

QUISTE DERMOIDE INTRAMEDULAR: UNA CAUSA POCO FRECUENTE DE COMPRESIÓN MEDULAR

Edgardo Schijman^{1,3}, Jorge Holguin Díaz^{2,3}, Arnoldo Grosman³,
Teresa Castiglioni³

¹Hospital Carlos G Durand, ²Hospital de Clínicas "José de San Martín"²,
³Hospital Español³, Buenos Aires, Argentina

RESUMEN

Objetivo. Comunicar la aparición y crecimiento progresivo de un quiste dermoide intramedular

Descripción. Paciente de 16 meses de edad con un cuadro de compresión medular y meningitis secundaria a un quiste dermoide intramedular. Estudios previos realizados al paciente no mostraron la presencia de una lesión expansiva intramedular

Intervención. La cirugía permitió reseca en su totalidad un quiste dermoide abscedado intramedular.

Conclusión. Los pacientes con estigmas cutáneos deben ser controlados periódicamente por la posible presencia, aparición tardía o progresión de lesiones intrarraquídeas.

Palabras clave: Absceso intramedular, quiste dermoide, tumor intramedular

INTRODUCCIÓN

Los quistes dermoides son una causa poco frecuente de lesión espinal. Ellos constituyen, conjuntamente con los quistes epidermoides y teratomas -con los que se encuentran embriológicamente relacionados- el 1,4% de las afecciones que comprometen a la médula espinal¹. Pueden presentarse en la región cervical, dorsal o lumbar y en relación al canal espinal su localización puede ser extradural, intradural -extramedular o intramedular^{2,3}.

Se presenta el caso de un paciente con un quiste dermoide intramedular en el que se aprecia la aparición y evolución progresiva del mismo.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Paciente de 16 meses de edad con malformaciones en mano derecha y pie izquierdo y el antecedente de un meningocele a nivel D8-D9 con áreas de tejido epidermoide en su interior. Las IRM realizadas a los 3 meses de edad mostraron

un adelgazamiento y tracción posterior de la médula espinal a nivel del meningocele sin evidencias de una lesión expansiva intrarraquídea (Figs. 1A,B). La lesión fue intervenida quirúrgicamente en otra institución sin efectuarse una exploración intradural.

El motivo de consulta actual fue irritabilidad, fiebre y vómitos de varios días de evolución. Además de los estudios de rutina, se efectuó una punción lumbar que mostró un LCR turbio con 1.700 leucocitos/mm³ a predominio PMN, glucorraquia no dosable y cultivo negativo. Ante la falta de mejoría clínica y del LCR a pesar del tratamiento antibiótico y la aparición de un déficit motor progresivo en MMII se efectuó una TC cerebral que resultó normal e IRM espinal que mostraron una lesión expansiva intrarraquídea a nivel D6-D8 (Figs. 2A,B). Intervenido quirúrgicamente se constató la presencia de una lesión expansiva intramedular, encapsulada, de contenido purulento con presencia de pelos en su interior (Figs. 3 A, B). La cápsula, muy gruesa, se encontraba muy adherida al tejido neural, resecaándose en su totalidad con dificultad (Fig. 4). La evolución postoperatoria fue satisfactoria. El cultivo del material obtenido fue negativo y el examen anatomopatológico fue informado como quiste dermoide (Fig. 5).

Correspondencia: Edgardo Schijman, Av del Libertador 2698
1ro "F" (1425) Ciudad de Buenos Aires
E-mail: eschijman@fibertel.com.ar

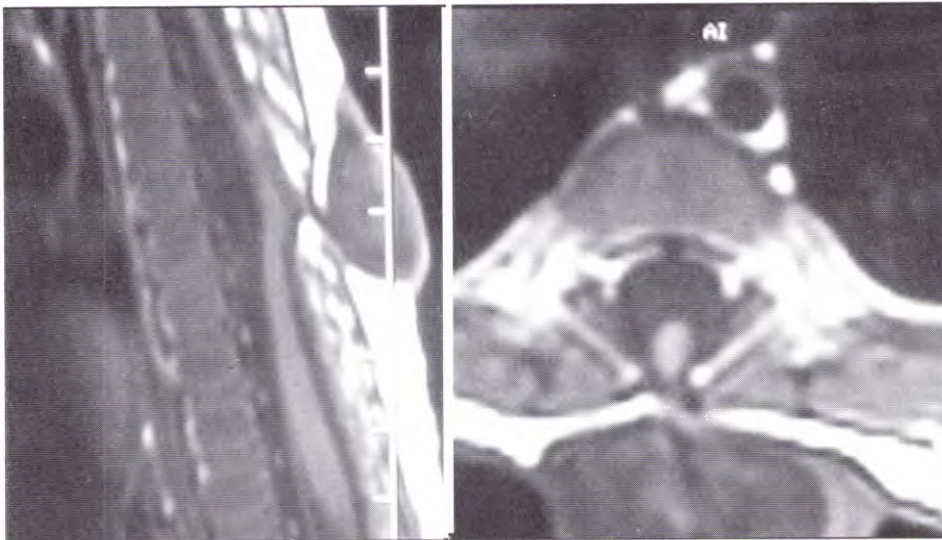


Fig. 1. IRM en T1 a los 3 meses de edad. A. Corte sagital. B. Corte axial.

