

## Quistes epidermoides del ángulo pontocerebeloso

Ricardo F. Díaz-Romero Paz, Claudia Marely Balhen Martín, Rogelio Revuelta Gutiérrez, Lourdes Olivia Vales Hidalgo, Ramón Hinojosa González, Juan Barges Coll

### RESUMEN

El quiste epidermoide ocupa el tercer lugar de los tumores en la región del ángulo pontocerebeloso (APC) con características propias, el presente artículo describe los principales aspectos clínicos, radiológicos y manejo quirúrgico de los quistes epidermoides del ángulo pontocerebeloso (APC). *Material y métodos:* es un serie de casos del Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía y revisión de la literatura de pacientes operados de quiste epidermoide del APC. Se clasificó la extensión de la lesión según las cisternas involucradas; extensión I (limitada al APC), extensión II (cisternas APC+ supraselar + perimesencefálicas), y extensión III (APC con extensión paraselar y temporomesial). *Resultados:* en el Instituto se encontraron un total de 43 pacientes con edad media de 34 años, 67% mujeres. El principal síntoma de presentación fue la cefalea (58.1%), y la afección trigeminal (41.8%). De acuerdo a nuestra clasificación; los pacientes con extensión temporal-mesial (25.6%), presentaron una mayor incidencia de epilepsia secundaria, ( $p=0.001$ ) y aquellos con neuralgia del trigémino tuvieron lesiones más limitadas al APC ( $p=0.006$ ). El tipo de abordaje más empleado fue el retrosigmoideo (39.5%), y la resección tumoral fue completa en 65% de los pacientes. *Conclusión:* por lo general ya existe una infiltración extensa de los quistes epidermoides al momento del

*Recibido:* 14 noviembre 2008 *Aceptado:* 12 diciembre 2008.

Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía, Subdirección de Neurocirugía. Correspondencia: Ricardo F. Díaz-Romero Paz. Subdirección de Neurocirugía, Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía. Insurgentes Sur # 3877. Col. La Fama, 14269 México D.F. E-mail: ricdrp@yahoo.com

diagnóstico, los que debutan con neuralgia del trigémino tienen lesiones más localizadas y mejor evolución. La división según los grados de extensión, se correlacionó con la clínica de presentación, el abordaje terapéutico empleado, y el grado de resección quirúrgica obtenido.

**Palabras clave:** quiste epidermoide, ángulo pontocerebeloso, colesteatomas, abordaje retrosigmoideo.

### EPIDERMOID TUMORS OF CEREBELLOPONTINE ANGLE

### ABSTRACT

Epidermoid tumors represent the third commonest lesion of the cerebellopontine angle (CPA). Their evolutive and clinical features are distinctively characteristic. This series is a comprehensive review of the clinical, imaging and surgical aspects of the epidermoid cysts of the CPA. *Material and methods:* a case series and a analysis of other series of patients diagnosed with an epidermoid cyst of the CPA. The lesions were classified according to their anatomical extent; grade I within the boundaries of the CPA, grade II with extension to the suprasellar and perimesencephalic cisterns and grade III with parasellar and temporomesial region involvement. *Results:* this study involved forty-three patients with a mean age of 34 years old, 67% of them being female. The opening symptom was headache in 58.1% of the cases and trigeminal neuralgia in 41.8%. According to our classification; the temporomesial involvement (25.6%) was significantly ( $p = 0.001$ ) associated with a higher

incidence of seizures and trigeminal neuralgia was present in patients with lesions limited to the CPA ( $p = 0.006$ ). The lesions were reached essentially through a retrosigmoidal approach (39.5%) and the surgical excision was deemed to be complete in 65% of the cases. *Conclusion:* these lesions are usually infiltrative at the time of diagnosis and a trigeminal neuralgia as the opening symptom is associated to more limited lesions and a better outcome. Our classification in grades according to the anatomical extension correlates well with clinical presentation, the type of surgical approach and the extent of surgical removal.

