Quiste epidermoide supraselar con rotura intraventricular: caso clínico

Suprasellar epidermoid cyst with intraventricular rupture: case report

Francisco Rojas-Zalazar¹ y Karin Müller-Campos²

Epidermoid cyst are benign lesions representing 0,3-1,5% of intracranial tumors. They originate from inclusions of epithelial cells during closure of neural tube. Symptoms result from compression of adjacent structures or rarely due to rupture causing Chemical meningitis. In this report, we present the case of a 34 years old male with history of ictal headache and meningeal signs. Brain CT showed hypodense suprasellar lesion with signs of rupture into the ventricular system. MRI showed a hypointense lesion on T1 and hyperintense on T2, suspecting epidermoid tumor. The Patient was operated and the sample demonstrated an epidermoid cyst. Spontaneous cyst rupture and spillage of the content into subarachnoid space or ventricles manifest as meningeal syndrome and cause high morbidity. Cyst rupture into de ventricle is infrequently described in literature.

Key words: Epidermoid, cyst, rupture, ventricle, fat.

Introducción

Los quistes epidermoides son tumores embrionarios y benignos en la mayoría de los casos. Se originan por la inclusión de elementos epiteliales en el momento del cierre del tubo neural entre la 3ª y 5ª semana de gestación, localizándose con mayor frecuencia en posición lateral¹. La frecuencia de presentación corresponde a un 0,3 al 1,5% de los tumores intracraneales². Estos quistes están compuestos por epitelio escamoso estratificado queratinizado, a medida que se produce la desca-mación, la cavidad se llena de células epiteliales, queratina, agua y colesterol dando al tumor su apariencia perlada^{1,3}. Estas lesiones presentan un crecimiento lento, se caracterizan por que en la

Tomografía computarizada existe hipodensidad, levemente más intensa que la del LCR, que no toma el contraste. La presencia de refuerzo indica que es posible que el componente epitelial sea maligno. Se observa erosión ósea en 33% de los casos.

Sus localizaciones más frecuentes son a nivel del ángulo pontocerebeloso (40-50%), cuarto ventrículo, región supraselar y cisterna cuadrigeminal. También se han descrito casos en la Cisterna de Silvio, región periquiasmática, ventricular, talámicos, región pineal, tronco cerebral y cuerpo calloso^{2,4,5}. Estos tumores pueden presentarse clínicamente a cualquier edad, pero con un ligero predominio entre la 3ª y 5ª década de la vida y con una mayor frecuencia en el sexo masculino¹. La presentación clínica en la mayoría de los casos, está dada por

Recibido: 21/10/2012

Aprobado: 13/12/2012

¹ Servicio de Neurocirugía Hospital Sótero del Río.

² Médico Cirujano CESFAM Dr. José Bauza Frau, Lampa.

efecto de masa o por la rotura del quiste^{1,3,6}. La mayoría de los pacientes presentan cefalea (32%), con menor frecuencia convulsiones, parálisis de nervios craneanos, alteraciones visuales. Las lesiones ubicadas en el ángulo pontocerebeloso suelen presentarse con neuralgia del trigémino, parálisis facial, déficit auditivos, ataxia y cefalea. En pacientes con lesiones selares y paraselares se han descrito manifestaciones clínicas tales como compromiso visual, diabetes insípida y panhipopituitarismo, de allí la importancia de estudiar con imageneología a aquellos pacientes que padecen de estas sintomatologías. Cuando la rotura de un quiste epidermoide ocurre de forma espontánea, la manifestaciones clínicas posibles son síndrome meníngeo, crisis convulsiva, compromiso de conciencia³ y la combinación de estos 3 elementos.

En la tomografía computada los quistes epidermoides tienen el aspecto de lesiones homogéneas con bordes bien delimitados, quísticas, hipo o isodensas, generalmente sin captación de contraste, excepto en los casos de malignización y pueden presentar calcificaciones entre un 10 a 25%. La resonancia magnética es el examen imageneológico de elección para el diagnóstico y planificar la cirugía, ya que permite determinar con mayor exactitud la extensión de la lesión y el compromiso de estructuras neurovasculares. Son lesiones heterogéneas hipointensas en T1 e hiperintensas en T2 y generalmente no captan contraste¹. La secuencia

de difusión permite realizar el diagnóstico diferencial con quiste aracnoidal y quiste dermoide ya que estas últimas dos lesiones no presentan alteraciones en la difusión³. Es importante mencionar que existen casos de presentación imagenológica atípica de los quistes epidermoides, en estos casos se presentan hiperdensos en la TC, mientras que en la RNM se observan hiperintensos en T1 e hipointensos en T2, estos cambios se explicarían por el contenido alto de proteínas y aumento de viscosidad del contenido quístico^{1,7}.

