



3. Quiste epidermoide intradiploico parietal derecho. A propósito de un caso y revisión de la literatura.

Bárbara O. Estupiñán Díaz ¹, Martha C. Ríos Castillo ², Héctor J. Gómez Suárez ³, Zenaida M. Hernández Díaz ⁴, Mercedes R. Salinas Olivares ⁵.

¹ Especialista de II grado en Anatomía Patológica. Laboratorio de Anatomía Patológica. Centro Internacional de Restauración Neurológica (CIREN). La Habana, Cuba.

² Especialista II grado en Neurocirugía. Máster. Servicio de Neurocirugía. CIREN. La Habana, Cuba.

³ Especialista de II grado en Anatomía Patológica. Máster. Laboratorio de Anatomía Patológica. Instituto de Neurología y Neurocirugía (INN). La Habana, Cuba.

⁴ Especialista I grado en Imagenología. Máster. Departamento de Medios Diagnósticos. CIREN. La Habana, Cuba.

⁵ Especialista I grado en Anatomía Patológica. Máster. Laboratorio de Anatomía Patológica. INN. La Habana, Cuba.

Correspondencia: Dra. B. Estupiñán Díaz, baby@neuro.ciren.cu

Resumen

El quiste epidermoide (QE) es una lesión benigna, de lento crecimiento e infrecuente, le corresponde el 0.2-1.8% de todos los tumores intracraneales. Presentamos un paciente masculino de 18 años que notó a la palpación depresión en la región parietal derecha de varios meses de evolución. Niega antecedentes de trauma craneal. Los estudios de neuroimágenes demostraron una lesión osteolítica, intradiploica con erosión de la tabla interna y externa sin comprometer la duramadre y las estructuras intraaxiales. Se le realiza resección en bloque de la lesión y craneoplastia con metilmetacrilato. El estudio morfológico mostró una lesión quística revestida por epitelio escamoso estratificado con capa granular íntegra adherido al hueso y láminas concéntricas de queratina en su interior correspondiendo con quiste epidermoide intradiploico. Al ser una lesión extremadamente rara debe incluirse en el diagnóstico diferencial de las lesiones osteolíticas del cráneo. El estudio histológico proporciona el diagnóstico definitivo. **Palabras clave: diagnóstico diferencial; hueso parietal; imagen de resonancia magnética, localización intradiploica; quiste epidermoide.**

Abstract

The epidermoid cyst (EC) is a benign, slow-growing and infrequent lesion, accounting for 0.2-1.8% of all intracranial tumors. We present an 18-year-old male patient who noticed depression on the right parietal region with several months of evolution on palpation. No history of head trauma. Neuroimaging studies demonstrated an osteolytic, intradiploic lesion with erosion of the internal and external table without compromising the dura and intraaxial structures. Block resection of the lesion and cranioplasty with methyl methacrylate were performed. The morphological study showed a cystic lesion covered by stratified squamous epithelium with an integral granular layer adhered to the bone and concentric keratin sheets inside, corresponding to an intradiploic EC. As it is an extremely rare lesion, it must be included in the differential diagnosis of osteolytic skull injuries. Histological study provides the definitive diagnosis. **Keywords: differential diagnosis; epidermoid cyst; intradiploic location; magnetic resonance image; parietal bone.**



Reconocimiento-NoComercial-SinObraDerivada 3.0 España (CC BY-NC-ND 3.0 ES)

This Work is licensed under a Creative Commons Attribution-NonCommercial-NoDerivs 3.0 Unported License

Introducción

El quiste epidermoide (QE) es una lesión benigna, de lento crecimiento e infrecuente, le corresponde el 0.2-1.8% de todos los tumores intracraneales (1). La mayoría se localizan en el ángulo pontocerebeloso (40-50%) así como en la región paraselar, cuadrigeminal, pineal, tálamo, cuerpo caloso, ventrículo lateral, lóbulo parietal y occipital (1,2). En el ángulo pontocerebeloso constituyen la tercera lesión más frecuente después del schwannoma y el meningioma (2). Se presenta también en los huesos del cráneo, afectando principalmente los huesos frontal, parietal y occipital. Otras localizaciones son la órbita, mandíbula, maxilar, articulación temporo-mandibular, senos paranasales, tibia y fémur (3-4).

