <sup>3,4,5,6</sup>

Los quistes enterógenos o entéricos son lesiones benignas de baja prevalencia y su transformación maligna es muy rara. Afectan comúnmente a niños y adultos jóvenes siendo su crecimiento lento, pero con tendencia a la recidiva.<sup>7,8</sup>

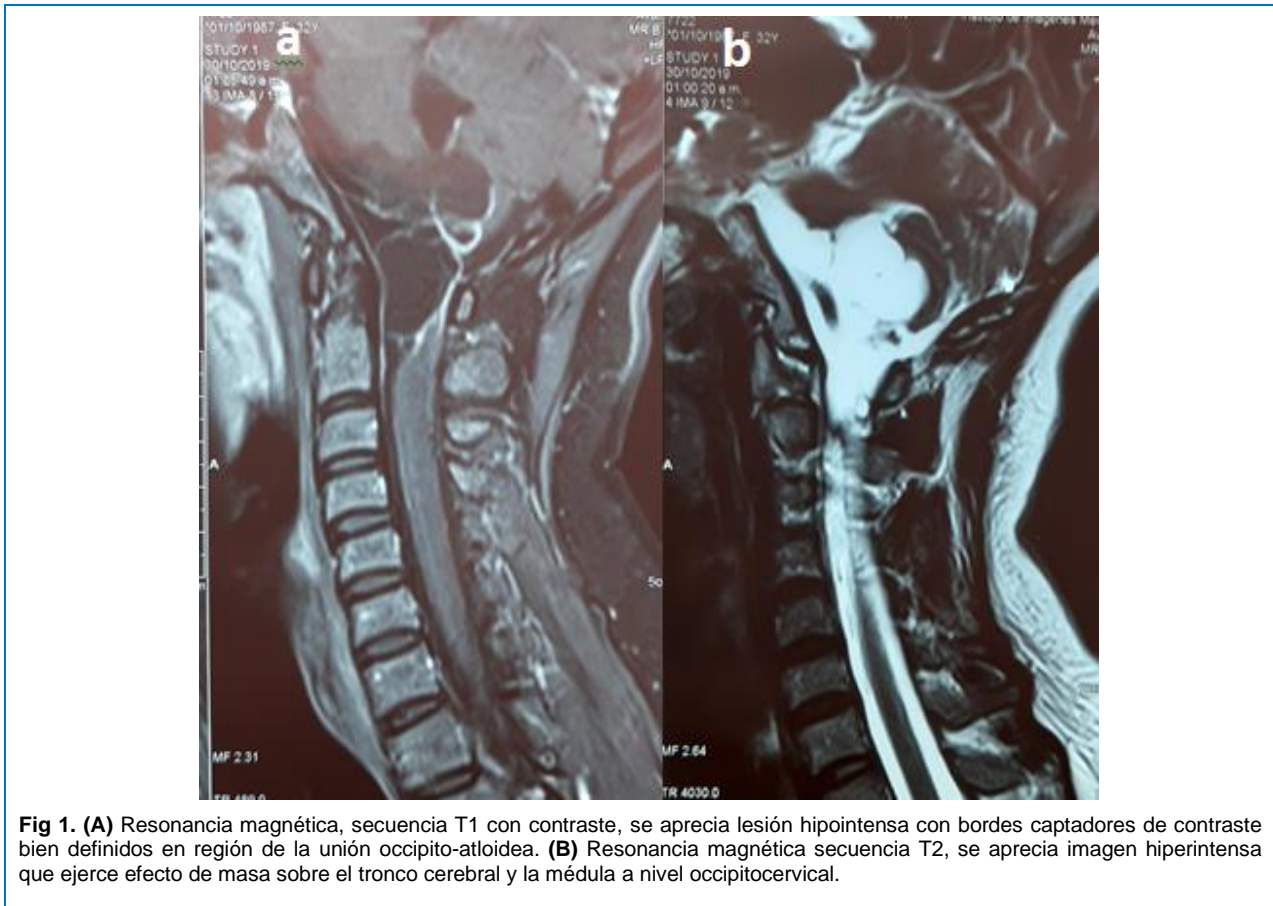
Se presenta el caso de un paciente de 32 años con una lesión quística en fosa posterior a nivel de la unión occipito cervical que radiológicamente sugería quiste epidermoide. Sin embargo, el estudio histológico definitivo demostró ser un quiste enterógeno.

