

# Quistes epidermoides intracraneales en el Hospital Dr. R.A. Calderón Guardia

## Intracranial epidermoid cysts at the Hospital Dr. R.A. Calderón Guardia

Oriana Castro Leitón<sup>1</sup>, Katherine Escoe Bastos<sup>2</sup>, Fabián Carballo Madrigal<sup>3</sup>

### Resumen

Los quistes epidermoides intracraneales son lesiones congénitas benignas que derivan del ectodermo. Son poco frecuentes; clínicamente se presentan de forma muy variable, de acuerdo con la localización, el tamaño y si tienen ruptura.

En este reporte se decidió revisar la epidemiología de los casos manejados en el Servicio de Neurocirugía del Hospital Dr. R.A. Calderón Guardia en un período de 4 años, comprendidos entre enero del año 2012 y diciembre del año 2015. La revisión se ilustra con uno de los casos estudiados, pues presenta una localización atípica, que lo hace un evento excepcional.

**Palabras clave:** Quiste dermoide, quiste epidermoide, resonancia magnética.

### Abstract

Intracranial epidermoid cysts are benign congenital lesions, derived from ectoderm. They are rare and their clinical presentation may vary according to location, size and rupture.

In this report, it was decided to review the epidemiology of the cases, which have been managed at the Department of Neurosurgery of the Hospital Dr. R.A. Calderón Guardia in a period of 4 years, since 2012 until 2015. The revision is also illustrated with one of the patients, which has a lesion of atypical location, so it becomes an exceptional case.

**Key words:** Dermoid cyst, epidermoid cyst, magnetic resonance.

1. Médico Residente de Neurocirugía, Servicio de Neurocirugía, Hospital Dr. R.A. Calderón Guardia, Caja Costarricense del Seguro Social.

2. Médico Asistente Especialista en Neurocirugía, Servicio de Neurocirugía, Hospital Dr. R.A. Calderón Guardia, Caja Costarricense del Seguro Social.

3. Médico Asistente Especialista en Neurocirugía, Servicio de Neurocirugía, Hospital Dr. R.A. Calderón Guardia, Caja Costarricense del Seguro Social.

Correspondencia: ocastroleiton@icloud.com

### Introducción

Los quistes epidermoides (QE) intracraneales son tumores embrionarios benignos. Estos se originan a partir de remanentes ectodérmicos que quedan retenidos entre las dos superficies ectodérmicas que se fusionan durante el cierre del tubo neural, entre la tercera y quinta semanas de edad gestacional. Se conocen también como colesteatomas, “tumores perlados” y “quistes de inclusión ectodérmica”.<sup>1,2</sup>

La localización más frecuente de los QE es el ángulo pontocerebeloso, seguido por el IV ventrículo, la región supraselar y la médula espinal. La pared del quiste está compuesta por una cápsula de epitelio

escamoso estratificado que contienen queratina. La presencia de elementos epidérmicos tales como glándulas sebáceas, sudoríparas y folículos pilosos en la pared los distingue de los quistes dermoides.<sup>1,2</sup>

La presentación clínica es muy variable, pueden ser asintomáticos y diagnosticarse de forma incidental. Cuando se presentan síntomas, estos dependen del tamaño de la lesión, de la compresión de estructuras neurales, la localización y si se presenta ruptura del mismo. La velocidad de crecimiento de las lesiones es lineal, al igual que la de la piel, a diferencia de los tumores neoplásicos, que crecen exponencialmente.<sup>1-3</sup>

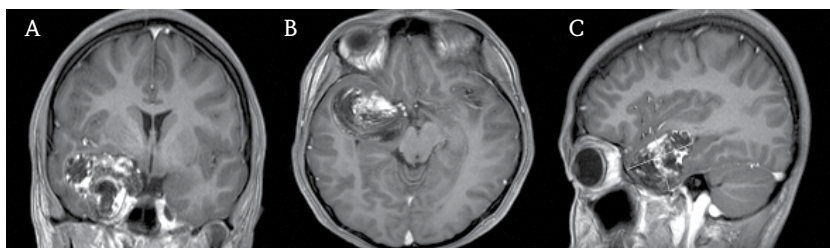
## Reporte de caso

Se trata de una paciente femenina de 15 años de edad, estudiante de secundaria, sin antecedentes patológicos conocidos. Tenía una historia de 3 meses de evolución con crisis convulsivas focales simples con evolución a complejas, sin alteraciones cognitivas ni focalización motora.

La paciente consultó al servicio de emergencias del Hospital Dr. R.A. Calderón Guardia por presentar una de crisis convulsiva tónico clónico generalizada. La exploración general y neurológica fue normal en ese momento.