En el cráneo, el quiste epidermoide intradiploico (QEI) es extremadamente raro y le concierne el 25% de los QE craneales (5).

Descripción del caso clínico

Paciente masculino de 18 años que notó a la palpación de su cabeza una depresión en la región parietal derecha, refiere además cefalea en dicha zona. No refiere antecedentes de trauma craneal ni de otras patologías. Neurológicamente el paciente estaba consciente, orientado en tiempo, espacio y persona; pupilas isocóricas, reactivas a la luz y sin defecto motor focal. Al examinar el cráneo se constata depresión a la palpación en la región referida, el resto del examen fue normal. Los resultados de laboratorio fueron normales.

Los estudios de imágenes confirmaron la localización de la lesión en el hueso parietal derecho. La radiografía de cráneo simple, muestra lesión única ovalada, bien definida y osteolítica con bordes escleróticos y de aproximadamente 3.4 cm de diámetro (Fig. 1 A, flecha roja). La tomografía computarizada (TC) multicorte en reconstrucción sagital ventana ósea (B) y reconstrucción coronal, ventana de parénquima (C) la lesión intradiploica remodela y afina tanto a la tabla interna como a la externa, llegando a romper la cortical externa, visible en ventana ósea (flecha roja en B) y en la reconstrucción 3D de la TC (D). En las imágenes de resonancia magnética (IRM) de cráneo simple (E y F) la lesión se observa hiperintensa en secuencia en T2 (flecha roja en E) e hipointensa en T1 (flecha roja en F).

La lesión intradiploica descrita no produce invasión a la duramadre, al parénquima vecino (C, E y F), ni a las partes blandas y tampoco produce reacción perióstica.

Previo consentimiento, el paciente es llevado al salón con la sospecha clínica de granuloma eosinófilo parietal derecho. Se le realiza craneotomía parietal derecha de 4x4 cm en la que quedaron incluidas en su centro las lesiones osteolíticas con diploe y tejidos epicraneales muy sangrantes. Se hace craneopatía con metilmetacrilato. Se deja drenaje subgalial. No ocurren accidentes quirúrgicos. A los dos días de la cirugía se le realiza TC de cráneo evidenciando que la plastia de metilmetacrilato está bien colocada, y no se ha producido colección hemática epidural.

