

Diagnóstico diferencial de un quiste intracerebral de la fosa craneal posterior.

García-Palomeque J.C.*, Fernández J.R.**, Heike R.**, Estefanía R.***

Servicio de Pediatría, Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva. España.*

Trevor Mann Baby Unit. Department of Neonatology Royal Sussex County Hospital Brighton, Reino Unido **

Servicio de Radiología, Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva. España ***.

Dir. Corresp.: Dr. García Palomeque: jesusgarpa@hotmail.com

Resumen: La aparición de un quiste intracerebral de fosa posterior puede ser de difícil diagnóstico, sobre todo si no presenta las características comunes. Presentamos el caso de un niño nacido a término con crecimiento intrauterino retardado, con cardiopatía, fallo de medro y dificultad en la tomas con un quiste intracerebral de localización anterior al cerebelo y parcialmente supratentorial. Para el diagnóstico fue necesario la realización de ecografía tranfontanelar y Resonancia Magnética Nuclear. Entre los diagnósticos probables el quiste aracnoideo, la megacisterna y el quiste de la bolsa de Blake. Se trata un quiste de fosa craneal posterior de localización atípica, por su comunicación con el III ventrículo, la no presencia de actividad doppler, la indentación del cerebelo. El diagnóstico fue definitivamente de quiste aracnoideo.

Palabras Clave: Quiste cerebral posterior, Quiste aracnoideo, Quiste de Blake-Pouch, Quiste de Dandy-Walker

Differential diagnosis of an intracerebral cystic lesion in the posterior fossa

Abstrac: Cystic lesions in the posterior fossa can be difficult to diagnose, especially if they do not present common features associated with them. We present a case of term, growth restricted infant with, cardiac anomalies, faltering growth and an intracerebral, partially supratentorial, cystic lesion anterior to the cerebellum. Cranial sonography and magnetic resonance imaging were required for the investigation of the lesion. Differential diagnoses were an arachnoid cyst, a megacystern or a Blake's pouch cyst. The findings suggested an atypical intracranial cyst with possible communication to the third ventricle, absent flow on Doppler examination and indentation of the cerebellum. The diagnosis of an arachnoid cyst was confirmed on imaging.

Keywords: Posterior fossa cyst, Arachnoid pouch, Blake's pouch cyst, Dandy- Walker's cyst.

Recibido: 21-03-11 Aceptado: 18-02-2012

Vox Paediatrica 2012; XIX(1):43-46

Introducción

La aparición de una colección de líquido intracerebral en un neonato puede resultar a veces difícil catalogarlo. Sobre todo en los de localización en fosa craneal posterior pues saber distinguirlos en base a su imaginología es dificultoso ya que hay diferencias sutiles entre ellos. Aunque lo más frecuente, son el quiste aracnoideo y el síndrome de **Dandy-Walker** y sus variantes, como la megacisterna magna y otras variedades. Otras entidades como el quiste porencefálico, quiste dermoide, teratomas y el aneurisma del seno venoso, hay que tenerlos en cuenta en el estudio de un quiste intracerebral de fosa posterior.

El 1% de las masas intracraneales de la infancia son quistes aracnoideos⁽¹⁾. Estos quistes cerebrales pueden ser primarios (**congénitos**) o secundarios (**adquiridos**). Los congénitos son el resultado de un mal desarrollo de la leptomeninge y no suelen comunicar con el espacio subaracnoideo libremente. Los secundarios son debidos a traumatismos, infecciones o hemorragia.

Los quistes aracnoideos, se localizan en las superficies de los hemisferios en los puntos donde se localizan las fisuras principales (**silviana, rolándica o interhemisférica**), también en la región de la silla turca, la fosa anterior y la fosa media, con menor frecuencia se ven en la fosa posterior, la cisura interhemisférica y la convexidad cerebral se encuentran también en el canal raquídeo.