**Enviado** : 10 de diciembre, 2019

**Aceptado** : 28 de diciembre, 2019

**COMO CITAR ESTE ARTÍCULO:** León J, Romero F, Medina E, Rivas D, Antonio L.

Quiste enterógeno de la fosa posterior: Reporte de caso. *Peru J Neurosurg* 2020; 2(1): 23-26



**Fig 1. (A)** Resonancia magnética, secuencia T1 con contraste, se aprecia lesión hipointensa con bordes captadores de contraste bien definidos en región de la unión occipito-atloidea. **(B)** Resonancia magnética secuencia T2, se aprecia imagen hiperintensa que ejerce efecto de masa sobre el tronco cerebral y la médula a nivel occipitocervical.

## CASO CLÍNICO

**Historia y examen:** Mujer de 32 años, residente en Lima, con antecedente de resección quirúrgica de quiste de unión craneocervical, hospitalizada durante un mes, hace seis años en EE.UU. dada de alta sin secuela neurológica. Inició enfermedad dos años antes de ingreso con cefalea occipital tipo hincada de intensidad leve e irradiación hacia región cervical que remitió parcialmente con analgésicos. Los síntomas se incrementaron progresivamente cursando en últimos 6 meses con cefalea moderada y mareos. Un día antes de ingreso dolor se intensificó y se asoció a retención urinaria por lo que acudió a la emergencia.

Al examen se evidenció disminución marcada de fuerza en las cuatro extremidades y parestesias por debajo de nivel cervical, paciente se encontraba despierta, orientada en tiempo, espacio y persona, con tetraplejía, hipotonía, hiperreflexia, signo de Babinski positivo y trastorno esfinteriano anal y urinario.

**Tratamiento:** Durante su estancia prequirúrgica su evolución fue estacionaria, Al décimo octavo día de su ingreso se le realizó una craneotomía suboccipital con retiro del arco posterior de C1 y exéresis de tumoración la cual se envió para estudio histopatológico.

**Evolución:** La evolución posterior a la cirugía fue lentamente favorable permaneciendo hospitalizada por un periodo de 40 días. Presentó una infección de tracto urinario por *Klebsiella pneumoniae* que remitió con tratamiento antibiótico siendo posteriormente el cultivo negativo. Al momento del alta presentaba una mejoría del déficit motor

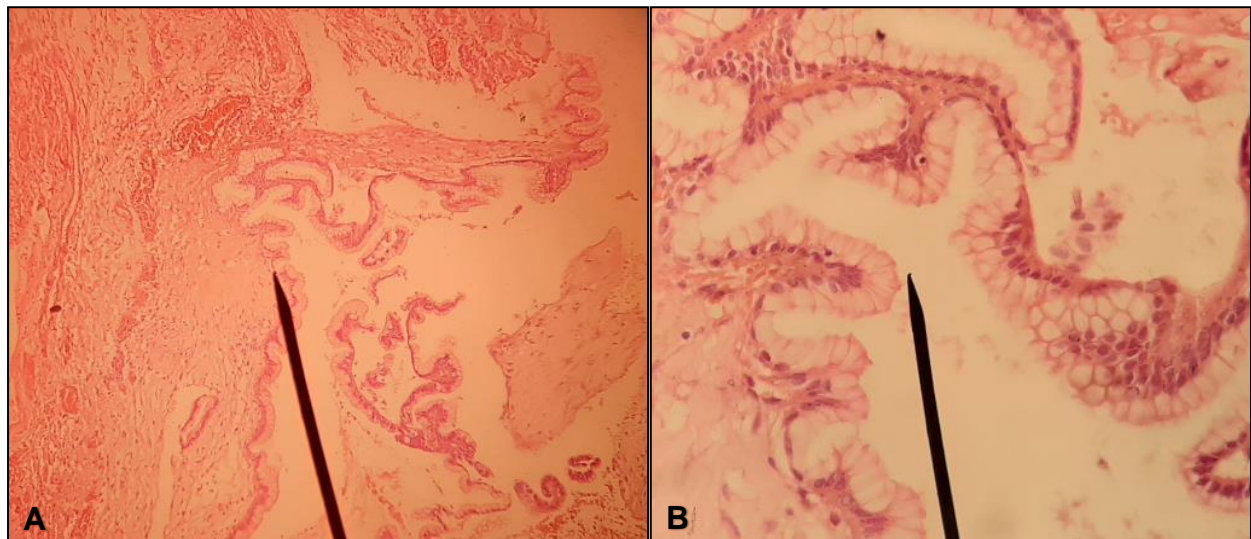
cuadriparesia a predominio braquial (2/5) con persistencia de trastorno esfinteriano. La resonancia magnética en T2 mostró una lesión hiperintensa de aspecto quístico multilobulada que ocupaba la región de la unión craneocervical (**Fig.1**). El estudio histopatológico mostró tejido conectivo con presencia de quiste tapizado por epitelio columnar con células “Globet” (**Fig. 2**).