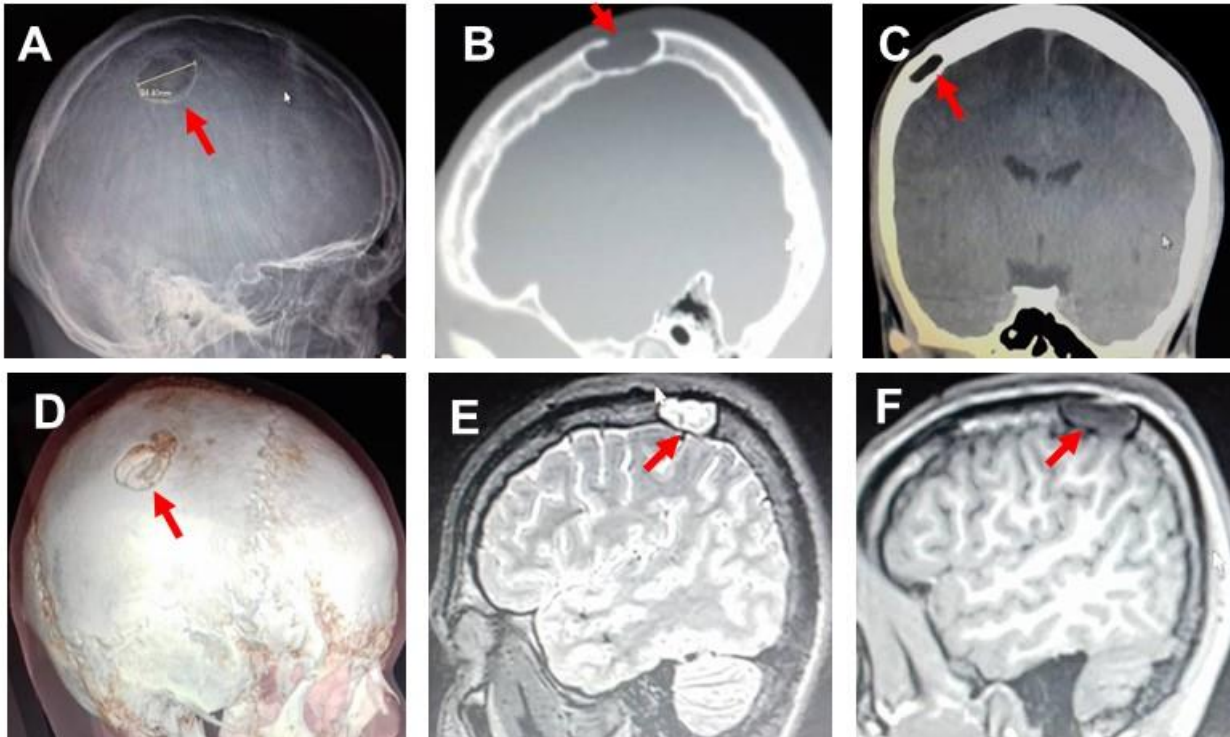


Figura 1. A. Radiografía de cráneo simple lateral, la flecha roja muestra lesión bien definida y osteolítica con bordes escleróticos. La TC en reconstrucción sagital (B) y coronal (C) evidencia lesión intradiploica con afinamiento de las tablas interna y externa con ruptura de la cortical externa (B) y en la reconstrucción 3D (D). En las IRM, la lesión es hiperintensa en T2 (flecha roja en E) e hipointensa en T1 (flecha roja en F).

En el laboratorio de Anatomía Patológica se reciben dos fragmentos de tejido fijados en formol tamponado al 10%. El mayor (tejido óseo en craneotomía) de 5x3.5x0.8 cm (Fig. 2 A) muestra dos lesiones, la primera de 1.8x1 cm de forma ovalada con material blanquecino en su interior y la más pequeña de 0.5 cm de forma redondeada. A los cortes de la lesión más grande se aprecia lesión quística con contenido sólido en su interior de color blanco perlado entre 3 y 3.5 cm de diámetro mayor con adelgazamiento del hueso (Fig. 2 B y C). El orificio redondeado más pequeño está en relación con la lesión quística.

El segundo fragmento (periostio suprayacente) tiene forma alargada de 3.2 cm, color pardo oscuro y consistencia fibroelástica, al corte iguales características. Los fragmentos óseos obtenidos previos a su inclusión por parafina fueron descalcificados.

El análisis microscópico del tejido óseo mostró lesión quística revestida por un epitelio escamoso estratificado con capa granular íntegra adherido al hueso y láminas concéntricas de queratina en su interior. El diagnóstico histopatológico fue de QEI (Fig. 3).

El fragmento rotulado como periostio evidenció focos de hemorragia, aumento discreto del número de vasos sanguíneos los cuáles estaban congestivos e infiltrado inflamatorio perivascular ligero así como tejido colágeno.