Los quistes de la línea media, particularmente aquellos de la región supraselar o cuadrigémina como los de fosa posterior ocasionan a veces obstrucción de los ventrículos y dan como resultado hidrocefalia. El festoneado óseo también aparece asociado a veces a ellos y es debido al remodelado y adelgazamiento del hueso. Los quistes aracnoideos grandes pueden ocasionar ventriculomegalia gigante derivado de obstruir el agujero de Monro o el acueducto en su porción posterior o las cisternas basales.

Las asociaciones mas frecuentes del quiste aracnoideo son la Trisomía del 18, Tetralogía de Fallot, la neurofibromatosis y los tumores sacrococcígeos. En el 70% de los casos los quiste aracnoideos son asintomáticos, el resto puede ocasionar epilepsia, alteraciones sensitivas o motoras leves e hidrocefalia o macrocefalia. Existen casos de regresión espontánea de quistes aracnoideos⁽²⁾. Su evolución natural es variable, regresan o aumentan de tamaño y la mayoría permanece estable⁽³⁾.

El síndrome de Dandy-Walker (**DWM**) es una malformación quística descrita en 1914 por **Dandy y Blakfán** y en 1924 por **Walker y Taggart**⁽⁴⁾. La malformación quística de la fosa craneal posterior se caracteriza por hipo o aplasia del vermis cerebeloso, rotación antero craneal del resto de vermis, dilatación quística del cuarto ventrículo, desplazamiento del tentorio cerebeloso y agrandamiento de la fosa posterior.

Una variante del síndrome de DWM es el llamado quiste de **Blake-Pouch (BP)** que hay que tenerlo en cuenta cuando se hace un diagnóstico diferencial en los quistes intracerebrales de fosa posterior^(5,6). Esta variante esboza un quiste que anatómicamente es muy parecido al quiste aracnoideo aunque desde el punto de vista anatomo-clínico presenta algunas diferencias. Primero se comunica con el IV ventrículo y suele presentar el agujero de Monro en su estructura a veces. Segundo el plexo coroideo por proximidad anatómica puede estar visible extra o intraquistica. En tercer lugar, se suele también asociar a indentación del plano caudomedial del cerebelo^(7,8,9).

La clínica del quiste de la bolsa de Blake no es muy bien conocida pues esta entidad fue descrita en **1996**. El espectro clínico varia desde que el paciente esta asintomático a la presentación de hidrocefalia precozmente, o formas tardías adultas. Pueden aparecer también epilepsia e incluso la muerte⁽¹⁰⁾.

Caso Clínico

Neonato de 37 semanas al nacimiento. Hijo de madre adolescente de 19 años, sin antecedentes personales, primípara con una placenta pequeña y oligoamnios, con retardo en el crecimiento intrauterino fetal. El parto fue vaginal tras inducción. El test de Apgar fue de 9 al minuto y de 10 a los cinco minutos. No presentó dificultad respiratoria ni otro evento inmediatamente después del nacimiento.

Durante su estancia en la maternidad se encontró hipotérmico e hipoglucémico por lo que se ingresó en la unidad de cuidados intermedios neonatal. El paciente permaneció estable desde el punto de vista cardiorespiratorio, al inicio de su ingreso en la unidad. Aunque con posterioridad apareció taquidisia y se constató la presencia de un soplo sistólico de alta intensidad. En la ecocardiografía se encontraron signos compatibles con **Tetralogía de Fallot**: hipertrofia biventricular, acalbagamiento de la aorta y comunicación interventricular y estenosis pulmonar características.

Se inició tratamiento diurético, con buena respuesta en el tiempo exceptuando un episodio aislado de vómitos y deshidratación que se corrigió con la terapia adecuada. Inicialmente tuvo dificultad en las tomas de la fórmulas de inicio con pobre ganancia ponderal, es por lo que se decidió introducir nutrición enteral, como formula alimentaria, encontrándose tras la misma una aceptable ganancia de peso. Durante las tomas orales se encontró dificultad por problemas motores. No hubo alteraciones hematológicas, metabólicas ni signos de infección durante su ingreso exceptuando una conjuntivitis el segundo día que fue tratado con tratamiento antibiótico tópico.