## DISCUSIÓN

Los quistes neurógenos o neuroentéricos son patologías benignas poco frecuentes. Gauden *et al*, describió 140 pacientes con el diagnóstico de quiste neuroentérico intracraneal desde 1952. En China, dos estudios retrospectivos informaron que los quistes entéricos del sistema nervioso central correspondieron aproximadamente el 0.15% al 0.35% de todos los tumores intracraneales.<sup>1</sup>

En este reporte se describe una lesión ubicada en la fosa posterior a nivel de la unión craneocervical. La ubicación más frecuente es en médula espinal<sup>7</sup> aunque también se han descrito casos en la fosa posterior<sup>10,11</sup>, en el ángulo pontocerebeloso<sup>11,12</sup>, en la región supratentorial<sup>12,13</sup> y en el foramen magnum.<sup>14</sup>

En nuestro reporte se detalla una patología poco frecuente; el estudio por resonancia magnética no tiene una sensibilidad muy alta para su diagnóstico dado que existen diagnósticos diferenciales mucho más frecuentes. Los quistes enterógenos usualmente aparecen isointensos o hipointensos en T1 e hiperintensos en la secuencia T2.



**Fig 2. (A)** Se observa pared quística de tumoración. **(B)** Se observa epitelio monoestratificado de células mucinosas o "Goblet cells" de tipo epitelio intestinal sin alteraciones citológicas ni arquitecturales, tinción HE.

Santos de Oliveira *et al.*<sup>15</sup>, en su estudio describe un 62,5 % de imágenes hipointensas en T1 y el 68,75% de imágenes hiperintensas ponderadas en T2.

El tratamiento quirúrgico sigue siendo el tratamiento de elección. Como reporta Vásquez *et al.*<sup>16</sup>, estos quistes pueden recurrir, por lo que la resección total debe lograrse en todos los casos, objetivo que se logra con la resección completa de la pared del quiste.



**Fig 3.** Control postoperatorio de Resonancia Magnética T1 en la cual se aprecia ausencia de lesión tumoral quística a nivel de la unión occipito cervical.

## CONCLUSIÓN

El Quiste Enterógeno del sistema nervioso es una patología infrecuente, benigna y que puede recurrir en el paciente. El tratamiento de elección es el quirúrgico y el diagnóstico definitivo se hará mediante la biopsia de la pieza tumoral.

