

Quistes aracnoideos. Revisión de 17 casos

Kiste Aracnoideoak. 17 kasuren azterketa

E. de la Iglesia, A. Sáenz de Ugarte,
A. Benito, A. Ruiz Benito, J. García,
R. Gaztañaga

Hospital Materno Infantil «Nuestra Señora
de Aránzazu». San Sebastián.

Correspondencia: Encarnación de la Iglesia
de la Calle, Hospital Materno Infantil
Nuestra Señora de Aránzazu, Paseo del
Doctor Beguiristain, s/n. San Sebastián.

RESUMEN

Se revisan los aspectos clínicos, radiológicos, terapéuticos y evolutivos de 17 casos de quistes aracnoideos en niños. El 64,7% (11) eran supratentoriales y el resto (6) infratentoriales. De los supratentoriales, 6 eran hemisféricos y 5 silvianos. Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron la macrocefalia y las crisis convulsivas. El 47% de los casos fue diagnosticado en los 7 primeros meses de vida. Para realizar el diagnóstico se utilizó la ecografía en 7 casos, la TAC en 15 y la RNM en dos pacientes. En dos casos se encontraron otras malformaciones cerebrales asociadas. El tratamiento quirúrgico se efectuó en 8 casos (47%), realizándose en tres de ellos derivación quisto-peritoneal y en el resto ventrículo-peritoneal. Durante el seguimiento (tiempo medio 5,8 años) se constató retraso psicomotor leve en tres pacientes, y un caso de encefalopatía grave con epilepsia rebelde al tratamiento.

PALABRAS CLAVE

Quiste aracnoideo intracraneal; Macrocefalia; Infancia.

LABURPENA

Umeengan jazotako Kiste araknoideoen 17 Kasuren alde Kliniko, erradiologiko eta terapeutikoak aztertzen dira. % 64,7 (11) supratentorialak ziren eta gainontzekoak (6) infratentorialak. Supratentorialetatik 6 hemisferikoak ziren eta 5 silvianoak. Agerpen kliniko ohikoenak makrozefalia eta konbultsio-krisiak izan ziren. Kasuen % 47 bizitzaren lehen zazpi hilabeteetan diagnostikatuak izan ziren. Diagnostikoa burutzeko 7 kasutan ekografia erabili zen, 15 kasutan TAKa (Tomografa Axial Komputeri-zatua) eta 2 kasutan EMNa (Erresonantzia Magnetiko Nuklearra). Bi kasu eratzikitako beste burmuin-deseraketa batzuk ere aurkitu ziren. Tratamendu kirurgikoa 8 kasutan erabili zen (%47), horietatik hiru

tan deribazio kisto-peritoneala eta besteetan bentrikulu-peritonealaburutuz. Jarraipenean

(5,8 urteko betazbesteko denbora), hiru gaixogigos, terapéuticos y evolutivos de 17 casos de quistes aracnoideos en niños. El 64,7% (11) eran supratentoriales y el resto (6) infratentoriales. De los supratentoriales, 6 eran hemisféricos y 5 silvianos. Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron la macrocefalia y las crisis convulsivas. El 47% de los casos fue diagnosticado en los 7 primeros meses de vida. Para realizar el diagnóstico se utilizó la ecografía en 7 casos, la TAC en 15 y la RNM en dos pacientes. En dos casos se encontraron otras malformaciones cerebrales asociadas. El tratamiento quirúrgico se efectuó en 8 casos (47%), realizándose en tres de ellos derivación quisto-peritoneal y en el resto ventrículo-peritoneal. Durante el seguimiento (tiempo medio 5,8 años) se constató retraso psicomotor leve en tres pacientes, y un caso de encefalopatía grave con epilepsia rebelde al tratamiento.

HITZ GAKOAK

Garezur-barneko Kiste Araknoidea; Makrozefalia; Haurtzaroa.