En la tomografía computarizada (TAC) sin medio de contraste se encontró una lesión quística, hipodensa, intraaxial, ocupante de toda la fosa temporal derecha. Esta masa estaba ejerciendo efecto compresivo sobre el pedúnculo cerebral ipsilateral, sin edema perilesional. Con la administración de medio de contraste, la lesión no se reforzó.

Los estudios solicitados en el Servicio de Neurocirugía se describen a continuación. Una campimetría visual estaba indemne. El electroencefalograma evidenció un foco epileptogénico temporal derecho. La resonancia magnética de cerebro (RM) demostró una lesión intraaxial heterogénea en la secuencia ponderada T1 con gadolinio, que no se reforzaba con medio. No habían datos de hidrocefalia, a pesar de un marcado efecto de masa sobre el lado derecho del tallo cerebral (ver figura 1).



**Figura 1.** Imágenes de RM de la lesión descrita. A. Corte coronal en secuencia ponderada T1. La lesión ocupa casi toda la fosa temporal derecha. B. Corte axial T1 con gadolinio. Se aprecia la heterogeneidad de la lesión, con intensidades altas y bajas de manera irregular, pero sin reforzar con gadolinio. C. Corte sagital T1 con gadolinio. La lesión mide 4.7 x 3.3 cm.

La paciente fue intervenida quirúrgicamente. Se realizó un abordaje pterional con resección completa de la lesión. El análisis patológico de la pieza describió, a nivel macroscópico, una lesión bien delimitada, con plano de clivaje, no vascularizada, de coloración blanca perlada, en su mayoría de consistencia suave, con algunos fragmentos más duros, además de la presencia de cabello dentro de la lesión.

En el período postoperatorio, la paciente cursó sin déficit neurológico, con una recuperación satisfactoria y libre de crisis convulsivas. Las imágenes de TAC postquirúrgicas demostraron una resección completa de la lesión, así como restauración de la posición anatómica de las estructuras cerebrales previamente comprimidas.

A la semana de la operación, la paciente presentó una cefalea intensa y fiebre, sin asociar nuevos eventos convulsivos ni déficit neurológico. Mediante una punción lumbar se determinó la presencia de una meningitis aséptica, la cual fue tratada de forma sintomática y resolvió sin complicaciones. Posteriormente, la paciente se egresó en buena condición general para control ambulatorio.

## Discusión

Los QE son lesiones benignas pero agresivas, que pueden ocurrir en cualquier parte del neuroeje. Representan solo el 0.2 al 1.8% de todos los tumores intracraneales. No se observa ninguna preponderancia por género. La edad promedio del diagnóstico es alrededor de los 40 años de edad.<sup>1,2</sup>

En 1936, Lovey Kernohan describieron el primer quiste epidermoide y el quiste dermoide como tumores congénitos epiteliales. Mas recientemente, Diasy Walker explicaron que estas lesiones resultan de la disembriogénesis durante la fase de gastrulación, con una disrupción secundaria del cierre del tubo neural durante la tercera a la quinta semana de gestación.<sup>1,2</sup>

Los QE se localizan más comúnmente en

el ángulo pontocerebeloso (40–50% de los casos), la región paraselar y la médula espinal. Suelen ser intradurales extraaxiales, o bien o extradurales. Surgen usualmente en en el diploe de la calvaria o en el cuero cabelludo.<sup>1,3</sup>

La localización intraaxial se considera atípica, representa menos del 1.5% de todos los QE. De las lesiones atípicas, aproximadamente el 80% se localizan en los lóbulos frontales o temporales, mientras que muy ocasionalmente están en la glándula pineal, el tallo cerebral o dentro del sistema ventricular (en este caso, más frecuente en el IV ventrículo).<sup>2,3</sup>

La mayoría de los QE intraespinales son subdurales y extramedulares, pero raramente pueden desarrollarse en el compartimento intramedular. A nivel de la columna dorsal baja pueden darse como secundarios a una punción lumbar.<sup>2,3</sup>

Los QE, como también los quistes dermoides intracraneales, tienen el mismo origen embriológico, pues ambos derivan de remanentes del ectodermo. Por esta razón, la composición histológica es muy similar y en algunos textos son catalogados dentro de una misma entidad. Sin embargo, existen algunas diferencias entre ellos, las cuales se describen en la Tabla 1.<sup>1,3</sup>

Desde el punto de vista histológico, los QE están compuestas por una cápsula de epitelio escamoso estratificado que contiene queratina (proveniente del epitelio descamado), residuos celulares y colesterol. El contenido quístico puede ser líquido o tener consistencia escamosa. Suelen diseminarse por planos de segmentación normal y rodear estructuras vitales (pares craneales, arteria carótida, etcétera). Solo algunos QE son osteolíticos, sobre todo cuando son voluminosos.<sup>1,2,4</sup>