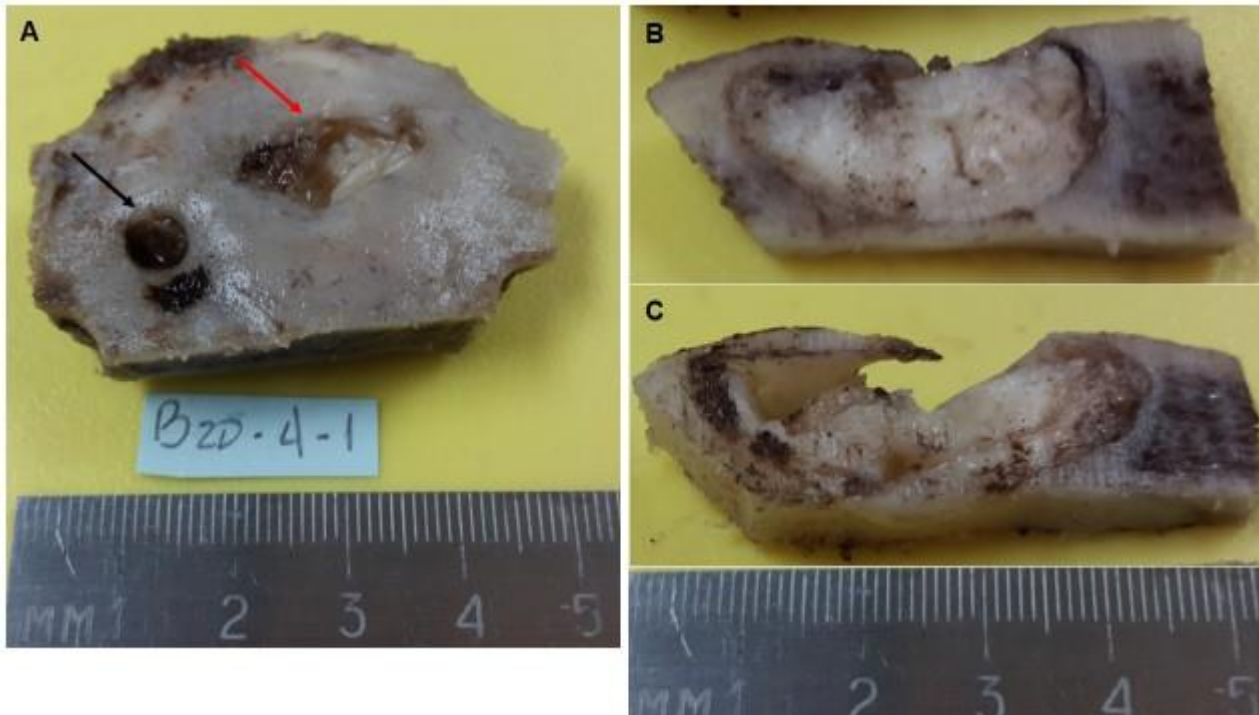


Figura 2. A. Lesión quística ovala (flecha roja) con material blanquecino en su interior así como orificio redondeado (flecha negra). B. Lesión quística con contenido sólido en su interior de color blanco perlado. C. Otro corte donde se aprecia un mayor diámetro de la lesión y adelgazamiento del hueso.