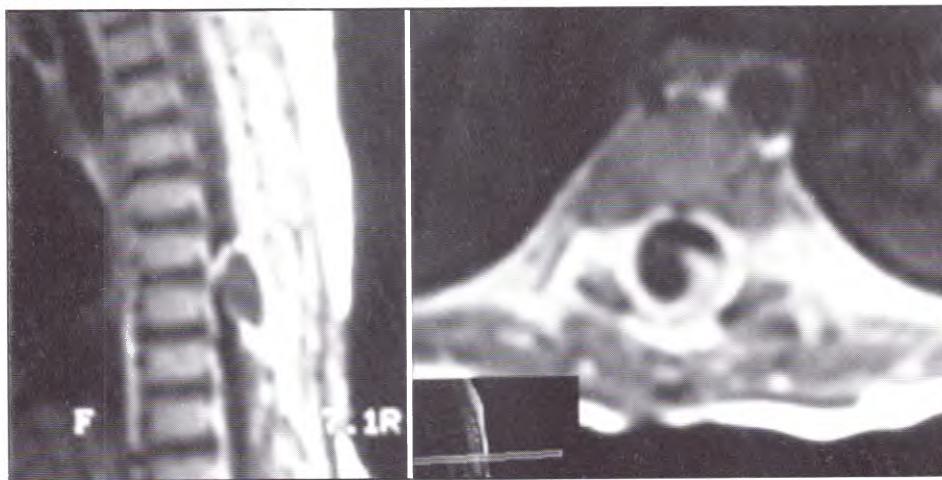


Fig. 2. IRM en T1 a los 16 meses de edad. A. Corte sagital. B. Corte axial.

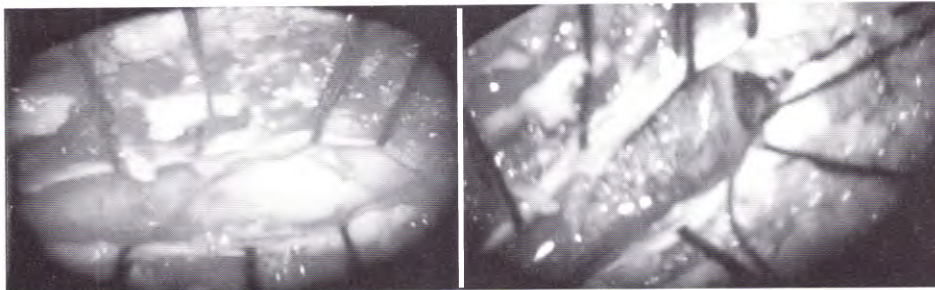


Fig. 3. Imágenes intraoperatorias. A. Cápsula del quiste dermoide intramedular. B. con pelos en su interior.



Fig. 4. Imagen intraoperatoria. Resección total del quiste dermoide intramedular.

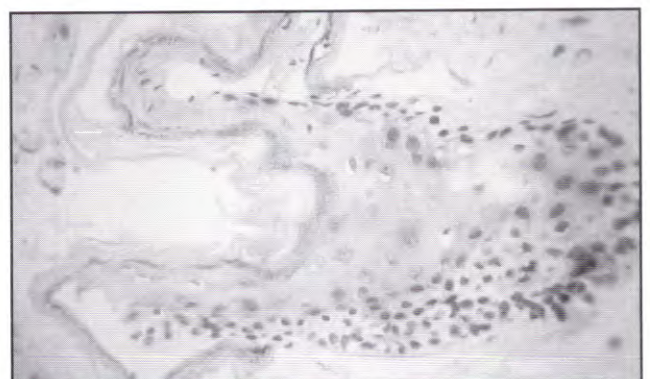


Fig. 5. Imagen histológica.

DISCUSIÓN

Los quistes dermoides son lesiones de tipo malformativo con capacidad de expansión y crecimiento progresivo, sin constituir verdaderas neoplasias. Se considera que su formación tendría lugar entre la 3ra y 5ta semana de gestación cuando un pequeño islote de tejido ectodérmico quedaría incluido dentro del tubo neural en el momento en que el ectodermo neural que lo forma, se cierra y separa del ectodermo epidermal^{1,2}.

Si bien los quistes dermoides y epidermoides suelen ser descriptos en forma asociada, existen varios aspectos que los diferencian.

Los quistes dermoides presentan una cápsula con un estroma conjuntivo, un epitelio escamoso estratificado y anexos dérmicos característicos como glándulas sebáceas y sudoríparas, pelos y folículos pilosos. El material existente en su interior está formado por secreción sebácea y sudorípara y detritus de células queratinicas originadas en la capa epitelial. Los quistes epidermoides, por su parte, no presentan anexos dérmicos en su cápsula por lo que su contenido sólo está conformado por queratina, detritus y colesterol. Estos son más frecuentes a nivel craneal y suelen presentarse como lesiones aisladas; en cambio, los quistes dermoides son más frecuentes a nivel espinal y suelen asociarse a otras anomalías congénitas principalmente cutáneas (ectodérmicas) como los senos dérmicos⁴ y óseas (mesodérmicas) como espina bífida⁴, diastematomielia⁵ y las malformaciones del síndrome de Klippel-Feil⁶.