**Key words:** epidermoid cysts, cerebellopontine angle, cholesteatoma, retrosigmoidal approach.

Los quistes epidermoides fueron descritos por Dandy como *los tumores más hermosos del cuerpo*<sup>1</sup>, y son considerados por muchos autores como *lesiones congénitas más que neoplasias verdaderas*<sup>2,3</sup>. Representan al 1% del total de tumores intracraneales<sup>4</sup> y el 4.6 al 6.3% de las lesiones a nivel del ángulo pontocerebeloso (APC), ocupando el tercer lugar en frecuencia detrás de los schwannomas y meningiomas<sup>5,6</sup>.

Son lesiones de histología benigna, que constan de una cápsula fina formada por epitelio escamoso estratificado queratinizado, tienen un crecimiento lineal y lento, resultado de la descamación de las células epiteliales<sup>7</sup>. Se distribuyen a lo largo del espacio subaracnoideo y de las cisternas de la base del cráneo, permaneciendo silentes clínicamente por muchos años<sup>8</sup>, por este motivo no es infrecuente encontrar una infiltración extensa del tumor al momento del diagnóstico<sup>9</sup>.

El desarrollo lento y progresivo de síntomas y signos, incluyen alteraciones en los nervios craneales (NC) ya sea como disfunción hipoactiva (ejemplo hipoestesia o paresia facial, hipoacusia) o hiperactiva (ejemplo neuralgia del trigémino o espasmo hemifacial)<sup>10,11</sup>, también existen alteraciones secundarias a la compresión del tallo cerebral y cerebelo, así como episodios recurrentes de meningitis aséptica secundaria a la ruptura del quiste<sup>12</sup>.

Los avances en los estudios de imagen han permitido un diagnóstico más preciso de las lesiones a nivel del APC, y la elección del abordaje quirúrgico más adecuado. El estudio de imagen de primera elección es la resonancia magnética (RM), en la actualidad existen secuencias como la densidad de protones (DP), el *flair* (del inglés, *fluid-attenuated inversion*

*recovery*) y la difusión (DWI), que son útiles en el diagnóstico diferencial con otras entidades extra-axiales quísticas, como el quiste aracnoideo y en nuestro medio con la neurocisticercosis racemosa del APC<sup>13</sup>.

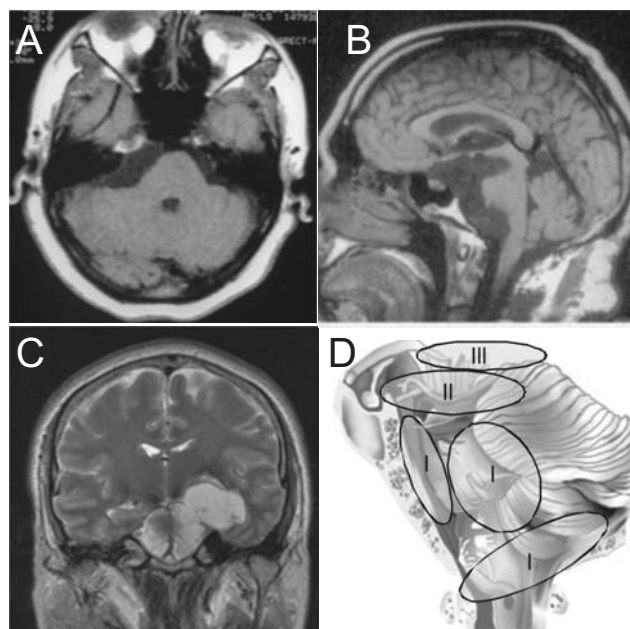
En cuanto a la terapéutica son tumores difíciles de resear en su totalidad, por su patrón de crecimiento y su difícil acceso quirúrgico. A pesar de que la resección completa es la ideal<sup>5,14,15</sup>, esta se asocia con frecuencia con una alta morbilidad, en especial por la adherencia de la cápsula tumoral al tallo cerebral, por otra parte la remoción parcial tiene una alta incidencia de recurrencias y subsecuentes cirugías<sup>16</sup>. Existen estudios previos que encontraron diferencias en la morbilidad y en el tipo de abordaje quirúrgico empleado, según el grado de extensión de la lesión<sup>5,9,14,15</sup>; sin embargo, hasta el momento, no existe un consenso o criterio unificado para la clasificación de los quistes epidermoides del APC de acuerdo a su extensión.