INTRODUCCIÓN

Los quistes aracnoideos son colecciones líquidas situadas dentro de la membrana aracnoidea pudiendo comunicarse o no con el espacio subaracnoideo. Representan una malformación congénita de la membrana aracnoidea de etiología desconocida, constituyendo del 1%^(1, 2) al 30%⁽³⁾ de los procesos expansivos intracraneales según las diferentes series. Se han descrito formas adquiridas, secundarias a traumatismo, hemorragia y/o infección⁽⁴⁾. La localización más frecuente de los quistes es la fosa craneal media⁽⁵⁻⁷⁾. Su sintomatología es variada, estando en relación con el tamaño del quiste y su localización. En ocasiones permanecen asintomáticos constituyendo un hallazgo casual al realizar estudios neurorradiológicos motivados por una patología independiente del quiste^(3, 8).

El diagnóstico se efectúa mediante estudios de imagen: ecografía⁽⁹⁾, TAC^(6, 9) o RNM⁽¹⁰⁾. El 60-80% de los casos se diagnostica en el primer año de vida.

La conducta terapéutica ha sido y es objeto de controversia. Los criterios terapéuticos van desde los claramente intervencionistas hasta los más conservadores, dependiendo de la sintomatología y de la localización de los quistes^(3, 11, 12).

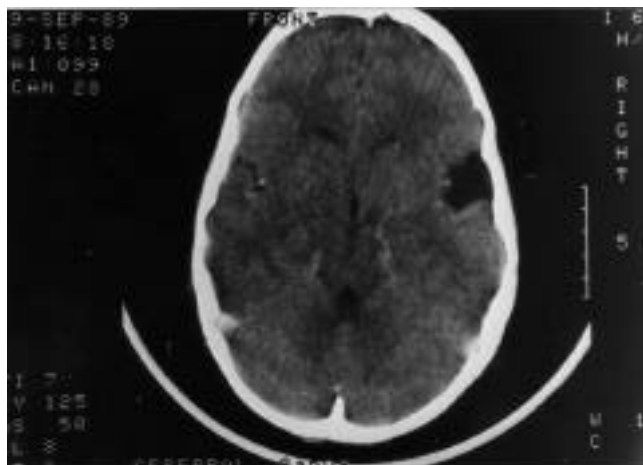


Figura 1. Quiste aracnoideo silviano. TAC sin contraste de un niño de 8 años con crisis parciales complejas.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se han revisado las historias clínicas de niños afectos de quistes aracnoideos atendidos en el Servicio de Pediatría del Hospital Materno Infantil Nuestra Señora de Aránzazu de San Sebastián y controlados en la Sección de Neurología Infantil durante el período 1979-1995. En todos ellos se ha valorado la forma clínica de presentación, la edad al diagnóstico, las pruebas de imagen realizadas, la localización del quiste, el tratamiento efectuado y la evolución clínica.

RESULTADOS

Durante el período del estudio se registraron 17 niños con quistes aracnoideos. El 70% de los casos eran varones. La edad media en el momento del diagnóstico fue de 4 años con un rango de recién nacido a 12 años. En un paciente existía el antecedente de un traumatismo craneoencefálico con fractura en la zona donde posteriormente se localizó el quiste.

Los síntomas iniciales se manifestaron en los primeros 7 meses de vida en el 47% de los casos y consistieron en aumento progresivo del perímetro cefálico. En general,

la forma de presentación más frecuente fue la macrocefalia (observada en 9 niños), seguida de crisis convulsivas en cinco casos (dos generalizadas y tres parciales) y síntomas de hipertensión intracraneal en tres (Tabla I). En tres casos el hallazgo del quiste fue casual al realizar un estudio neurorradiológico por otro motivo.

El examen físico fue normal en 8 niños (47%). En los 9 restantes se detectó un aumento del perímetro cefálico, asociándose en uno de ellos a una hipertonia generalizada y en otro, un retraso psicomotor. En dos pacientes se constató un edema bilateral de la papila en el momento del diagnóstico (Tabla II).

En siete casos el diagnóstico se efectuó mediante ecografía cerebral transfontanellar, realizándose la TAC en 15 pacientes y en dos RNM. En dos pacientes el diagnóstico

tico se sospechó por ecografía prenatal. Los estudios de imagen mostraron en dos niños otras malformaciones cerebrales asociadas; en uno de ellos una agenesia de cuerpo calloso y en otro una atrofia cerebral con calcificaciones subependimarias.