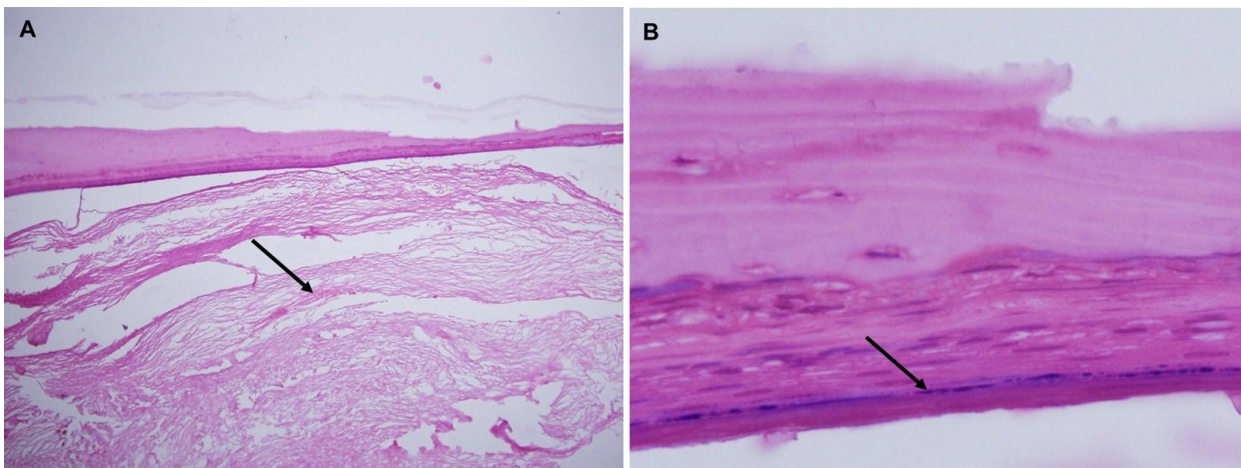


Figura 3. A. Epitelio escamoso estratificado adherido al hueso y láminas concéntricas de queratina (flecha negra). Hematoxilina - Eosina, 10x. B. Epitelio escamoso estratificado con capa granular íntegra (flecha negra). Hematoxilina – Eosina, 100x.

El paciente evoluciona satisfactoriamente y se le da el alta.



Discusión

Los QE han sido incorrectamente llamados tumores, pero no constituyen una neoplasia. El QE intracraneal también es llamado tumor epidermoide, tumor perlado (por el color nacarado de su contenido), tumor de inclusión ectodérmico y colesteatoma. El término de colesteatoma debe reservarse para una lesión adquirida que se origina como complicación de una otitis media crónica (1). En 1838 Müller reporta el primer caso de QEI (6).

Los QEI han aparecido en la literatura como reporte de casos o pequeñas series. Solo dos trabajos han realizado una extensa revisión. Ciappetta y colaboradores en su artículo citan un total de 223 pacientes con QEI extradural (7). Por su parte Arko y coautores reportan un caso y revisan un total de 169 enfermos con diagnóstico de QEI (8).

Los QE tienen un origen congénito y adquirido. El primero se debe al atrapamiento de restos de células epiteliales ectodérmicas que quedan al cerrarse el tubo neural entre la tercera y la quinta semana de gestación (5, 9). El origen adquirido se explica por la siembra iatrogénica de células epidérmicas al realizar una punción lumbar, la infiltración anestésica o posterior a una cirugía (10, 11). La aparición de un QEI posterior a un trauma craneal ha sido referida excepcionalmente (6, 9, 12).

El QEI es una lesión de lento crecimiento, el inicio de las manifestaciones clínicas puede ser en meses y años por lo que pueden alcanzar un gran tamaño. Un total de 31 casos de QEI gigantes han sido publicados hasta la fecha, 19 de ellos como reporte de casos. Otros por su parte son asintomáticos y se diagnostican incidentalmente (13).

Los síntomas y signos se relacionan con la localización de la lesión (supratentorial, infratentorial o en la región orbitaria). Con frecuencia los pacientes refieren aumento de volumen subcutáneo, dolor e inflamación en el hueso afectado; cefalea por la erosión del cráneo, crisis epilépticas por la compresión así como afectación del V, VII y VIII par craneal (1, 14). En cuanto al género, son más frecuentes en hombres que en mujeres (14).

Los QEI se manifiestan entre la tercera y cuarta década de la vida. En la extensa revisión realizada por Arko y colaboradores comentan que los rangos de edad más frecuentes fueron entre el grupo de 20 y 29 años (21.1%) y entre 50 y 59 años (16.9%) con un promedio de 38.1 años (8). La presentación de esta lesión en edades pediátricas es rara (11) y son pocos los casos reportados.