Desde el punto de vista neurológico no se apreció ningún síntoma clínico anormal salvo su dificultad a la alimentación. Sin embargo la ecografía transfontane-

lar mostró una lesión quística sugestiva de quiste aracnoideo posterior de localización superior al tentorio y anterior al cerebelo **Figura 1**. Parece que la ecografía localizó una comunicación del quiste con el sistema ventricular, aunque esto no pudo ser confirmado por **RMN, Figuras 2 y 3**. La Resonancia Magnética Nuclear (**RMN**) confirmaron los resultados de estos hallazgos de ultrasonido, **Figura 4 y 5**. El cribado fue normal en el oído derecho pero anormal en el izquierdo. Ante la sospecha de un síndrome genético está en estudio por dismorfología. En síntesis es un varón con una cardiopatía, quiste intracerebral y posible síndrome genético. Con fallo de medro, a pesar de una suficiente ingesta calórica. El neonato no presento signos de hidrocefalia, alteraciones motoras compatibles con epilepsia ni macrocefalia.

Figura 1: Corte cerebral mediosagital. La flecha indica una lesión quística en conexión con el tercer ventrículo que está situado encima del cerebelo en localización posterocaudal con respecto al cuerpo calloso.

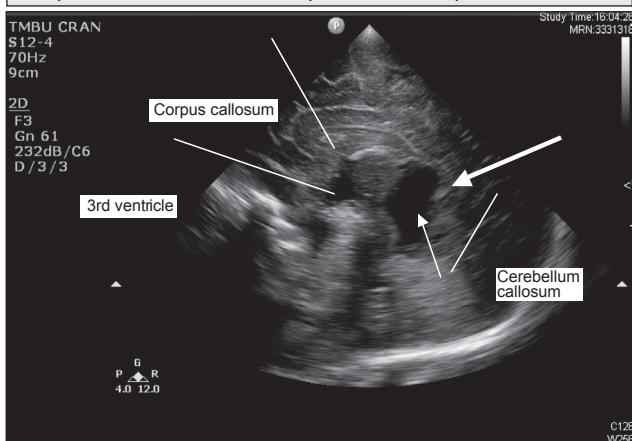


Figura 2: Visión mediosagital con localización más lateralizada que ofrece una imagen amplia y clara de las conexiones del quiste con las estructuras anatómicas implicadas.

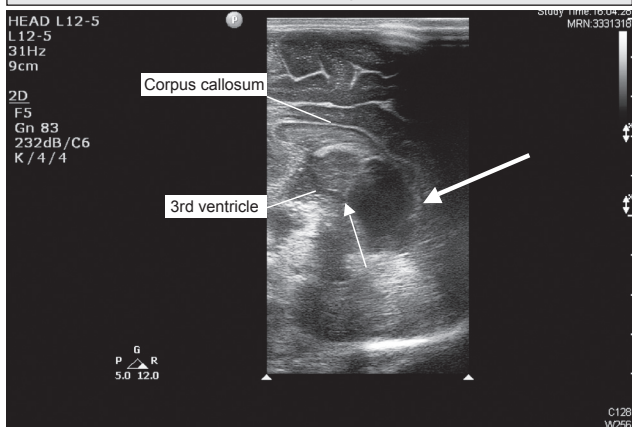


Figura 3: Ecografía craneal con un corte coronal de cerebro. La flecha indica la lesión quística.