Las manifestaciones clínicas de estas tumoraciones son las de cualquier lesión ocupante de espacio intracraneal, por lo que sus síntomas dependen de la ubicación. Las lesiones del ángulo pontocerebeloso

Característica	Epidermoides	Dermoides
<b>Incidencia</b>	0.5-1.5% de los tumores encefálicos	0.3% de los tumores encefálicos
<b>Revestimiento</b>	Epitelio escamoso estratificado.	Anexos cutáneos (folículos pilosos y glándulas sebáceas).
<b>Contenido</b>	Queratina, residuos celulares y colesterol, rara vez pelo.	Mismo contenido que los epidermoides, más pelo y sebo.
<b>Ubicación</b>	Es más frecuente la ubicación lateral, como el ángulo pontocerebeloso).	Son más frecuentes cercanos a la línea media.
<b>Alteraciones asociadas</b>	Suelen ser lesiones aislados.	Están asociadas a otras anomalías congénitas hasta en un 50% de los casos.
<b>Meningitis</b>	Pueden generar meningitis aséptica recurrente.	Brotos recurrente de meningitis bacteriana.

**Tabla 1. Comparación entre los tumores epidermoides y los dermoides** (Adaptado del Manual de Neurocirugía)<sup>1</sup>.

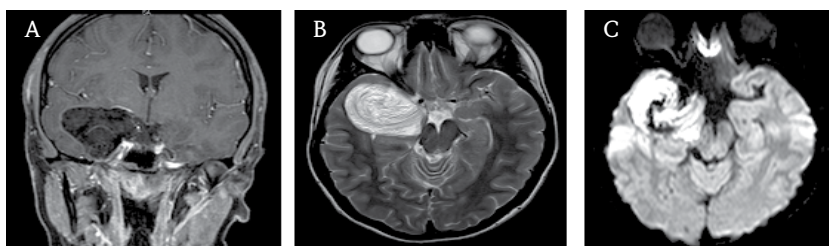
pueden provocar neuropatías de los pares craneales que surgen a este nivel. También pueden presentarse como episodios recurrentes de meningitis aséptica, provocadas por la filtración del contenido quístico.<sup>1-3</sup>

El diagnóstico diferencial de los QE se debe realizar con: quistes dermoides, quistes aracnoideos, quistes de la bolsa de Rathke, craneofaringiomas, teratomas, neurocisticercosis y otros tumores quísticos. A nivel del ángulo pontocerebeloso, los quistes epidermoides representan la tercera entidad más frecuente, después de los schwannomas y los meningiomas.<sup>5-7</sup>

El diagnóstico por imágenes de los quistes epidermoides incluye la TAC, en la cual se encuentran lesiones ligeramente más hipodensas que el líquido cefalorraquídeo (LCR), que no se refuerzan con la administración de medio de contraste. Solo en aproximadamente el 33% de los casos hay erosión ósea.<sup>4,5</sup>

Con el advenimiento de la RM, se han descrito una serie de características radiológicas que permiten corroborar la sospecha de estas lesiones. En las

imágenes ponderadas en T1, los QE son hipointensos (similar al LCR); en T2 suelen ser hiperintensos. Los tumores son avasculares, por lo que no se refuerzan con gadolinio. En las imágenes en secuencia de atenuación de fluido (FLAIR) se observa el contenido “grumoso” del quiste y su pared delgada. Por lo general, no hay edema vasogénico en el parénquima cerebral que es comprimido por el quiste. En imágenes ponderadas de difusión (DWI) los QE toman un aspecto hiperintenso, lo que diferencia el contenido heterogéneo de la lesión del aspecto del LCR (ver figura 2).<sup>4,5,8</sup>



**Figura 2. Imágenes de RM del caso analizado.** A: corte coronal en secuencia T1 con gadolinio, demuestra la lesión temporal derecha hipointensa, sin realce con medio de contraste. B: corte axial en secuencia T2, la lesión se torna hiperintensa en general, con algunas intensidades irregulares en su interior. C: corte axial en secuencia de difusión (DWI), donde se observa que el contenido del quiste es hiperintenso. Esto lo diferencia del LCR, como por ejemplo en un quiste aracnoideo. Los tumores del ángulo pontocerebeloso, como schwannomas y meningiomas tampoco brillan, pero algunos quistes dermoides sí lo hacen.

