

NOTA CLÍNICA



Gaceta Médica de Bilbao. 2013;110(3):67-69

Dilatación quística sintomática del ventrículo terminal. A propósito de un caso y revisión

José Undabeitia^a, Roberto Noboa^a, Sulamita Carvalho^b y Pere Nogues^{a,c}

(a) Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitario Arnau de Vilanova. Lleida

(b) Servicio de Medicina Intensiva. Hospital Universitario Arnau de Vilanova. Lleida

(c) Departamento de Cirugía. Facultad de Medicina. Universidad de Lleida

Recibido el 15 de junio de 2013; aceptado el 30 de junio de 2013

PALABRAS CLAVE

Ventrículo terminal;
quinto ventrículo;
quiste

Resumen: El ventrículo terminal (VT) es una pequeña cavidad en el interior del cono medular revestida por células ependimarias normales. Su origen se encuentra en el desarrollo embrionario y su manifestación clínica en la edad adulta es excepcional. Presentamos el caso de una paciente con un cuadro de lumbalgia de larga evolución. En la resonancia magnética (RM) se detectó una dilatación quística del VT, que había aumentado de tamaño con respecto a controles previos, por lo que se indicó el tratamiento quirúrgico para vaciado y fenestración de esta lesión. La formación del VT sucede durante la etapa de canalización y regresión del tubo neural, alrededor de las cinco semanas y media de gestación. Su dilatación quística y su manifestación clínica en adultos son excepcionales. Los síntomas pueden ser inespecíficos o puede manifestarse como dolor irradiado que progresa hasta el déficit neurológico. El diagnóstico se realiza mediante la RM, que muestra una lesión quística que no capta contraste con un contenido idéntico al líquido cefalorraquídeo. En los casos de pacientes sintomáticos o aumento del tamaño de la lesión la cirugía está indicada, siendo la laminectomía y la mielotomía longitudinal posterior la técnica más habitual.

© 2013 Academia de Ciencias Médicas de Bilbao. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Ventriculus terminalis;
fifth ventricle;
cyst

Symptomatic cystic dilatation of the ventriculus terminalis. Case Report and review

Abstract: The ventriculus terminalis (VT) is a small cavity inside the conus medullaris, lined by normal ependymal cells. It is originated during the embryological development and its clinical manifestation in adults remains an extraordinary event. We report the case of a female patient, complaining of a long history of lower back pain. The magnetic resonance (MR) showed a cystic dilatation of the VT, that had grown from previous control. Surgical treatment was the indicated for lesion emptying and fenestration. The VT appears during the canalization and regression stage of the neural tube formation, around five weeks and a half of embryonic development. The cystic dilatation of the VT and its clinical manifestation in adults, have been seldom reported. Symptoms can range from unspecific to irradiated lower back pain, that tends to progress into neurological deficit. The diagnosis is generally obtained through MR, showing a non-enhancing cystic lesion with content identical to cerebrospinal fluid. Surgery is indicated when symptoms appear or when the lesion shows changes in the neuroimaging studies. The most common surgical technique involves laminectomy and posterior longitudinal myelotomy.

© 2013 Academia de Ciencias Médicas de Bilbao. All rights reserved.

Introducción

El ventrículo terminal (VT) consiste en una pequeña cavidad en el interior del cono medular recubierta de tejido endimario normal y que contiene líquido cefalorraquídeo (LCR). Su formación se completa durante el desarrollo embrionario y es resultado de la canalización y diferenciación regresiva o regresión del tubo neural¹⁻⁴. Histológicamente se halla presente en todos los adultos, si bien su dilatación y su manifestación clínica son excepcionales⁵⁻¹¹.

Caso clínico

Se trata de una mujer de 59 años de edad que consultó por un cuadro de lumbalgia de larga evolución. No refería ninguna alergia medicamentosa, ni antecedentes traumáticos. Cuatro años atrás consultó por un cuadro similar. En aquel momento se solicitó una resonancia magnética nuclear (RMN) de columna lumbar, que mostró una pequeña cavidad quística que no captaba contraste a nivel del cono medular. Con la sospecha de una dilatación quística del VT la paciente continuó con controles clínicos. En la anamnesis únicamente destacaba un estreñimiento de larga evolución, sin alteración del esfínter vesical o irradiación del dolor. En la exploración neurológica se objetivó la abolición del reflejo aquileo bilateral y la presencia de un reflejo cutáneo plantar indiferente bilateral, siendo el resto rigurosamente normal. La RMN de columna lumbar demostró la presencia de una lesión quística ovalada de 58x 21 x 20 mm a nivel del cono medular (Figura 1a, 1b, 1c). Dicha lesión mostraba bordes bien definidos, no captaba contraste y poseía un contenido de características idénticas al LCR. La lesión había experimentado un crecimiento con respecto al estudio previo.

