



Artículo de revisión

Quistes aracnoideos. Evolución histórica del concepto y teorías fisiopatológicas



Rebeca Conde Sardón

Servicio de Neurocirugía, Hospital Universitari i Politècnic La Fe, Valencia, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 19 de marzo de 2015

Aceptado el 19 de marzo de 2015

On-line el 14 de abril de 2015

Palabras clave:

Quiste aracnoideo intracraneal

Quiste aracnoideo espinal

Fisiopatología

RESUMEN

Los quistes aracnoideos del sistema nervioso central son colecciones de líquido similar o igual al cefalorraquídeo, de naturaleza benigna, revestidas de una membrana aracnoidea y de origen congénito o secundarias a traumatismo, hemorragia o infección. Descritos por primera vez por Bright en 1931, su definición y posible fisiopatología ha sufrido repetidas modificaciones hasta nuestros días. El objetivo de este trabajo es presentar un resumen de este proceso.

© 2015 Sociedad Española de Neurocirugía. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Arachnoid cysts. Historical evolution of the concept and pathophysiological theories

ABSTRACT

Arachnoid cysts of central nervous system are benign collections filled with a liquid that is equal or similar to cerebrospinal fluid, coated with a single layer or flattened arachnoid cells membrane, congenital or secondary to trauma, meningitis or hemorrhage. First described by Bright in 1931, its definition and possible pathophysiology has been debated to date. Our objective is to present a summary of this process.

© 2015 Sociedad Española de Neurocirugía. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Keywords:

Intracranial arachnoid cyst

Spinal arachnoid cyst

Pathophysiology

Introducción

Los quistes aracnoideos son colecciones de líquido similar o exactamente igual al líquido cefalorraquídeo, intraaracnoideas, benignas, congénitas, no tumorales y extraaxiales¹⁻⁴. Podemos clasificarlos en:

- Primarios: aquellos quistes congénitos revestidos de una única capa de células aracnoideas en una membrana vascularizada de colágeno que se continúa con la capa aracnoidea. Estos quistes pueden estar loculados, compartimentados o libremente comunicados con el líquido de las cisternas basales.

Correo electrónico: rebecaconde@hotmail.com

<http://dx.doi.org/10.1016/j.neucir.2015.03.001>

1130-1473/© 2015 Sociedad Española de Neurocirugía. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

- Secundarios: desarrollados como resultado de otra condición (meningitis, traumatismos o hemorragias), aunque es muy probable que estos también tengan probablemente un origen congénito⁵. Los quistes secundarios pueden mostrar signos de cambios inflamatorios previos, como gliosis o hemosiderina en las paredes^{5,6}. El líquido puede ser xantocrómico, proteináceo o hemorrágico⁷.

Desarrollo

En 1931 Bright realiza la primera descripción de un quiste aracnoideo en un volumen de *Enfermedades del cerebro y el sistema nervioso*, en la sección 'Quistes serosos en la aracnoides', describiendo un quiste rodeado de capas de aracnoides⁸. En los siguientes años seguirán apareciendo varias teorías a propósito de la exacta localización de los quistes aracnoideos en relación con las meninges. Starkman et al., en 1985, usando técnicas microscópicas van a verificar que dichos quistes son realmente intraaracnoideos⁹. Posteriormente aparecen varias teorías sobre el origen de estos quistes, considerándose secundarios a traumatismos, infecciones o hemorragias¹⁰. Hoy día, la mayoría de los autores consideran que tienen un origen congénito, aunque también se han descrito quistes secundarios clínica, patológica y radiológicamente indistinguibles de los congénitos. Por ejemplo, Little et al. encuentran aracnoiditis adyacente al ángulo pontocerebeloso en 2 pacientes con historia de otitis media ipsilateral¹¹. Choi y Kim describen a 2 pacientes que desarrollan quistes supraselares después de TCE¹²; también se han descrito a nivel de los tubérculos cuadrigéminos. En la TAC/RM realizada justo tras el traumatismo no se veían dichos quistes. Estos quistes adquiridos no serían normalmente intraaracnoideos, pero sí estarían situados en el espacio subaracnoideo¹³. También se han descrito secundarios a procedimientos neuroquirúrgicos, tales como derivaciones ventriculoperitoneales y resección de tumores de fosa posterior¹⁴. Estos quistes se forman en la convexidad, adyacentes al ventrículo lateral, o en el ángulo pontocerebeloso.