Caso clínico

Paciente de 34 años de sexo masculino que consulta en el Servicio de Urgencia por cuadro de cefalea ictal. Al examen neurológico sin déficit, destacando la presencia de signos meníngeos. Se realiza TC de cerebro que muestra lesión con densidad de grasa a nivel del tubérculo selar y planum esfenoidal con extensión supraselar y signo de rotura hacia el sistema ventricular observando grasa libre en ambos ventrículos laterales (Figura 1). El estudio con RNM muestra una lesión hipointensa en T1 e hiperintensa en T2, no se realizó difusión, por lo cual los diagnósticos diferenciales posibles planteados son quiste dermoide o epidermoide roto (Figura 2). Ante la presencia de signos de irritación meníngea, se inicia tratamiento con

Figura 1. A: TC con contraste, corte sagital, lesión supraselar con densidad grasa y signos de rotura al sistema ventricular. B: TC cerebral sin contraste, corte axial, lesión frontal con densidad de grasa, contenido quístico libre en ambos ventrículos laterales.

Figura 2. A: RNM corte coronal secuencia T2, lesión hiperintensa heterogénea supraselar con extensión hacia el ventrículo lateral izquierdo. B: RNM corte axial secuencia T1 con gadolinio, lesión hipointensa frontal izquierda sin captación de contraste.

Figura 3. A y B: TC de cerebro sin contraste corte sagital y axial se observa ausencia del quiste con mínimo contenido de grasa libre en cuerno frontal izquierdo.

corticoide intravenoso. El paciente evoluciona con cefalea persistente e hidrocefalia requiriendo en los días siguientes instalación de drenaje ventricular externo. Se realiza la resección del quiste de manera diferida, a través de acceso fronto orbitario izquierdo, con posterior resección del contenido quístico incluyendo la cápsula, además se abre la lámina terminalis lo que permite identificar y aspirar contenido quístico libre a nivel del tercer ventrículo. El estudio anatomopatológico fue informado como quiste epidermoide. En el postoperatorio el paciente evoluciona sin déficit neurológico, la TC de control muestra ausencia del quiste con mínimo remanente de grasa libre a nivel del cuerno frontal izquierdo.

En las semanas siguientes el paciente evolucionó con una Hidrocefalia por bloqueo de la circu-

lación epicortical, producto de la meningitis, que requirió la instalación de una válvula ventrículo peritoneal con buen resultado. El control imagenológico con TC de cerebro a los 21 meses postoperado no muestra variación de tamaño del remanente quístico libre intraventricular (Figura 3).

Discusión

Los quistes epidermoides son lesiones benignas en la mayoría de los casos. Se localizan con mayor frecuencia en el ángulo pontocerebeloso y región paraselar. Generalmente son lesiones asintomáticas hasta la 3° a 5° década. La presentación clínica es variable de acuerdo a la localización y en la mayoría de los casos es secundaria a la compresión de

estructuras vecinas¹. Otra forma de presentación clínica es la aguda, debido a la rotura del quiste, con diseminación de los cristales de colesterol hacia el espacio subaracnoideo o al sistema ventricular, como es el caso clínico que hemos expuesto, siendo esta última presentación infrecuente de acuerdo a lo descrito en la literatura^{8,9,11,12}. La meningitis química es una manifestación clínica secundaria a la rotura espontánea del quiste o luego de la diseminación de contenido quístico durante la cirugía y se caracteriza por pleocitosis, altos niveles de proteínas y bajos niveles de glucosa en el LCR^{3,9,10,11}, por lo que se recomienda el uso de corticoesteroides en el perioperatorio^{4,6}. La hidrocefalia comunicante (por bloqueo de la circulación epicortical del LCR) es una complicación descrita que puede manifestarse luego de la meningitis química.

El tratamiento de los quistes epidermoides es la extirpación completa del tumor y de su cápsula, en la medida de lo posible. En el caso presentado se optó por el acceso fronto orbitario izquierdo, extraxial por debajo del lóbulo frontal, teniendo en cuenta la lateralidad de la lesión, para así lograr una buena exposición del planum esfenoidal y de la región supraselar permitiendo además menor retracción del lóbulo frontal.

El residuo capsular predispone a la recidiva y

aunque el crecimiento es habitualmente lento debe ser controlado con imágenes radiológicas (TC, RNM)⁴. Por otra parte, parece poco probable que el contenido graso libre presente crecimiento, sin embargo cuando existe remanente postquirúrgico libre subaracnoideo o intraventricular se recomienda el seguimiento con RNM o TC^{4,8}. En el caso clínico expuesto el control imagenológico hasta los 21 meses postcirugía no muestra variación significativa de tamaño del remanente intraventricular.