Ante estos hallazgos se planteó cirugía programada para la fenestración de la lesión quística descrita. En decúbito prono y bajo anestesia general, se realizó una laminectomía L2 y hemilaminectomía inferior L1 y superior L3. Tras abrir la duramadre linealmente se observó una lesión quística a nivel del cono medular (Figura 2a). Se procedió a abrir la aracnoides longitudinalmente, a través de la cual se hernió la lesión (Figura 2b). Se realizó una apertura longitudinal de la misma, objetivando la salida de abundante LCR a presión. La lesión quedó fenestrada al espacio subaracnoideo, concluyendo la cirugía sin incidencias. La evolución postquirúrgica fue favorable, siendo dada de alta

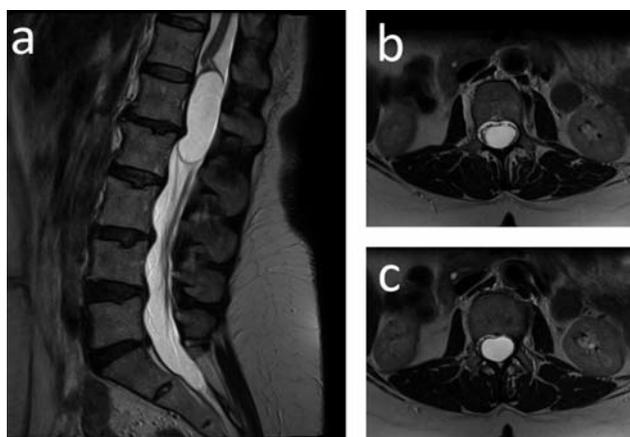


Figura 1. 1a. Corte sagital de RMN de columna lumbar potenciada en T2, mostrando una cavidad quística a nivel del cono medular. Dicha lesión se extiende desde el tercio inferior del cuerpo de D12 hasta el tercio superior de L2, ocupando la totalidad del canal. 1b y 1c. Corte axial de RMN de columna lumbar potenciada en T2 a nivel de D12, donde se aprecia la cavidad quística que rechaza las raíces hacia la periferia del canal.

hospitalaria en el cuarto día postoperatorio ningún tipo de complicación.

Discusión

El VT es una cavidad delimitada por células endimarias que se ubica en el cono medular y que puede extenderse a lo largo del filum terminal^{12,13}. Fue descrito por primera vez por Stilling en 1859 como una cavidad endimaria en el cono medular. Posteriormente, en 1875, Krause lo describe como un verdadero "quinto ventrículo", debido a la presencia de células endimarias normales y su contenido de LCR, pero no es hasta 1924 cuando Kernohan realiza un estudio anatómico, detallando el origen embriológico y evolución de esta estructura¹.

La formación del VT se considera una etapa normal del desarrollo embrionario de la medula espinal⁵. Dicho desarrollo puede ser dividido en varias fases, que son la neurulación, la vacuolización y canalización y la diferenciación regresiva o regresión. El proceso de neurulación comienza durante la tercera semana de gestación y consiste en el cierre progresivo de la placa neural para formar el tubo neural. El cierre del neuroporo anterior y posterior acontece alrededor de los días 23 y 26 de gestación respectivamente. Más tarde, el epitelio neural situado caudalmente al neuroporo posterior y a la notocorda, se une para formar un conglomerado celular indiferenciado denominado masa celular caudal¹¹. En la fase de canalización se forman microquistes en el interior de dicha masa celular, que confluyen para formar una estructura tubular tapizada por células endimarias y que se unen al canal central del tubo neural. Aproximadamente transcurridas cinco semanas y media de vida fetal, a la altura del 32.º somita, el canal endimario se dilata formando el VT. Finalmente la porción distal de la masa celular caudal sufre un proceso de diferenciación regresiva o regresión dando lugar a una estructura gliopendimaria delgada y fibrosa, que dará lugar al filum terminal^{1,2,4,6,7,12,13}. El VT alcanza su máximo tamaño a los dos años de vida, tras lo que involuciona¹⁴, si bien ha sido detectado en un 2.6% de pacientes por debajo de los 5 años estudiados por síntomas no relacionados. En el adulto, la persistencia del VT es muy infrecuente y su manifestación clínica excepcional^{15,16}. Su papel fisiológico y la razón por la cual se produce la dilatación quística del VT no han sido aun aclarados. Se han propuesto varias teorías que intentan justificar este evento, como son: alteraciones vasculares, procesos inflamatorios, fenómenos de compresión directa o episodios necrosis isquémica a nivel medular. Todos ellos darían como resultado el cierre anormal y el aislamiento del VT con respecto al canal endimario^{2,3,12,14,16,17}.