La forma de presentación de los quistes dermoides espinales, como el aquí presentado, es muy variable. Puede ser un hallazgo imagenológico en la evaluación de un paciente con malformaciones asociadas, puede presentarse con un cuadro de déficit neurológico progresivo³ o, más frecuentemente, puede manifestarse por un cuadro

infeccioso habitualmente severo como una meningitis química o bacteriana o un absceso subdural⁷ o intramedular^{8,9}. Las IRM constituyen el método diagnóstico de elección con una señal hipointensa en T1 e hiperintensa en T2 sugestiva de material graso^{1,10}.

En el caso que se presenta las IRM efectuadas en ocasión de la intervención inicial del paciente no mostraron la presencia de una lesión expansiva intraespinal. Sólo se observó una alteración anatómica medular que, en el curso de 13 meses, se transformó en un importante quiste dermoide intramedular. La lesión cutánea operada inicialmente debe considerarse como un "estigma cutáneo", tal como los mechones de pelo, senos dérmicos, etc., lesiones sugestivas de alteraciones más profundas, intrarraquídeas. Cabe considerar entonces que, si el paciente hubiera realizado un adecuado seguimiento neuroquirúrgico luego de la primera intervención, el quiste dermoide se habría diagnosticado en forma más precoz y tratado quirúrgicamente antes de desarrollar las severas complicaciones infecciosas y neurológicas que presentó más tarde.

CONCLUSIÓN

Los quistes dermoides espinales constituyen lesiones frecuentemente asociadas a otras malformaciones, particularmente cutáneas y óseas. En su localización intrarraquídea pueden comprimir en su crecimiento progresivo a la médula espinal y manifestarse además por un cuadro infeccioso severo del sistema nervioso central. La presencia de estigmas cutáneos debe alertar acerca de posibles lesiones espinales asociadas debiéndose realizar un seguimiento clínico e imagenológico adecuado. Un diagnóstico precoz permite prevenir severas complicaciones neurológicas e infecciosas como las aquí presentadas.

Bibliografía

1. Graham DV, Tampieri DT, Villemure JG. Intramedullary dermoid tumor diagnosed with the assistance of magnetic resonance imaging. **Neurosurgery** 1988; 23: 765-7.
2. Arseni C, Danaila L, Constantinescu A, Carp N. Spinal Dermoid Tumors. **Neurochirurgia** 1977; 20: 108-16.
3. Lee JK, Kim JH, Kim JS, Kim TS, Jung S, Kim SH, Kang SS, Lee JH. Cervical dermal sinus associated with dermoid cyst. **Childs Nerv Syst** 2001; 17: 491-3.
4. Bruff P, Sgouros, S. Lumbar dermoid Cyst causing pyomyelia in a child. **Pediatr Neurosurg** 2002; 36: 162-3.
5. Kumar S, Gulati DR, Mann KS. Intraspinial dermoids. **Neurochirurgia** 1977; 20: 105-8.
6. Kaya RA, Turkmenoglu O, Dalkilic T, Aydin Y. Removal of an anterior spinal dermoid cyst with fenestra corpectomy in Klippel-Feil Syndrome. Technical case report. **Neurosurgery** 2003; 53: 1230-4.

7. Chen CY, Lin KL, Wang HS, Lul TN. Dermoid cyst with dermal sinus tract complicated with spinal subdural abscess. **Pediatr Neurol** 1999; 20: 57-60. Erratum **Pediatr Neurol** 1999; 21: 511-5.
8. Benzil DL, Epstein MH, Knuckey NW. Intramedullary epidermoid associated with an intramedullary spinal abscess secondary to a dermal sinus. **Neurosurgery** 1992; 30: 118-20.
9. Tsurubuchi T, Matsumura A, Nakai K, Fujita K, Enomoto T, Iwasaki N, Nose T. Reversible holocord edema associated with intramedullary spinal abscess secondary to an infected dermoid cyst. **Pediatr Neurosurg** 2002; 37: 282-6.
10. Awwad EE, Backer R, Archer CR. The imaging of an intraspinal cervical dermoid tumor by MR, CT and sonography. **Comput Radiol** 1987; 11: 169-73.

ABSTRACT

Objective To report the development and progression of an intramedullary dermoid cyst.

Description A sixteen month old patient had a spinal cord compression and meningitis secondary to an intramedullary dermoid cyst. A previous work up did not show an expansive intramedullary lesion.

Intervention The surgical procedure allowed the com-

plete removal of an intramedullary dermoid cyst with purulent content.

Conclusion Patients with cutaneous stigmata must be watched very closely looking for the presence and / or progression of intraspinal lesions.

Key words: Dermoid cyst, intramedullary abscess, intramedullary tumor