## AGRADECIMIENTOS:

Al D. Esteban, del Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas por su valioso apoyo en este estudio.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Gauden AJ, Khurana VG, Tsui AE, Kaye AH. Intracranial neuroenteric cysts: a concise review including an illustrative patient. *J Clin Neurosci.* 2012 Mar;19(3): 352-9.
2. Osborn AG, Preece MT. Intracranial cysts: Radiologic - pathologic correlation and imaging approach. *Radiology* 2006; 239:650-4.
3. Agnoli AL, Laun A, Schonmayr R: Enterogenous intraspinal cysts. *J Neurosurg* 61:834-840, 1984.
4. Batson RA, Scott MR: Neurenteric cysts, Teratomatous Cysts, Teratomas, Giant Hairy nevi, and their associated anomalies, in Hoffman HJ, Epstein F (eds): **Disorders of the Developing Nervous System.** Diagnosis and Treatment. Boston: Blackwell Scientific Publications, 1986, Vol 41, pp 733-743.
5. Odake G, Yamaki T, Naruse S: Neurenteric cyst with meningocele. Case report. *J Neurosurg* 45:352-356, 1976.
6. Puusepp M: Variété rare de tératome, sous-dural de la région cervicale (intestinome): Quadruplégie, extirpation, guérison complète. *Rev Neurol* 2:879-886, 1934.
7. Holmes GL, Trader S, Ignatiadis P. Intraspinal enterogeneous cyst. A case report and review of pediatric cases in the literature. *Am J Dis Child* 1879; 132:906-908.
8. LeDoux MS, Faye-Peterson OM, Aronin PA, et al. Lumbosacral neurenteric cyst in an infant. *J Neurosurg* 1993;78:821-825.

9. Mendel E, Lese GB, Gonzalez-Gomez I, et al. Isolated lumbosacral neurenteric cyst with partial sacral agenesis: case report. **Neurosurgery** 1994;35:1159-1163.
10. Rossi A, Cama A, Piatelli G, et al. Spinal dysraphism: MR imaging rationale. **J Neuroradiol** 2004;31:3-24.
11. Vaishya S, Ramesh T. Spontaneous relapsing and recurring large multiloculated posterior fossa enteric cyst. **Acta Neurochir (Wien)** 2006;148:985-988.
12. Mann KS, Khosla VK, Gulati DR, et al. Spinal neurenteric cyst. Association with vertebral anomalies, diastematomyelia, dorsal. **Surg Neurol** 1984, 21: 358-362
13. Lee SH, Dante SJ, Simeone FA, et al. Thoracic neurenteric cyst in an adult: case report. **Neurosurgery** 1999; 45:1239-1243.
14. Sharma RR, Ravi RR, Gurusinghe NT, Coutinho C, Mahapatra AK, Sousa J, et al: Cranio-spinal enterogenous cysts: clinico-radiological analysis in a series of ten cases. **J Clin Neurosci** 8:133-139, 2001.
15. Ricardo Santos De Oliveira, M.D., Giuseppe Cinalli, M.D., Thomas Roujeau, M.D., Christian Sainte-Rose, M.D., Alain Pierre-Kahn, M.D., And Michel Zerah, M.D. Neurenteric cysts in children: 16 consecutive cases and review of the literature. **J Neurosurg** (6 Suppl Pediatrics). 2005; 103: 512-523.
16. Pedro Vázquez Soto, Arturo Ruiz-Aburto A, Alfredo Yáñez Lermada, Facundo las Heras, Gonzalo Miranda4. Quiste neuroenterico supratentorial: Reporte de un caso. **Rev. Chil. Neurocirugía.**2018; 44: 48-51.

---

#### Declaración de conflicto de intereses

Los autores reportan que no existe conflicto de interés en lo concerniente a los materiales y métodos usados en este estudio o a los hallazgos específicos del mismo.

#### Contribución de los autores

*Concepción y diseño:* Todos los autores. *Redacción del artículo:* León. *Revisión crítica del artículo:* León, Romero, Rivas, Antonio. *Revisó la versión reenviada del artículo:* León. *Aprobó la versión final del artículo en nombre de todos los autores:* León.

#### Correspondencia

Luis Antonio Toledo. Departamento de Neurocirugía. Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas. Jr. Ancash 1271. Barrios Altos. 15003. Lima Perú. Correo electrónico: [Antoniotoledo75@hotmail.com](mailto:Antoniotoledo75@hotmail.com)