El presente reporte describe las principales características clínicas, imagenológicas, y de manejo quirúrgico de los pacientes con quistes epidermoides del APC con un seguimiento a largo plazo, además de correlacionar estas variables con los grados de extensión de la lesión.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Es una serie de casos con un seguimiento prospectivo de los pacientes intervenidos quirúrgicamente de quiste epidermoide del APC, en el Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía Manuel Velasco Suárez de México, en el periodo comprendido entre 1998 al 2005 y una revisión de la principales series de pacientes operados de quistes epidermoides del APC. Los criterios de inclusión fueron; localización del quiste epidermoide primariamente en la región del APC y que contaran con confirmación histopatológica del diagnóstico, se eliminaron aquellos pacientes que no completaron un seguimiento mínimo de 6 meses. Se recabó información sobre síntomas y signos de presentación, aspectos sobre el tratamiento quirúrgico, complicaciones posoperatorias, y recurrencia de la lesión. Todos los pacientes contaron con estudios preoperatorios de imagen como: tomografía computada (TC) y (RM), con secuencias T1, T2, densidad de protones, *flair* y en algunos DWI. Se analizaron las características señal, realce con el medio de contraste, extensión y diagnósticos diferenciales.

Los pacientes en este Instituto se clasificaron en tres grupos según extensión y las cisternas involucradas (figura 1).



**Figura 1.** A. Secuencia T1, se aprecia lesión hipointensa limitada únicamente a nivel de APC. B. Corte sagital se observa quiste epidermoide, con extensiones a la cisterna prepontina (flecha), cisternas supraquiasmática e interpenducular (flecha vacía) y cisterna cuadrigeminal/pineal (asterisco). C. T2 coronal se observa extensión de lesión a través de la hendidura tentorial, con compresión temporo-mesial. D. Esquema de las diferentes extensiones del quiste epidermoide de APC; extensión I limitada al APC en sus extensiones correspondientes. Extensión II incluye además de la cisterna del APC, la extensión a las cisternas. perimesencefálicas, supraselar y supraquiasmática. Extensión III extensión la región paraselar y compresión de la porción medial del lóbulo temporal.

- *Extensión I:* limitada al APC en sus extensiones (cisterna pontocerebelosa y bulbocerebelosa).
- *Extensión II:* incluye además de las cisternas del APC, la extensión a las cisternas; perimesencefálicas, supraselar y supraquiasmática.
- *Extensión III:* extensión a la región paraselar y compresión de la porción medial del lóbulo temporal.

El grado de resección se evaluó intraoperatoriamente y a través de imagen de control posoperatorio. El seguimiento se evaluó en clínica en la consulta externa y con estudio de imagen de control (RM) por lo general cada 6 meses, valorando la presencia de recurrencia.

*Análisis estadístico:* se realizó un análisis descriptivo con medidas de tendencia central y dispersión de las principales variables cuantitativas. Un análisis bivariado con pruebas paramétricas, como la *T* de Student de muestras independientes y no paramétricas como la prueba de  $\chi^2$  o prueba exacta de Fisher

según corresponda. Se consideró a una *p* significativa menor a 0.05, y se utilizó paquete estadístico SPSS versión 11.

## RESULTADOS

Se obtuvieron un total de 43 pacientes con una edad promedio en nuestra serie de pacientes de 34 años con un rango relativamente amplio (15 a 60 años). Existió un predominio del sexo femenino constituyendo el 67.4% de los pacientes.

*Presentación clínica:* el tiempo de sintomatología previo al diagnóstico tuvo un amplio rango, desde un mes hasta 13 años, y una media de 28 meses.