La localización de los quistes fue en la fosa craneal media en siete casos (6 en el lado izquierdo), seis en la fosa posterior y cuatro en la convexidad cerebral (Tabla III). Todos los niños con quistes de fosa posterior presentaban hidrocefalia en el momento del diagnóstico, que se realizó en los primeros meses de vida.

Se realizó EEG en 8 pacientes, siendo normal en dos y mostrando un enlentecimiento unilateral del trazado en cuatro, correspondiéndose éste con la localización del quiste.

Se practicó tratamiento quirúrgico en 8 casos, incluyendo a todos los que tenían quistes de fosa posterior (6 casos) y a dos hemisféricos. En tres casos se realizó una derivación quisto-peritoneal y en los otros cinco, ventrículo-peritoneal (en un caso se había efectuado previamente una derivación del quiste a la cisterna magna). En los restantes se mantuvo una actitud expectante, recibiendo tratamiento antimicrobial cuatro de ellos.

Los controles radiológicos, tras la intervención, mostraron una disminución del tamaño del quiste y de la hidrocefalia en todos ellos. En uno de los casos no intervenidos quirúrgicamente también se observó una reducción significativa en el tamaño del quiste.

TABLA I FORMA DE PRESENTACIÓN

Aumento del perímetro craneal	9
Crisis convulsivas	6
Vómitos	3
Retraso psicomotor	1
Irritabilidad, hipertonia	1
Hallazgo casual	3

TABLA II EXPLORACIÓN FÍSICA

Macrocefalia	9
Hipertonia	1
Retraso psicomotor	1
Edema de papila	2
Examen normal	8

Durante el seguimiento de nuestros pacientes observamos tres casos de retraso psicomotor leve, asociándose en uno de ellos una disminución importante de la agudeza visual por atrofia óptica secundaria a hipertensión endocraneal. Uno de los pacientes (que presentaba una atrofia cerebral en la TAC) desarrolló una encefalopatía severa con tetraplejía espástica y epilepsia rebelde al tratamiento. En los restantes el desarrollo neurológico fue normal.

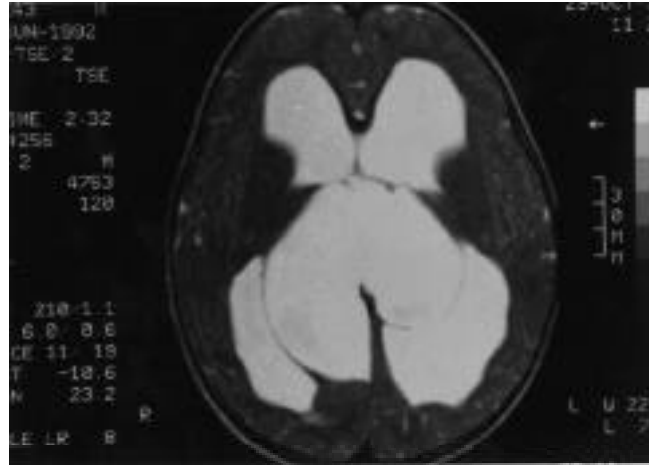
DISCUSIÓN

Los quistes aracnoideos son colecciones líquidas intracraneales-extracerebrales debidas probablemente a la evaginación o duplicación del espacio subaracnoideo⁽⁸⁾. Su etiología no está del todo clara, diferenciándose dos tipos de quistes: los congénitos (la mayoría) que se deberían a una alteración en el desarrollo de las leptomeninges⁽⁶⁾ y los adquiridos, que se formarían como resultado de traumatismos, infecciones o aumento de la presión intracraneal⁽⁴⁾. En la serie que presentamos sólo en uno de los niños existía como antecedente un traumatismo con fractura asociada en la zona donde con posterioridad se desarrolló el quiste.

El claro predominio de varones (76,4%) y la localización preferente en el lado izquierdo coincide con los datos de otros autores^(3, 11, 13, 14).

La localización más frecuente de los quistes aracnoideos fue la fosa craneal media (41,1%), seguida de la fosa posterior (35,2%), datos que concuerdan con los obtenidos en otras series^(3, 5-7). No hemos encontrado ningún caso de quiste suprasellar a pesar de representar hasta el 10% según algunos autores⁽¹⁵⁾.