La patogénesis de los quistes aracnoideos no está del todo aclarada. Por ejemplo, los grandes quistes raramente se colapsan completamente tras la descompresión, el cerebro adyacente al quiste con frecuencia es hipoplásico y, en ocasiones, el quiste se acompaña de deformidad a nivel del hueso craneal adyacente, aun con aparente normopresión intracraneal. Esto implicaría que los quistes aracnoideos podrían ser secundarios a un defecto temprano en el desarrollo fetal; de hecho, los quistes de la fosa media con frecuencia se acompañan de anomalías en las venas silvianas, lo que implica un fallo entre las semanas 6 a 10 del desarrollo fetal¹⁵⁻¹⁷. Apoyaría también esta «teoría del fallo temprano» que los quistes gigantes de fosa posterior se acompañen de tentorio, seno recto y tórula elevados. En este sentido, Robinson describió los quistes aracnoideos como congénitos pero al mismo tiempo secundarios a agenesias del lóbulo temporal. Surge así el concepto de «síndrome de agenesia del temporal»¹⁸, aunque en contra de esta teoría se encuentra el hecho de que tras cirugías descompresivas se produce una reexpansión parcial del lóbulo temporal, así como que dicho lóbulo mantenga un patrón

normal de giros. De hecho se han llevado a cabo estudios comparando los volúmenes por TAC y el peso de los lóbulos temporales en pacientes con quistes temporales unilaterales, y no se ven diferencias significativas entre ambos hemisferios¹⁹⁻²¹, si bien es cierto que, en estudios funcionales, las áreas que rodean a los quistes de fosa media tienen menor volumen que las correspondientes en el hemisferio contralateral^{22,23}.

Trowbirge y French también atribuyen a los quistes aracnoideos un origen congénito, pero su hipótesis es que se forman a partir de restos de un tejido embrionario con capacidad secretora¹⁰. Starkman et al. postulan que el defecto no estaría en el desarrollo del cerebro sino en el de la aracnoides, y que es el resultado de un flujo aberrante de líquido cefalorraquídeo: este líquido produce un desgarró en la aracnoides en desarrollo, creándose divertículos de aracnoides y eventualmente secuestros⁹. Miyajima et al. proponen que algunos quistes supraselares son causa de dilataciones de la cisterna interpenducular²⁴. Fox y Al-Mefty plantean un origen de los quistes supraselares a partir de un divertículo de la membrana de Lilliequist, imperfecta por un problema inflamatorio²⁵. Wester sugiere que los quistes de fosa media resultan de una incompleta fusión de la aracnoides del lóbulo frontal y temporal en su crecimiento para el desarrollo de la cisura Silviana²⁶. También evidencian que algunos quistes aracnoideos se desarrollan alrededor de penachos de plexo coroideo ectópico^{27,28}. Una localización más atípica es el sistema ventricular²⁹⁻³¹. Los quistes aracnoideos de ventrículo lateral se formarían a partir de restos de células aracnoideas atrapadas en el desarrollo de los ventrículos desde el mesénquima vascular que formó el plexo coroideo a través de la cisura coroidea; un mecanismo similar tendrían los del cuarto ventrículo. Los quistes de la silla turca podrían formarse a través de fisuras de aracnoides que se hernian a través del diafragma sellar o de restos de aracnoides intrasellar³².

La mayoría de los quistes tienden a no aumentar de tamaño. Becker et al. no encuentran correlación entre la edad del paciente y el tamaño del quiste³³. En algunos quistes sí se evidencia aumento de tamaño³⁴ y se ha documentado el aumento de presión en el interior del quiste durante la descompresión quirúrgica. Para explicar este hecho se apuntan varias teorías. La primera de ellas es la comunicación del quiste con el espacio subaracnoideo mediante un mecanismo valvular, con flujo de líquido en un solo sentido, que permitiría la entrada durante la sístole cardíaca y su acumulación durante los periodos de tiempo de presión intracraneal elevada. Esta comunicación se ha evidenciado tanto en cine-RMN como por visualización directa en procedimientos endoscópicos^{35,36}, por ejemplo en quistes aracnoideos basales en la zona donde una arteria de gran volumen penetra en su interior (arteria basilar en el quiste supraselar). Otras teorías explican el crecimiento de quistes por la existencia de un gradiente osmótico³⁷ o por la producción de líquido por sus paredes. Go et al.³⁸ han demostrado en ellas un alto nivel de actividad de la Na/K ATPasa y gran número de microvilli, de forma similar a lo que ocurre en el mesotelio secretor de las granulaciones aracnoideas y villi aracnoideo. En pocos casos se ha demostrado penachos de plexo coroideo incorporados a la pared del quiste^{27,28}.