La transformación maligna de los QE es rara, pero se han reportado carcinomas de células escamosas que se originan de quistes epidermoides, sobretodo en los casos de recidivas tras varias intervenciones quirúrgicas. También han sido reportado casos de melanomas malignos en QE del lóbulo temporal.<sup>1-3</sup>

La determinación del antígeno carbohidrato CA 19-9 ha sido positiva en las células epiteliales de la pared los QE. Este marcador tumoral se ha desarrollado como antígeno marcador de cáncer de colon, pero también se detecta en pacientes con QE. En pacientes con resección incompleta del quiste, el nivel de CA 19-9 postoperatorio ayuda en el seguimiento de las lesiones residuales y es usado para monitorizar recurrencia o progresión.<sup>1-3</sup>

El tratamiento de estas tumoraciones consiste en la escisión completa de la lesión. Con ello, se disminuye el riesgo de meningitis química postquirúrgica y de recurrencia tumoral.<sup>1-3</sup>

La recurrencia tumoral ha sido descrita tanto en QE espinales como craneales. La resección quirúrgica es mucho más difícil en las recurrencias, debido a la adherencia de la cápsula tumoral a las estructuras vasculares y neurales adyacentes. La radioterapia y la quimioterapia no juegan ningún papel en el tratamiento de estos tumores; tampoco previenen las recidivas.<sup>1-3</sup>

En el Servicio de Neurocirugía del Hospital Dr. R.A. Calderón Guardia, se registraron solo 4 casos de QE en un período de 4 años (contados desde enero de 2012 hasta diciembre de 2015), de un total de 571 pacientes operados por tumores intracraneales. Solo hubo un caso registrado como quiste dermoide (ver Tabla 2).<sup>9</sup>

Año	Individuos operados c/ tumores intracraneales	Quistes Epidermoides	Quistes Dermoides
2012	115	1	0
2013	157	0	0
2014	149	1	0
2015	150	2	1
<b>Total (%)</b>	<b>571 (100)</b>	<b>4 (0.70)</b>	<b>1 (0.17)</b>

**Tabla 2. Casos registrados de QE y quistes dermoides operados en el Servicio de Neurocirugía del Hospital Dr. R.A. Calderón Guardia entre 2012 y 2015.**

## Conclusión

Los QE son una rara tumoración benigna del sistema nervioso central, que pueden presentarse a cualquier edad, pero son más frecuentes en personas jóvenes. Estas lesiones se originan en la disembriogénesis de la fase de gastrulación, por inclusiones remanentes del ectodermo. Las manifestaciones clínicas dependen de la localización y del efecto espacio ocupante.

La evaluación radiológica de estos tumores ha mejorado significativamente desde el advenimiento de la RM, que es actualmente el método diagnóstico de elección, aunque no haya elementos de imágenes médicas patognomónicos de esta enfermedad.

La extirpación quirúrgica completa es el estándar de oro en el tratamiento de los QE. Sin embargo, no siempre es posible la resección total. Estos tumores elevan el marcador tumoral CA 19-9, lo que ayuda en el seguimiento de las lesiones residuales y la enfermedad recurrente.

## Contribuciones

Los autores declaran participación equitativa en el manejo del caso clínico descrito, así como en la revisión de la información y elaboración del manuscrito de este artículo.

## Conflictos de interés

Nada por declarar.

## Referencias

1. Greemberg MS (2013). Manual de Neurocirugía. Buenos Aires. Editorial Journal, 2da edición, pág. 705- 708.
2. Winn RH (2005). Neurological Surgery. Epidermoid, Dermoid, and Neurenteric Cysts. 6ta edición, cap. 136, pág. 1523-1528.
3. Fuster C, Ferreira M, Condomi AS et al. Quistes dermoides y epidermoides intracraneales. Rev Argent Neuroc 2007;21: 108-10.
4. Osborn AG, Preece MT. Intracranial Cysts: Radiologic Pathologic Correlation and Imaging Approach. Radiology 2006; 239(3): 650-64.
5. Epelman M, Daneman A. Differential Diagnosis of Intracranial Cystic Lesions at Head US: Correlation with CT and MR Imaging. RadioGraphics 2006; 26: 173- 196.
6. Orakcioglu B, Halatsch ME, Fortunati M et al. Intracranial dermoid cysts: variations of radiological and clinical features. Acta Neurochir 2008; 150:1227-34.
7. Sari A, Ozdemir O, Kosucu P, Ahmetoglu A. Intra-axial epidermoid cysts of the brainstem. J Neuroradiol 2005;32(4):283-284.
8. Ren X, Lin S, Wang Z et al. Clinical, radiological, and pathological features of 24 atypical intracranial epidermoid cysts. J Neurosurg 2012;116:611-21.
9. Base de Datos Estadísticos del Servicio de Neurocirugía del Hospital Calderón Guardia, Caja Costarricense del Seguro Social.