El principal síntoma de presentación fue la cefalea (25/43) constituyendo el 58.1%, predomina la localización occipital lentamente progresiva. La afectación de V NC fue la segunda causa de consulta, ya sea como hiperfunción (neuralgia) en 15 pacientes, o como hipofunción (hipoestesia o debilidad motora) en tres, en general los pacientes con neuralgia trigeminal se diagnosticaron con más oportunidad que aquellos con otro tipo de síntomas, 24.8 meses vs 34.7 meses respectivamente ( $P = 0.04$ ). El nervio facial estuvo involucrado en el 27.9% (12/43), diez pacientes presentaron paresia facial periférica del lado ipsilateral a la lesión y espasmo hemifacial ipsilateral en dos. La asociación entre neuralgia trigeminal y espasmo hemifacial ipsilateral fue evidente en un sólo paciente. En 13 pacientes (30%) se encontró afectación coclear, de manera importante con hipoacusia sensorial confirmada a través de estudio audiométrico. En los seis pacientes con compromiso vestibular, también se corroboró algún grado de alteración auditiva. Sólo dos sujetos presentaron afectación de leve NC bajos (IX y X), en ambos se constató una extensión de la lesión a nivel de la cisterna prebulbar y en el foramen yugular. Un 30% padecieron un síndrome cerebeloso principalmente hemisférico ipsilateral, con dismetría y disidiadocinesia.

El síndrome epiléptico afectó a 11 pacientes (25.6%), en su mayoría en aquellos cuya lesión se extendía supratentorialmente con compresión a nivel temporo-mesial (82%), las crisis epilépticas fueron con frecuencia del tipo parciales complejas con o sin generalización.

Existieron diferencias en estadística significativas entre los diferentes grupos según la extensión de la lesión, (los pacientes con síndrome epiléptico y neuralgia trigeminal) (cuadro 1).

*Neuroimagen:* en los 43 pacientes la TC mostró

**Cuadro 1.** Síntomas y signos en relación con la extensión del tumor, con la diferencias en la clínica entre grupos.

Síntoma o signo	Extensión I (APC)	Extensión II (APC+PM+SS)	Extensión III Temp. mesial	TOTAL	Valor de P
Cefalea	11	5	9	25 (58.1%)	0.2
Epilepsia	-	2	9	11 (25.6%)	0.001*
Piramidal	2	3	3	7(16.3%)	0.7
II NC	5	1	4	10(23.3%)	0.2
III,IV y VI NC	1	1	1	3(7.0%)	0.98
V NC	9	8	1	18(41.9%)	0.006*
VII NC	3	4	5	12(27.9%)	0.5
VIII NC	4	4	5	13(30.2%)	0.8
IX y X NC	-	-	2	2(4.7%)	0.11
Cerebeloso	5	4	4	13(30.2%)	0.98
Total de pacientes por grupo	16 (37.2%)	13 (30.2%)	14 (32.6%)	43 (100%)	

\* Diferencias estadísticamente significativa (prueba de  $\chi^2$  y prueba exacta de Fisher) entre los grupos según su extensión. APC : ángulo pontocerebeloso, PM: perimesencefálicas, SS: supraselar, NC: nervio craneal, temp: temporal.