Los casos de dilatación quística del VT publicados muestran una mayor incidencia en el sexo femenino y una edad de presentación muy variable (entre los 16 y los 82)⁶. El VT se detecta con frecuencia de forma incidental en los estudios de neuroima-



Figura 2. 2a. Campo quirúrgico tras la apertura de la duramadre centrada sobre L1. Se observa por transparencia una cavidad quística que rechaza las estructuras nerviosas hacia la periferia del canal. 2b. Imagen del campo quirúrgico tras la apertura de la aracnoides, mostrando la herniación de la cavidad quística a tensión.

gen en pacientes completamente asintomáticos o con clínica inespecífica^{8,13,16}. Cuando se manifiesta clínicamente, la presentación más frecuente es la lumbalgia, que se suele acompañar de algún grado de irradiación radicular¹⁴. La clínica tiende a ser progresiva y en un periodo de tiempo que varía entre los años a unos pocos días pueden aparecer déficits motores o alteraciones sensitivas en las extremidades inferiores o disfunción esfinteriana^{2,3,6,8,12,16}.

En la actualidad el diagnóstico del VT se basa en el estudio RMN^{11,12,15}, que muestra típicamente una cavidad ovalada, habitualmente no septada, con paredes finas y regulares y que se continúa con un canal epidimario no dilatado. El interior de la cavidad presenta unas características idénticas al LCR en todas las secuencias, siendo hipointenso en las secuencias T1, iso-intenso en las secuencias Spin e hiperintenso en las secuencias potenciadas en T2. Un requisito fundamental para su diagnóstico es la ausencia de captación de contraste en el interior del quiste, las paredes del mismo o el tejido adyacente. Esto lo diferencia de lesiones tumorales en la región del cono medular, que muestran algún tipo de captación en su polo sólido. El diagnóstico diferencial debe incluir lesiones neoplásicas quísticas a nivel del cono medular, como son el ependimoma, astrocitoma, oligodendroglioma, o el hemangioblastoma. Debe plantearse, también, el diagnóstico diferencial con la hidrosiringomielia, que habitualmente no se presenta de forma aislada en esta localización y tiende a extenderse por el canal epidimario en sentido cráneo-caudal^{4,5,7-9,11-15}. Complementariamente, el estudio electromiográfico puede evidenciar la afectación radicular a nivel lumbosacro. Asimismo, los potenciales evocados somestésicos pueden mostrar un retraso a este mismo nivel⁶. En el momento actual y debido a su baja frecuencia y a la escasez de series publicadas, no existe un consenso en cuanto al mejor tratamiento o el momento idóneo para indicar la cirugía^{12,15}. En los pacientes asintomáticos se recomienda una actitud expectante con controles clínicos y radiológicos^{13,15}. En los casos sintomáticos o cuando aparece un cambio en las características radiológicas de la lesión la cirugía está indicada, debido a la naturaleza progresiva de los síntomas y la posibilidad de aparición de cuadros deficitarios bruscos de manera impredecible^{6,16}. Se considera que la laminectomía y mielotomía longitudinal posterior con fenestración del quiste al espacio subaracnoideo con o sin marsupialización proporciona buenos resultados, especialmente en aquellos pacientes con clínica neurológica deficitaria. La efectividad del tratamiento quirúrgico en los cuadros de dolor lumbar sin ninguna otra manifestación es aun objeto de debate. Se recomienda, además, la exéresis de una ventana amplia de las paredes del quiste para evitar su recurrencia^{2,3,6,8,12,14}. Se han descrito también otras técnicas, como la colocación de un drenaje a nivel cisto-subaracnoideo pero actualmente está desaconsejada al correr un mayor riesgo de complicaciones y fracaso en el seguimiento a largo plazo^{3,8}. En aquellos pacientes que son sometidos a tratamiento quirúrgico la biopsia de las paredes de la lesión no está indicada, ya que muestra únicamente la presencia de células ependimarias normales. Además de ello, la biopsia conlleva un riesgo de generar nuevos déficits neurológicos^{6,14}. Al igual que con otras lesiones quísticas a nivel medular, es necesario realizar un control clínico y de RMN anual durante algunos años para asegurar la no recurrencia de la lesión, si bien los resultados quirúrgicos publicados son siempre favorables y no se ha descrito, hasta el momento, ningún caso de recidiva^{3,6,12,14,16}.