En los estudios de imágenes, la radiografía de cráneo evidencia una lesión lítica, expansiva de bordes escleróticos bien definidos (15). En la TC se manifiesta como una lesión hipodensa y densidad similar al líquido cefalorraquídeo (LCR), adelgazamiento de la tabla interna y/o externa del cráneo así como calcificación que está presente en el 10-25% de los casos (1, 12). Las IRM es el método de elección, mostrándose hipointenso en T1 e hiperintenso en T2 y FLAIR sin realce del contraste (16) aunque en algunos casos se observa una ligera captación periférica (1, 16, 17) o un realce interno nodular que corresponde con neovascularización tras el análisis histopatológico (18). Las imágenes de restricción de difusión (DWI, de sus siglas en inglés) son la mejor secuencia para diagnosticar el QE al mostrar restricción de la difusión con una señal intensa mayor que la del LCR (7). De los dos casos reportados por Law y colaboradores y diagnóstico histológico de QE intracraneal, uno se presentó hiperintenso en T1 y marcadamente hipointenso en T2 sugiriendo un alto contenido de proteínas o un sangramiento subagudo y las imágenes de DWI no mostraron restricción de la difusión (17).

Desde el punto de vista del diagnóstico diferencial imagenológico, el QE debe distinguirse del quiste dermoide, granuloma eosinofílico, hemangioma cavernoso, displasia fibrosa, granuloma reparativo de células gigantes, tumores quísticos (schwannoma y craneofaringioma) y lesiones metastásicas (mama, pulmón, riñón y tiroides) (15, 19).



Entre las complicaciones del QEI se menciona la ruptura espontánea y la salida del contenido del quiste (detritus celulares y queratina) al espacio subaracnoideo provocando una meningitis aséptica que conlleva a una aracnoiditis crónica granulomatosa o puede afectar el parénquima cerebral (16, 20). La transformación neoplásica (carcinoma de células escamosas) es otra complicación vista en casos con resección incompleta o diagnosticados tardíamente (21). Hoeffel y coautores reportan un paciente de 43 años con QEI parieto-occipital derecho inactivo durante un periodo de 12 años que espontáneamente y sin cirugía previa mostró cambios malignos y compromiso intracerebral (22). En la revisión realizada por Arko y colaboradores refieren que el 44% (4/9) de los casos que recidivaron desarrollaron un carcinoma de células escamosas (8).

El tratamiento del QEI es la resección quirúrgica amplia y total para evitar la recurrencia en los casos incompletamente resecados así como la inflamación y la transformación maligna mencionada anteriormente.

Conclusiones

El diagnóstico del QEI se basa en el examen clínico, la TC, la resonancia magnética y dentro de esta las imágenes de restricción de difusión así como el examen microscópico quien ofrece el diagnóstico definitivo. La resección completa del quiste y su capsula es el tratamiento de elección. A pesar de lo infrecuente, el QEI debe ser considerado entre los diagnósticos diferenciales de las lesiones intradiploicas del cráneo.

Agradecimientos

Los autores agradecemos a las licenciadas María Elena Morales Morales y Daymarelys Charles Benoit por el procesamiento de las muestras. Al Dr. Juan Luis Pérez Berenguer por la ayuda brindada en la búsqueda de algunos de los artículos de referencia.

Referencias

1. Anne G Osborn. Osborn's Brain. Imaging, Pathology and Anatomy. Canada: AMIRSYS®; 2013.
2. Yilmaz B, EKsi SE, Akakin A, Kilic. A burning candle in the dark night-incident al intradiploic epidermoid cyst of occipital bone. Neurosci Rural Pract.2016;7(1):181-82.
3. Lee BG, Chen Y, Rajak S, Selva D. Intradiploic epidermoid cyst of the orbital roof: a case report. Orbit. 2019;38(1):81-3.
4. Burnham JM, Lewis K. Intracranial Extension of an Orbital Epidermoid Cyst. Ophthalmic Plast Reconstr Surg. 2016;32(6):e135-e136.
5. Krupp W, Heckert A, Holland H, Meixensberger J, Fritsch D. Giant intradiploic epidermoid cyst with large osteolytic lesions of the skull: a case report. J Med Case Reports 2012;6:85-93.
6. Enchev Y, Kamenov B, William A, Karakostov V. Posttraumatic giant extradural intradiploic epidermoid cysts of posterior cranial fossa: case report and review of the literature. J Korean Neurosurg Soc. 2011;49(1):53-7.
7. Ciappetta P, Artico M, Salvati M, Raco A, Gagliardi FM. Intradiploic epidermoid cyst of the skull: report of 10 cases and review of the literatura. Acta Neurochir (Wien).1990;102(1-2):33-7.