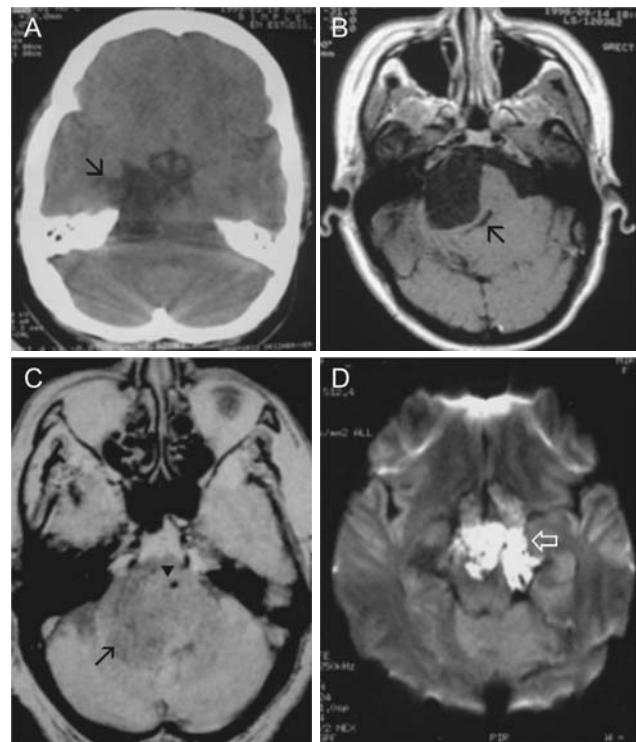
una la lesión hipodensa en relación al parénquima cerebral, en la mayoría de los casos homogénea, aunque en algunos existieron zonas de diferente densidad dentro del quiste, los márgenes de la lesión fueron irregulares en 58.1% (25/43) y bien demarcadas en el resto. Aunque no en todos se administró medio de contraste (58%) sólo en 3 casos se evidenció reforzamiento tenue de la cápsula tumoral.

En cuanto a la imagen por RM se realizaron cortes axiales, coronales y sagitales que permitieron una evaluación adecuada del grado de extensión, en todos los casos se obtuvieron secuencias T1 y T2, en la mayoría DP, y en los últimos nueve pacientes se realizó secuencia de DWI. La lesión se observó hipointensa y homogénea en T1 sin reforzamiento con gadolinio, en T2 fue hiperintensa, con márgenes irregulares en su mayoría con estructuras neurovasculares atravesando la lesión más que ser desplazadas. En la secuencia *flair*, realizada en 30 pacientes, la lesión fue hiperintensa en casi la mitad y en el restante isointensa (figura 2).

La secuencia de difusión en todos los casos demostró una señal hiperintensa y fue en especial útil para diferenciarla de otras lesiones como el quiste aracnoideo o cisticercosis racemosa del APC (cuadro 2) (figura 3).

**Resultados de cirugía:** una vez definida la localización y extensión de la lesión a través de los estudios de imagen se seleccionó el tipo de abordaje más adecuado, siempre con la finalidad de la reseca la mayor cantidad de tumor evitando en lo posible de riesgo el lesionar alguna estructura neurovascular.

El tipo de abordaje más empleado fue el retrosigmoideo con un 39.5% (17/43), en aquellos pacientes



**Figura 2.** Características de imagen del quiste epidermoide en APC, diferentes pacientes. A. TC simple, corte axial se observa lesión hipodensa a nivel de APC, con extensión a la cisternas supraselar y quiasmática además de comprimir la porción medial del lóbulo temporal derecho (*flecha*). B. RM secuencia T1, corte axial se aprecia lesión ocupante confinada a la cisterna del APC y prepontina, se observa compresión del puente y deformación importante del cuarto ventrículo (*flecha*). C. RM densidad de protones (DP) corte axial se observa lesión en APC isointensa y heterogénea (*flecha*), se aprecia la arteria basilar encasillada por el tumor (*punta de flecha*). D. RM difusión (DWI), se observa lesión hiperintensa (característico de los quistes epidermoides) en cisternas perimesencefálicas.

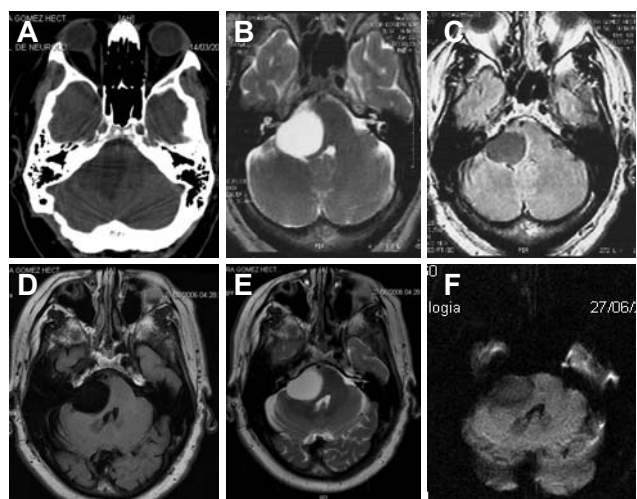
**Cuadro 2.** Características principales de imagen en TC y RM del quiste epidermoide y sus diagnósticos diferenciales.