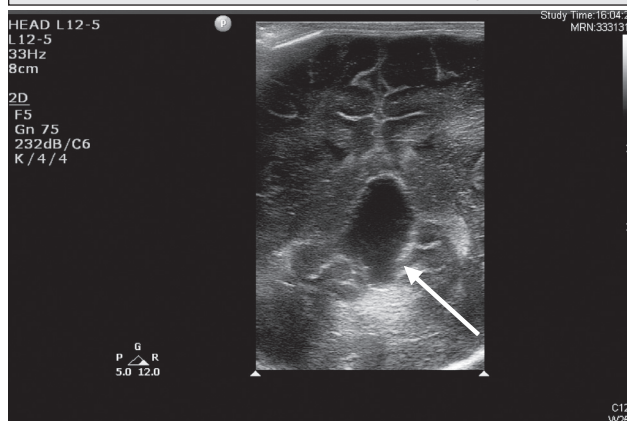


Figura 4: RMN corte sagital del quiste.

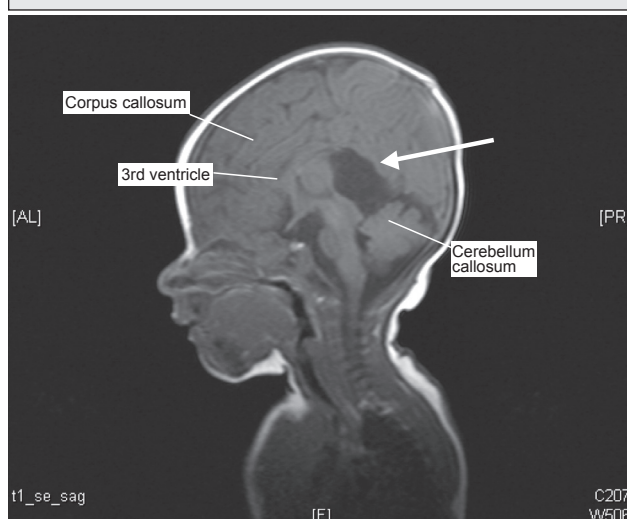
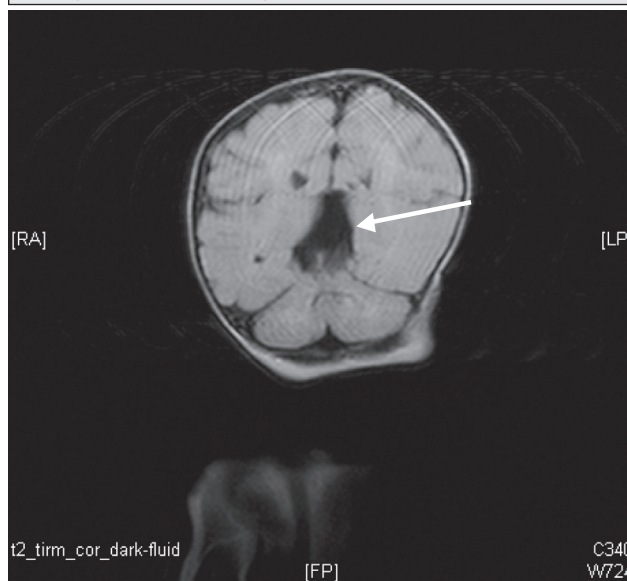


Figura 5: RMN con corte coronal del cerebro donde se aprecia la lesión quística señalada con la flecha.



Discusión

En el caso que presentamos, lo difícil es tipificar el tipo de lesión. Inicialmente el síndrome de **DWM** puede descartarse pues no presenta todos los componentes que forman parte de este síndrome.

Por otro lado, el paciente presenta malformaciones congénitas extracerebrales, que se asocian al síndrome de DWM, pero también están presentes en el quiste aracnoideo. La gran dificultad de diagnóstico diferencial en este caso, estriba en saber dilucidar si estamos ante un quiste aracnoideo o bien en la variante de *Blake-Pouch del síndrome de DWM*.

A los anteriores posibles diagnósticos hay que sumar el de la megacisterna magna que junto al quiste aracnoideo, son colecciones de líquido muy característicos encontrados normalmente, en hallazgos casuales. No obstante no parece este último el diagnóstico del caso presentado.