Financiación

No se contó con financiación para la elaboración del trabajo.

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Bibliografía

- 1 Kernohan JW. The ventriculus terminalis: Its growth and development. *J Comp Neurol*. 1924;38:107-25.
- 2 Dhillon RS, McKelvie PA, Wang YY, Han T, Murphy M. Cystic lesion of the ventriculus terminalis in an adult. *J Clin Neurosci*. 2010;17:1601-3.
- 3 De Moura Batista L, Acioly MA, Carvalho CH, Ebner FH, Taggiba M. Cystic lesion of the ventriculus terminalis: proposal for a new clinical classification. *J Neurosurg Spine*. 2008;8:163-8.
- 4 Demiryurek D, Bayramoglu A, Aydingoz U, Erbil KM, Bayraktar B. Magnetic resonance imaging determination of the ventriculus terminalis. *Neurosciences (Riyadh)*. 2003;8:241-3.
- 5 Matsubayashi R, Uchino A, Kato A, Kudo S, Sakai S, Murata S. Cystic dilatation of ventriculus terminalis in adults: MRI. *Neuroradiology*. 1998;40:45-7.
- 6 Borius PY, Cintas P, Lagarrigue J. Ventriculus terminalis dilatation in adults: A case report and review of the literature. *Neurochirurgie*. 2010;56:386-90.
- 7 Truong BC, Shaw DW, Winters WD. Dilation of the ventriculus terminalis: sonographic findings. *J Ultrasound Med*. 1998;17:713-5.
- 8 Sansur CA, Sheehan JP, Sherman JH, Jane JA. Ventriculus terminalis causing back pain and urinary retention. *Acta Neurochir (Wien)*. 2006;148:919-20.
- 9 Suh SH, Chung TS, Lee SK, Cho YE, Kim KS. Ventriculus terminalis in adults: unusual magnetic resonance imaging features and review of the literature. *Korean J Radiol*. 2012;13:557-63.
- 10 Coleman LT, Zimmerman RA, Rorke LB. Ventriculus terminalis of the conus medullaris: MR findings in children. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1995;16:1421-6.
- 11 Sáez MA, Moreno C, Platas M, Lambre J, Bernachea J, Landaburu P. Dilatación del ventrículo terminal: Presentación de un caso. Revisión de la literatura. *Rev Argent Neurocir*. 2007;21:0-3.
- 12 Ganau M, Talacchi A, Cecchi PC, Ghimenton C, Gerosa M, Faccioli F. Cystic dilation of the ventriculus terminalis. *J Neurosurg Spine*. 2012;17:86-92.
- 13 Vázquez-Sáez V, Morales-Cano MD, Torregrosa-Sala B, Flores-Ruiz JJ, Reus-Pintado M, Climent-Oltra V. [Dilation of the ventriculus terminalis, an infrequent cause of lower back pain. Magnetic resonance findings]. *Rev Neurol*. 2003;37:641-3.
- 14 Agrillo U, Tirendi MN, Nardi PV. Symptomatic cystic dilatation of V ventricle: case report and review of the literature. *Eur Spine J*. 1997;6:281-3.
- 15 Liccardo G, Ruggeri F, De Cerchio L, Floris R, Lunardi P. Fifth ventricle: an unusual cystic lesion of the conus medullaris. *Spinal cord*. 2005;43:381-4.
- 16 Brisman JL, Li M, Hamilton D, Mayberg MR, Newell DW. Cystic dilation of the conus ventriculus terminalis presenting as an acute cauda equina syndrome relieved by decompression and cyst drainage: case report. *Neurosurgery*. 2006;58:E585; discussion E.
- 17 Choi BH, Kim RC, Suzuki M, Choe W. The ventriculus terminalis and filum terminale of the human spinal cord. *Hum Pathol*. 1992;23:916-20.