

P0338 - CASO CLÍNICO DE QUISTE NEUROENTÉRICO ESPINAL INTRAMEDULAR

G.O. Machado Januário, M. Correia, A. Sagarribay y M. Matos

Hospital Dona Estefânia, Lisboa, Portugal.

Resumen

Objetivos: Los quistes neuroentéricos son lesiones generalmente benignas del sistema nervioso central. Tienen origen endodérmico, derivan de la falta de separación endodérmica y neuroectodérmica durante la tercera semana del desarrollo embrionario. Es una entidad rara, con una prevalencia del 0,7-1,3% en los tumores espinales. La presentación espinal es 3 veces más frecuente que la intracraneal, siendo la localización más habitual. El 85% de los quistes neuroentéricos espinales son intradurales-extramedulares, en su mayoría se encuentran en relación anterior y medial a la médula espinal. Ocurren en la infancia o al inicio de la edad adulta. Los segmentos cervical y torácico son los más afectados. La extirpación quirúrgica total es el tratamiento de elección. Pudiendo estar limitada por la adherencia a las estructuras neurales adyacentes. La extirpación parcial, fenestración quística y biopsia presentan tasas de recurrencia de hasta 37%.

Métodos: Los autores describen un caso clínico de una niña de 7 años, con desarrollo previo normal. Inicio alteraciones de la marcha con disminución de la fuerza muscular. Identificada en resonancia magnética lesión intramedular quística localizada en el segmento D6.

Resultados: La niña ha sido sometida a laminotomía D5-D6-D7, con monitorización de EMG motores y PEVV. Identificada lesión intramedular quística, drenaje del contenido quístico y escisión de la cápsula de la lesión. Se verificó mejoría de la fuerza muscular en los miembros inferiores, sin señales de primer neurón. Presentaba marcha autónoma el día del alta hospitalaria.

Conclusiones: Los quistes neuroentéricos son malformaciones congénitas raras con características histopatológicas específicas. Deben incluirse en el diagnóstico diferencial de las lesiones quísticas de la columna vertebral. Los síntomas dependen del efecto de masa local del quiste sobre la medula espinal y estructuras adyacentes. La RM es la técnica diagnóstica *Gold-Standard* en la caracterización de estas lesiones. La resección quirúrgica completa es el objetivo del tratamiento asociándose a una excelente recuperación neurológica.