Modalidad de Imagen	Característica	Quiste epidermoide	Quiste aracnoideo	Neurocisticercosis vesicular
TC	Densidad márgenes erosión ósea	Hipo o isodensos al parénquima demarcado, o irregular. Ocasional, e irregular	Hipodensos marcadamente. bien demarcado regulares. Ocasional, liso y regular	Hipodensos marcadamente Bien demarcado Muy rara
RM T1 T2 T2	Intensidad con gadolinio apariencia. intensidad y apariencia	Hipointenso No realce Homogéneo, o heterogéneo Hiperintenso, márgenes irregulares cápsula isointensa	Hipointenso No realce. Homogéneo Hiperintenso. Superficie regular	Hipointenso Realce de escólex ocasional Homogénea Hiperintenso Superficie regular
FLAIR	Intensidad y apariencia	Hiperintenso (contenido proteico)	Hipointenso (contenido de LCR)	Hipointenso (contenido racemoso)
DWI	Intensidad y apariencia	Alta señal (baja difusión de agua, bajo ADC)	Baja señal (alta difusión de agua, alto ADC)	Baja señal

TC. Tomografía computada, RM: resonancia magnética, *flair*: fluid-attenuated inversion recovery, Difusión DWI

cuya lesión aún se encontraba confinada al APC, en otras ocasiones se utilizó en pacientes con extensiones más amplias por el plano de disección que origina





**Figura 3.** A, B, C. Cisticercosis racemosa del APC. A. TAC axial se observa lesión hipodensa a nivel de APC (*asterisco*) con compresión de puente. B. T2 axial se aprecia la lesión quística hipointensa similar al LCR. C. Densidad de protones (DP) se demuestra la lesión hipointensa. D, E, F. Quiste neuroentérico del APC. D. T1 axial lesión quística hipointensa extra-axial a nivel de APC. E. T2 axial se observa lesión quística del APC. F. Secuencia de difusión (DWI), con la lesión quística hipointensa.

el mismo tumor facilitando su resección. Cuando la lesión abarcó mayor extensión hasta involucrar las cisternas perimesencefálicas; (interpeduncular, crural, *ambiens* y cuadrigeminal), o con inclusión de las cisternas más basales (cisterna prebulbar y cisterna magna) se utilizó un abordaje suboccipital lateral o medial. Los pacientes con infiltración difusa de las cisternas incluyendo extensión a región paraselar, en general se abordaron en dos tiempos quirúrgicos utilizando en un inicio un abordaje a fosa posterior (abordaje suboccipital lateral), después un abordaje subtemporal (ejemplo región paraselar o temporal) o pterional (ejemplo componente supraquiasmático), o en un sólo tiempo quirúrgico con un abordaje supra-infratentorial 11.6% (5/43), con petrosectomía posterior variedad retrolaberíntica. En dos pacientes con extensión III se les realizó amigdalohipocampectomía selectiva (cuadro 3).