El quiste se localiza en parte en la fosa craneal posterior aunque su parte media y superior es más bien supratentorial. (**Figuras 4 y 5**). El quiste de la bolsa de Blake se descarta puesto que esta bolsa es de inicio en el IV ventrículo, y la del caso que describimos parece tener comunicación con el III ventrículo lo que lo hace más compatible con quiste aracnoideo, (**Figura 5**). Aunque esta colección quística comprime el cerebelo y ocasiona indentación, su localización y comunicación al sistema ventricular cerebral no es el característico del quiste de la bolsa de Blake.

El quiste aracnoideo es el diagnóstico más probable. No obstante, en el diagnóstico diferencial habría que incluir la megacisterna magna que tampoco lo parece en su relación con el IV ventrículo y la región cuadrigémina. También en el algoritmo diferencial podrían ser causa de dicho proceso el quiste dermoide y el teratoma aunque por sus morfologías no coinciden con el presente quiste. Una entidad, el aneurisma del seno venoso, se puede descartar pues en nuestro análisis con el doppler no encontramos actividad por lo que se descarta, también porque no presentó otras malformaciones típicas⁽¹¹⁾.

Finalmente se llega a la conclusión de que se trata de un quiste aracnoideo congénito, en un paciente con malformaciones cardíacas, en estudio por un posible síndrome genético. El quiste tiene una comunicación con el III ventrículo que comprime el cerebelo pero no ocasiona aún hidrocefalia. Es un caso clínico original por su poca frecuencia de aparición con respecto a estar ubicado en la fosa craneal posterior y localizado anterior al cerebelo y supratentorial parcialmente.

Bibliografía

1. Velasco Zuñiga R, Fernández Arribas JL ; Puentes Montes S., Gutiérrez Abad C. Post-traumatic subdural haematoma associated with an arachnoid cyst. *An Pediatr*.2011. doi:10.1016/j.anpedi.01.003
2. Seizeur R. Forlodou P, Coustans M. , Dam Heu P. Spontaneous resolution of arachnoid cysts : review and features of and unusual case. *Acta Neur(Wienn)* 2007, Jan 149.(1):75-8.
3. Agourri M. Arachnoid cyst of the posterior fossa. *Neurosciences* 2010 Oct;15 (4): 277-9.
4. Tortori-Donati P. Longo M. Malformazioni cistiche della fossa cranica posterior. *Riv Neuroradiol* 2009, 7: 199-207.
5. Barkovich A.J BO Kjos, D Norman, and MS Edwards. Revised classification of posterior fossa cysts and cysts-like malformations based on results of multiplanar MR imaging. *AJNR* 2010, 10: 977-988.
6. Al-Holou Wn, Yew Ay, Boomsaad ZE ; Garton HJ, Murasko KM Maher CO Prevalence and natural history of arachnoid cyst in children. *J. Neurosurg. Pediatr* 2010.Jun; 5(6): 578-85.
7. Calabró F. Arcuri T., Jinkins J.R. Blake's Pouch Cyst: an entity within the Dandy Walker continuum. *Neuroradiology* 2000, 42: 290-295.
8. Safronoba I. Hipoplasias cerebelosas. *Acta Med. Port* 2010: 23 (5):841-852.
9. Arai H. Arai, Hajime M.D.; Sato, Kiyoshi M.D.; Wachi, Akihiko M.D.; Okuda, Osamu M.D.; Takeda, Nobuaki M.D. et al. Posterior fossa cyst : clinical, neuroradiological and surgical features. *Child's Nerv Syst.* 1190, 7: 156-164.
10. Erwin M.J. The clinical spectrum of Blake's pouch cyst: report of six illustrative cases. *Childs Nerv Syst* 2010, 26: 1057-1064.
11. Marvin D. Nelson Jr Karima Maher Floyd H. Gilles. A different approach to cyst of the posterior fossa. *Pediatr. Radiol* 2004, 34:720-732.