Las manifestaciones clínicas están en función del tamaño y la localización del quiste. Los quistes de fosa posterior suelen



Figuras 2 y 3. Corte sagital en T1 y axial en T2. Quiste aracnoideo que nace en la cisterna cuadrigémina y produce hidrocefalia obstructiva por compresión del acueducto de Silvio.

cursar con macrocefalia e hidrocefalia obstructiva^(6, 16, 17) y producir síntomas en los primeros meses de la vida⁽¹⁸⁾. Todos nuestros pacientes con quistes infratentoriales presentaron precozmente hidrocefalia con aumento progresivo del perímetro craneal, realizándose el diagnóstico en cuatro de ellos en los primeros 15 días de vida.

Los quistes de fosa craneal media con frecuencia son asintomáticos⁽¹⁹⁾, descubriéndose habitualmente en la infancia tardía o adolescencia. En ocasiones pueden producir síntomas por aumento de presión intracraneal (sobre todo los de gran tamaño) o convulsiones, generalmente focales^(20, 21). En la serie que presentamos la edad

media al diagnóstico de los niños con quistes en esta localización fue de 7,5 años. Cuatro de ellos debutaron con crisis convulsivas (dos focales y dos generalizadas) y los otros tres se descubrieron de forma casual.

Los estudios de neuroimagen permiten establecer el diagnóstico y la existencia o no de malformaciones asociadas. Las imágenes que ofrece la Rx simple de cráneo suelen ser sugestivas pero inespecíficas^(3, 22). La ecografía^(9, 23) y sobre todo la TAC^(6, 22) y la RNM^(6, 10, 24) ofrecen imágenes más nítidas del quiste que nos permiten realizar el diagnóstico y diferenciarlo de otras malformaciones (Dandy-Walker, megacis-

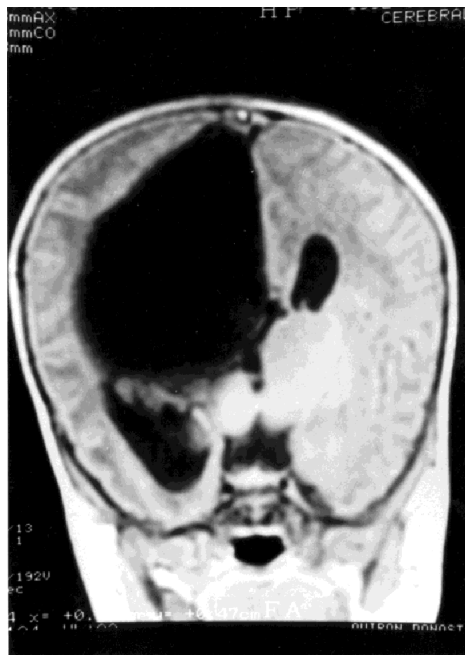


Figura 4. Corte axial en T1 de una niña de 3 años y medio con síntomas de hipertensión endocraneal. Se observa quiste aracnoideo temporoparietal derecho de 4,1 x 5,8 cm con agenesia parcial del cuerpo calloso.

terna magna, ...). En niños con fontanela abierta la ecografía también es de gran utilidad para el seguimiento posterior⁽²³⁾. En seis de nuestros pacientes el diagnóstico se realizó por ecografía, y en los restantes por TAC y/o RNM. En dos de los niños el diagnóstico se sospechó intraútero mediante la ecografía prenatal. No se realizó en ningún caso neumoencefalografía, angiografía ni ventriculografía, técnicas diagnósticas más agresivas usadas en épocas pasadas^(11, 13).

Algunos autores han descrito otras malformaciones cerebrales asociadas a los quistes aracnoideos^(18, 25, 26). En nuestra serie hemos encontrado un caso de agenesia del cuerpo calloso y otro de atrofia cerebral con calcificaciones subependimarias.