Por último, los quistes pueden o no comunicar con el espacio subaracnoideo: se ha propuesto que los no comunicantes deriven de quistes comunicantes en los que los pequeños puntos de comunicación se cerrarían posteriormente²⁵, esto explicaría por qué muchos de los grandes quistes de fosa media comúnmente son no comunicantes³⁹.

Conclusiones

Los quistes aracnoideos son acúmulos de líquido similar o igual al líquido cefalorraquídeo, generalmente de origen congénito, aunque también se han descrito secundarios a traumatismos o procesos inflamatorios. Se han atribuido a un problema precoz en el desarrollo embriológico que también afectaría al cerebro adyacente, aunque los últimos estudios atribuyen al problema solo al desarrollo embriológico de la aracnoides.

Generalmente normopresivos, se han descrito quistes con mayor presión en su interior. Algunas teorías defienden que esto podría ocurrir en quistes comunicantes con un mecanismo valvular de entrada de líquido, o también en aquellos secundarios a formación de líquido a nivel de las paredes del quistes. Se cree que los quistes no comunicantes pueden derivar de la evolución de quistes comunicantes en los cuales los pequeños puntos de comunicación se cierran.

Conflicto de intereses

La autora declara no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Arai H, Sato K, Wachi A, Okuda O, Takeda N. Arachnoid cysts of the middle cranial fossa: Experience with 77 patients who were treated with cystoperitoneal shunting. *Neurosurgery*. 1996;39:1108-12. Discusión: 1112-1113.
2. Awaji m, Okamoto K, Nishiyama K. Magnetic resonance cisternography for preoperative evaluation of arachnoid cyst. *Neuroradiology*. 2007;49:721-6.
3. Caldarelli M. Congenital supratentorial arachnoidal cysts in children. *Child Nerv Syst*. 1997;13:358.
4. Jallo GI, Woo HH, Meshki C, Epstein FJ, Wisoff JH. Arachnoid cysts of the cerebellopontine angle: Diagnosis and surgery. *Neurosurgery*. 1997;40:31-7. Discusión: 37-38.
5. Oberbauer RW, Haase J, Pucher R. Arachnoid cysts in children: A European cooperative study. *Child Nerv Syst*. 1992;8:281-6.
6. Pascual-Castroviejo I, Roche MC, Martínez Bermejo A, Arcas J, García-Blázquez M. Primary intracranial arachnoidal cysts. A study of 67 childhood cases. *Childs Nerv Syst*. 1991;7:257-63.
7. Pierre-Kahn A, Capelle L, Brauner R, Sainte-Rose C, Renier D, Rappaport R, et al. Presentation and management of suprasellar arachnoid cysts. Review of 20 cases. *J Neurosurg*. 1990;73:4355-4359.
8. Bright R. Reports of medical cases selected with a view of illustrating the symptoms and cure of diseases by a reference to morbid anatomy. Vol II: Diseases of the brain and nervous system. London: Longman, Rees, Orme, Brown, Green, and Highley; 1831. p. 437-9.
9. Starkman SP, Brown TC, Linell EA. Cerebral arachnoid cysts. *J Neuropathol Exp Neurol*. 1958;17:484-500.
10. Trowbridge WV, French JD. Benign arachnoid cysts of the posterior fossa. *J Neurosurg*. 1952;9:398-404.
11. Little JR, Gomez MR, MacCarty CS. Infratentorial arachnoid cysts. *J Neurosurg*. 1973;39:380-404.
12. Choi J-U, Kim D-S. Pathogenesis of arachnoid cysts: Congenital or traumatic? *Pediatric Neurosurg*. 1998;29:260-6.
13. Go KG, Houthoff H-J, Blaauw EH, Havinga P, Hartsuiker J. Arachnoid cysts of the Sylvian fissure: Evidence of fluid secretion. *J Neurosurg*. 1984;60:803-13.
14. Martínez-Lage JF, Poza M, López F. Arachnoid cysts as a complication of ventricular shunting. *Childs Nerv Syst*. 1991;7:356-7.
15. Sato K, Shimoji T, Yaguchi K, Sumie H, Kuru Y, Isshii S. Middle fossa arachnoid cysts: Clinical, neuroradiological, and surgical features. *Childs Brain*. 1983;10:301-16.
16. Sato H, Sato N, Katayama S, Tamaki N, Matsumoto S. Effective shunt-independent treatment for primary middle fossa arachnoid cyst. *Childs Nerv Syst*. 1991;7:375-81.
17. Sugata S, Niino M, Tanioka K, Yano T, Kuratsu J. Huge arachnoid cyst of the posterior fossa with cerebellar tentorium dysplasia associated with juvenile polyposis. *Pediatr Neurosurg*. 2003;38:253-7.
18. Robinson RG. The temporal lobe agenesis syndrome. *Brain*. 1964;87:87-106.
19. Van der Meche FGA, Braakman R. Arachnoid cysts in the middle fossa: Cause and treatment of progressive and nonprogressive symptoms. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1983;46:1102-10.
20. Shaw CM. «Arachnoid cysts» of the sylvian fissure versus «temporal lobe agenesis» syndrome. *Ann Neurol*. 1979;5:483-5.
21. Marinov M, Undjian S, Wetzka P. An evaluation of the surgical treatment of intracranial arachnoid cysts in children. *Childs Nerv Syst*. 1989;5:177-83.
22. Hund-Georgidis M, von Cramon DY, Kruggel F, Preul C. Do quiescent arachnoid cysts alter CNS functional organization? A fMRI and morphometric study. *Neurology*. 2002;59:1935-40.
23. Zaatreh MM, Bates ER, Hooper SR, Palmer G, Elmenshaw EE, Courvoisier HE, et al. Morphometric and neuropsychologic studies in children with arachnoid cysts. *Pediatr Neurol*. 2002;26:134-8.
24. Miyajima M, Arai H, Okuda O, Hishii M, Nakanishi H, Sato K. Possible origin of suprasellar arachnoid cysts: Neuroimaging and neurosurgical observations in nine cases. *J Neurosurg*. 2000;93:62-7.
25. Fox JL, Al-Mefty O. Suprasellar arachnoid cysts: An extension of the membrane of Liliequist. *Neurosurgery*. 1980;7:615-8.
26. Wester K. Peculiarities of intracranial arachnoid cysts: Location, sidedness, and sex distribution in 126 consecutive patients. *Neurosurgery*. 1999;45:775-9.
27. Handa H, Bucy PC. Benign cysts of the brain simulating brain tumor. *J Neurosurg*. 1956;13:489-99.
28. Schuhmann MU, Tatagiba M, Hader C, Brandis A, Samii M. Ectopic choroid plexus within a juvenile arachnoid cyst of the cerebellopontine angle: Cause of cyst formation or reason of cyst growth. *Pediatr Neurosurg*. 2000;32:73-6.
29. Nakase H, Hisanaga M, Hashimoto S, Imanishi M, Utsumi S. Intraventricular arachnoid cyst: Report of two cases. *J Neurosurg*. 1988;68:482-6.
30. Martínez-Lage JF, Poza M, Sola J, Puche A. Congenital arachnoid cyst of the lateral ventricles in children. *Childs Nerv Syst*. 1992;8:203-6.
31. Di Rocco C, di Trapani G, Iannelli A. Arachnoid cyst of the fourth ventricle and «arrested» hydrocephalus. *Surg Neurol*. 1979;12:467-71.
32. Harter LP, Silverberg GD, Brant-Zawadzki M. Intraventricular arachnoid cyst: Case report. *Neurosurgery*. 1980;7:387-90.