8. Arko L, Berry CT, Desai AS, Weaver M. Intradiploic epidermoid tumors of the cranium: case report with review of the literatura. *J Neurol Surg A Cent Eur Neurosurg.* 2017;78(2):167-79.
9. Samdani S, Kalra G, Rawat D. Posttraumatic intradiploic epidermoid cyst of frontal bone. *J Craniofac Surg* 2013;24:e128-30.
10. Prat Acín R, Galeano I. Giant occipital intradiploic epidermoid cyst associated with iatrogenic puncture. *Acta Neurochir (Wien).* 2008;150(4):413-14.
11. Friel MT, Hidalgo J, Shiflett JM. Iatrogenic Intradiploic Epidermoid Cyst Following Strip Craniectomy for Sagittal Craniosynostosis. *Craniofac Surg.* 2017;28(4):1052-54.
12. Dupre DA, Pu C, Yu A, Tomycz N. Traumatic intradiploic epidermoid cyst manifest as scalp papule. *BMJ Case Rep.* 2015;2015: bcr2014207968.
13. Yildiz K, Sagir HÖ, Tosuner Z, Canter HI, Guneren E. Asymptomatic intradiploic epidermoid cyst eroding frontal bone in a patient with craniosynostosis. *J Craniofac Surg.* 2015;26(1):e58-9.
14. Oommen A, Govindan J, Peroor DS, Azeez CR, Rashmi R, Abdul Jalal MJ. Giant Occipital Intradiploic Epidermoid Cyst. *Asian J Neurosurg.* 2018;13(2):514-17.
15. Hasturk AE, Basmaci M, Yilmaz ER, Kertmen H, Gurer B, Atilgan AO. Giant intradiploic epidermoid cyst presenting as solitary skull mass with intracranial extension. *J Craniofac Surg.* 2013;24(6):2169-71.
16. Demir MK, Yapicier O, Onat E, Toktas ZO, Akakin A, Urgan K, et al. Rare and challenging extra-axial brain lesions: CT and MRI findings with clinic-radiological differential diagnosis and pathological correlation. *Diagn Interv Radiol.* 2014;20:448-52.
17. Law EK, Lee RK, Ng AW, Siu DY, Ng HK. Atypical intracranial epidermoid cysts: rare anomalies with unique radiological features. *Case Rep Radiol.* 2015;2015:1-4.
18. Nambu A, Imanishi Y, Iwasaki Y, Fujikawa M, Hayashi T, Shinagawa T, et al. Intradiploic epidermoid cyst with focal internal enhancement. *Radiat Med.* 2006;24(3):224-7.
19. Mandelbaum M, Chao JW, Rogers GF, Ho CY, Magge SN. Intradiploic Epithelial Inclusion Cyst of the Cranium Mimicking Fibrous Dysplasia. *J Craniofac Surg.* 2017;28(4):1038-39.
20. Kalgutkar A, Kini S, Jambhekar N, Das S. Intradiploic primary epithelial inclusion cyst of the skull. *Ann Diagn Pathol.* 2006;10:20-3.
21. Bretschneider T, Dorenbeck U, Strotzer M, Roth M, Rümmele P, Buettner R. Squamous cell carcinoma arising in an intradiploic epidermoid cyst. *Neuroradiology.* 1999;41(8):570-2.
22. Hoeffel C, Heldt N, Chelle C, Claudon M, Hoeffel JC. Malignant change in an intradiploic epidermoid cyst. *Acta Neurol Belg.* 1997;97(1):45-9.