La conducta terapéutica ante un quiste aracnoideo es objeto de opiniones controvertidas ya que se desconoce, en gran parte, su mecanismo de crecimiento y evo-

TABLA III RESUMEN DE CASOS

	Sexo	Edad	Clínica	Localización	Tratamiento*	Evolución
1	M	RN	Aumento PC	Fosa posterior	Derivación v-p	Mejoría
2	H	RN	Aumento PC	Fosa posterior	Derivación v-p	Mejoría
3	H	RN	Aumento PC	Fosa posterior	Derivación q-p	Mejoría
4	H	17 días	Aumento PC y vómitos	Fosa posterior	Derivación v-p	Retraso psicomotor, disminución agudeza visual
5	M	3 meses	Aumento PC y vómitos	Fosa posterior	Derivación v-p	Mejoría
6	H	16 meses	Aumento PC y retraso psicomotor	Fosa posterior	Derivación q-p	Retraso psicomotor
7	H	7 años	Crisis parcial	Fosa craneal media	Anticomicial	Mejoría
8	H	7 años	Estatus epiléptico	Fosa craneal media	Anticomicial	Retraso psicomotor
9	H	10 años	Crisis parcial compleja	Fosa craneal media	Anticomicial	Mejoría
10	H	8 años	Cefalea	Fosa craneal media	Ninguno	Mejoría
11	H	3 años	Crisis generalizada	Fosa craneal media	Ninguno	Mejoría
12	H	12 años	TCE	Fosa craneal media	Ninguno	Mejoría
13	H	6 años	Crisis rolándica	Fosa craneal media	Ninguno	Mejoría
14	M	RN	Aumento PC	L. parietal derecho	Derivación q-p	Mejoría
15	M	1,5 meses	Irritabilidad, hipertonia y vómitos	L. occipital	Anticomicial	Tetraplejía espástica, epilepsia rebelde
16	H	7 meses	Aumento PC	L. parietal izquierdo	Derivación v-p	Mejoría
17	H	11 años	Crisis parcial compleja	L. parietal derecho	Ninguno	Mejoría

* v-p: ventrículo-peritoneal; q-p: quisto-peritoneal.

lución espontánea. En líneas generales se acepta que deberían intervenir aquellos que cursen con hidrocefalia obstructiva o con signos neurológicos focales⁽³⁾. Son varias las intervenciones propuestas que van desde la extirpación total del quiste al drenaje de la hidrocefalia, pasando por la extirpación parcial de la pared del quiste que facilita su drenaje al espacio subaracnoideo o el shunt quisto-peritoneal^(11, 12, 27). De los 17 casos que presentamos se realizó tratamiento quirúrgico en 8 de ellos (6 eran de fosa posterior y dos hemisféricos). Todos los casos con quistes de fosa posterior se intervinieron precozmente por producir hidrocefalia obstructiva, realizándose en su mayoría derivación ventrículo-peritoneal. Tras la intervención se constató una disminución del tamaño del quiste y de la hidrocefalia en todos los casos. En uno de los niños no intervenidos quirúrgicamente se observó una reducción significativa en el tamaño del quiste, habiéndose descrito con anterioridad algún caso de desaparición espontánea tras varios años de seguimiento^(28, 29).