33. Becker T, Wagner M, Hofmann E, Warmuth-Meth M, Nadjmi M. Do arachnoid cyst grow? A volumetric retrospective CT study. *Neuroradiology*. 1991;33:341-5.
34. Kumagai M, Sakai N, Yamada H, Shinoda J, Nakashima T, Iwama T, et al. Postnatal development and enlargement of primary middle fossa arachnoid cyst recognized on repeat CT scans. *Childs Nerv Syst*. 1986;2:211-5.
35. Schroeder HWS, Gaab MR. Endoscopic observation of a slit-valve mechanism in a suprasellar prepontine arachnoid cyst: Case report. *Neurosurgery*. 1997;40:198-200.
36. Santamarta D, Aguas J, Ferrer E. The natural history of arachnoid cysts: Endoscopic and cine-mode MRI evidence of a slit-valve mechanism. *Minim Invasive Neurosurg*. 1995;28:133-7.
37. Dyck P, Gruskin P. Supratentorial arachnoid cysts in adults. A discussion of two cases from a pathophysiologic and surgical perspective. *Arch Neurol*. 1997;34:276-9.
38. Go KG, Houthoff H-J, Hartsuiker J, Blaauw EH, Havinga P. Fluid secretion in arachnoid cysts as a clue to cerebrospinal fluid secretion at the arachnoid granulation. *J Neurosurg*. 1986;65:642-8.
39. Galassi E, Tognetti F, Gaist G, Faglioli L, Frank G. CT scan and metrizamide CT cisternography in arachnoid cysts of the middle fossa: Classification and pathophysiological aspects. *Surg Neurol*. 1982;17:363-9.