Conclusión

1. El quiste epidermoide en la línea media del encéfalo es una patología poco frecuente pero que ocurre, lo cual confirma que en Medicina nada es absoluto.
2. Es un diagnóstico en el cual se debe pensar y hacer el diagnóstico diferencial con otros quistes intracraneos.
3. Además, la rotura de este quiste es un problema posible, que amerita hospitalización, estudio y tratamiento Médico Neuroquirúrgico, dada la gravedad que ello implica, dado que su rotura espontánea puede generar meningitis y su crecimiento progresivo puede generar daños irreversibles.

Resumen

Los quistes epidermoides son lesiones benignas en su mayoría, representando un 0,3 al 1,5% de los tumores intracraneos y se originan por la inclusión de elementos epiteliales en el momento del cierre del tubo neural. Su presentación clínica está dada por compresión de estructuras adyacentes y con menor frecuencia secundaria a la rotura espontánea causando meningitis química. Se presenta el caso clínico de un paciente de 34 años de sexo masculino que debuta con un cuadro de cefalea ictal y signos de irritación meníngea. La Tomografía computada de cerebro muestra una lesión hipodensa supraselar con signos de rotura hacia el sistema ventricular. La Resonancia Nuclear Magnética muestra una lesión predominantemente hipointensa en T1 e hiperintensa en T2 planteándose entre los diagnósticos posibles un quiste epidermoide. El paciente es operado y la biopsia informa un quiste epidermoide. La rotura de los quistes epidermoide hacia el espacio subaracnoideo o al ventrículo ocurre de forma espontánea, presentándose clínicamente con un síndrome meníngeo y puede ser causa de gran morbilidad. La rotura hacia el ventrículo es una presentación clínica descrita con poca frecuencia en la literatura.

Palabras clave: Epidermoide, quiste, rotura, ventrículo, grasa.

Referencias bibliográficas

1. Najasawa D, Yew A, Safae M, Fong B, *et al.* Clinical characteristics and diagnostic imaging of epidermoid tumors. *Journal of Clinical Neuroscience* 2011; 1158-62.
2. Fuster C, Ferreira M, Condomi S, Mormandi R, Cervio A, Salvat J. Quistes dermoides y epidermoides intracraneales. *Revista Argentina de Neurocirugía* 2007; 21: 108-10.
3. Gormley WB, Tomecek FJ, Qureshi N, Malik GM. Craniocerebral Epidermoid and Dermoid Tumours: a review of 32 cases. *Acta Neurochir*, 1994, 128: 115-21.
4. Ahmed I, Auguste K, Vachrajani S, Dirks P, Drake J, Rutka J. Neurosurgical management of intracranial epidermoid tumors in children. *Journal Neurosurgery Pediatrics* 2009; 4: 91-6.
5. Yasutaka M, Toshiaki F, Eiichiroh M, Mitsumasa K, Takashi T. Epidermoid of the quadrigeminal cistern-Case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)*, 1990; 30: 59-62.
6. Akar Z, Tanriover N, Tuzgen S, Kafadar M, Kuday C. Surgical Treatment of intracranial epidermoid tumors. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2003; 43: 275-80.
7. Bohara M, Yonezawa H, Hanaya R, Takeshita S, Sumida M, Arita K. Posterior Fossa epidermoid cysts presenting with unusual radiological appearances –two case reports. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2011; 51: 85-8.
8. Kwon T, Park Y, Chung H, Lee H. Accumulation of Intraventricular fat in an intracranial epidermoid tumor: case report. *Neurosurgery* 2001; 49: 450-2.
9. Caldarelli M, Massimi L, Kondageski C, Di Rocco C. Intracranial midline dermoid and epidermoid cyst in children. *Journal Neurosurgery (Pediatrics)* 2004; 100: 473-80.
10. Loumiotis I, Morris J. Central nervous system epidermoid cyst rupture. *Archives Neurology* 2012; 69: 136-7.
11. Laster D, Moody D, Ball M. Epidermoid tumors with intraventricular and subarachnoid fat: report of two cases. *Am J Roentgenol* 1977; 128: 504-7.
12. Yasushi M, Satoshi S, Toru I, Katasuya I, Takehisa A, Kamikaseda K. Magnetic resonance of multiple intracranial epidermoid cyst: intrathecal seeding of the cyst?. *Journal Neurosurgery* 2000; 92: 711-4.

Correspondencia:

Francisco Rojas Zalazar

Luis Thayer Ojeda 157 of 508, Providencia, Santiago.

Teléfono: 56 9 73891504

E-mail: frojasz@hotmail.com