BIBLIOGRAFÍA

- Raimondi AS, Shimoji T, Gutiérrez FA. Suprasellar cysts: surgical treatment and results. *Child's Brain*1980; 7: 57-72.
- Hanieh A, Simpson DA, North JB. Arachnoid cysts: a critical review of 41 cases. *Childs Nerv Syst*1988; 4(2):92-96.
- Campistol Plana J, Costa Clara JN, Fernández-Alvarez E. Quistes aracnoideos intracraneales en el niño. Revisión de 34 observaciones. *An Esp Pediatr*1983; 19 (6): 459-470.
- Oliver LC. Primary arachnoid cysts: Report of two cases. *Br Med J*1958; 1: 1147-1150.
- Renganchary S, Watanabe I. Ultrastructure and pathogenesis of intracranial arachnoid cysts. *J Neuropathol Esp Neur*1981; 40: 61-83.
- Naidich TP, McLone DG, Radkowski MA. Intracranial arachnoid cysts. *Pediatr Neurosci* 1985; 2: 112-122.
- Harsh GR, Edwards MSB, Wilson CB. Intracranial arachnoid cysts in children. *J Neurosurg*1986; 64: 835-842.
- Starkman P, Brown T, Linell E. Cerebral arachnoids cysts. *J Neuropathol Esp Neur*1958; 17: 484-500.
- Israel Meizner, Yehiel Barki, Rina Tadmor, Miriam Katz. In utero ultrasonic detection of fetal arachnoid cyst. *J Clin Ultrasound*1988; 16: 506-509.
- Stephen N. Wiener, Avram E. Pearlstein, Alberto Eiber. Magnetic Resonance Imaging of intracranial arachnoid cysts. *J Comput Assist Tomograph*1987; 11(2): 236-241.
- Gallasi E, Piazza G, Gaist G, Frank F. Arachnoids cysts of the middle cranial fossa. A clinical and radiological study of 25 cases treated surgically. *Surg Neuro*1980; 14: 211-219.
- Geissinger JD y cols. Arachnoid cysts of the middle cranial fossa. Surgical considerations. *Surg Neuro*1978; 10: 27-36.
- Ruscalleda J, Guardia E, Carvajal A. Estudio de los quistes aracnoideos mediante TC. *Radiología*1978; 20: 403-408.
- Hayashi T, Anegawa S, Honda E, Kuramoto S, Mori K, Murata T, Miwa S, Handa H. Clinical analysis of arachnoid cysts in the middle fossa. *Neurochirurgia*1979; 22(6): 201-210.
- Flodmark O. Neuroradiology of selected disorders of the meninges, calvarium and venous sinuses. *AJNR*1992; 13: 483-491.
- Concezio de Rocco, Massimo Caldarelli, Girolamo di Trapani. Intratentorial arachnoids cysts in children. *Cild's Brain*1981; 8: 119-133.
- Little JR, Gómez MR, MaCarthy CS. Intratentorial arachnoids cysts. *J Neurosurg* 1973; 39: 380-386.
- Pascual-Castroviejo, Santolaya JM, López Martín V, Rodríguez Costa T. Quistes aracnoideos congénitos de la línea media en la fosa posterior. Sobre su variabilidad anatómico-radiológica. *An Esp Pediatr*1977;10 (6): 520-531.
- Aircadi J. *Diseases of the Nervous System in childhood*. Clinics in Developmental Medicine, nº 115/118. Editorial Oxford, 1992; 822-825.
- Sato K, Shimoji T, Yaguchi K, Sumie H, Kuru Y, Ishii S. Middle fossa arachnoid cyst: clinical, neuroradiological and surgical features. *Child's Brain*1983; 10: 301-316.
- Van der Meché FGA, Braakman R. Arachnoid cysts in the middle cranial fossa, cause and treatment of progressive and non-progressive symptoms. *J Neurol, Neurosurg and Psychiatry* 1983; 46: 1102-1107.
- Jin S, Leo, Richard S, Pinto, Gerard F, Hulvat, Fred Epstein, Irvin I, Kricheff. Computed Tomography of arachnoids cysts. *Radiology* 1979; 130: 675-680.
- Roach ES, Laster DW, Sumner TE, Volberg FM. Posterior fossa arachnoid cyst demonstrated by ultrasound. *J Clin Ultrasound*1982; 10(2): 88-90.
- Heier LA, Zimmerman RD, Amster JL, Gandy SE, Deck MD. Magnetic Resonance Imaging of Arachnoid Cysts. *Clin Imaging*1989; 13(4): 281-291.
- Mori K, Hayashi T, Handa H. Infratentorial retrocerebellar cysts. *Surg Neuro*1977; 7: 135-142.
- García Peñas J, Ramos Lizana J, Cassinello García E, Calvo Bonachera, Lorente Acosta, Cañabate Reche F. Disgenesias del cuerpo calloso: estudio de 40 casos. *Rev Esp Pediatr*1995; 51 (3): 231-235.
- Fejerman N, Fernández E. *Neurología Pediátrica*. Ed. El Ateneo, 1988; 7.48-7.50.
- Wester K, Gilhus NE, Hugdahl K, Larsen JL. Spontaneous disappearance of an arachnoid cyst in the middle intracranial fossa. *Neurology* 1991; 41 (9): 1524-1526.
- Weber R, Voit T, Lumenta C, Lenard HG. Spontaneous regression of a temporal arachnoid cyst. *Childs Nerv Syst*1991; 7 (7): 414-415.