En cuanto a la resección, logró ser completa en 28 casos (65%); es decir, con remoción total de la lesión incluyendo la cápsula tumoral, se consideró resección parcial en caso de la imposibilidad de reseccionar toda la cápsula tumoral por la adherencia importante a estructuras neurovasculares y el consecuente riesgo de déficit posoperatorio, también en los casos de diseminación extensa al dejar parte del tumor sin reseccionar 34.9% (15/43). Existieron diferencias significativas entre la extensión de la lesión y grado de resección, los

**Cuadro 3.** Relación entre el tipo de abordaje empleado y grado de extensión del quiste epidermoide.

TIPO DE ABORDAJE	Extensión I APC	Extensión II APC+SS+CPM	Extensión III Temp. mesial	TOTAL
Retrosigmoideo	13	3	1	17 (39.5%)
Suboccipital Lateral	3	7	2	12(27.9%)
Pterional + abordaje de fosa posterior	-	1	6	7(16.3%)
Subtemporal + abordaje de fosa posterior	-	-	2	2(4.7%)
Supra e infratentorial	-	2	3	5(11.6%)
<b>TOTAL</b>	<b>16</b>	<b>13</b>	<b>14</b>	<b>43(100%)</b>

APC: ángulo pontocerebeloso, PM: perimesencefálicas, SS: supraselar, Temp: temporal.

casos en que el quiste epidermoide se limitaba al APC la resección fue completa en todos los pacientes, por el contrario esta meta se consiguió sólo en dos de los 14 (7%) con extensión paraselar y compresión temporal mesial ( $p < 0.001$ ).

Durante el posoperatorio surgieron complicaciones transitorias; fístula de LCR en dos casos, disfunción de nervios craneales con afectación del III NC en 4 pacientes, de los cuales dos tuvieron una resolución completa, en dos pacientes la lesión del IV NC (troclear) fueron permanentes, dos sujetos hipoestesia facial, y en otros 2 posoperados tuvieron una paresia facial periférica. Un paciente presentó secuelas de la neuroinfección posoperatoria, y sólo en dos sujetos se constató la presencia de meningitis química durante el posoperatorio. Cinco pacientes desarrollaron hidrocefalia, de estos cuatro fueron en el preoperatorio, lo que ameritó la colocación de sistema de derivación ventrículo-peritoneal, y uno posoperatoriamente que se resolvió con la colocación de ventriculostomía, después sistema de derivación ventrículo-peritoneal definitivo.

En cuanto a las crisis convulsivas remitieron por completo en los dos pacientes sometidos a amigdalohipocampectomía selectiva, durante el seguimiento se pudo suspender terapia anticonvulsiva en otros cinco pacientes, y cuatro continuaron con la medicación antiepiléptica por la persistencia de las crisis (cuadro 4).

El promedio estancia intrahospitalaria fue 11.2 días, con un rango de 3 a 21 días, y el tiempo de seguimiento promedio fue de 53 meses.

Existió recurrencia clínica e imagenológica en 10 pacientes representando el 23.2%. En el grupo en el que se logró una resección completa, 14.2% (4/28) tuvieron recurrencia de la lesión, por el contrario en el grupo de resección parcial esta fue del 40% (6/15).

Los pacientes con recurrencia se reintervinieron si existían datos clínicos recidivantes e imagenológico, la mayoría requirieron de un sólo procedimiento quirúrgico adicional.

**Cuadro 4.** Déficit preoperatorios, posoperatorios y al primer año de seguimiento de pacientes con quiste epidermoide del APC n=43.

Déficit neurológico	Preoperatorio	Posoperatorio inmediato	Seguimiento
II	10	10	5
III	0	4	2
IV	0	2	2
V	18	3	2*
VI	1	2	-
VII	12	9	7*
VIII	13	11	11
IX y X	2	2	-
Piramidal	7	7	4
Cerebeloso	13	10	8
Crisis convulsivas	11	9	4
Meningitis	0	3	1***

\*Pacientes con hipoestesia y debilidad motora el V. \*\*Paresia facial periférica ipsilateral.  
\*\*\*Secuelas de neuroinfección.

## DISCUSIÓN

En este estudio se incluyeron sólo pacientes con quiste epidermoide del APC con sus diferentes extensiones, siendo esta la principal localización en concordancia a la literatura mundial que en general menciona que el 60% de los quistes epidermoides intracraneales se encuentran en la región del APC<sup>16</sup>. Por ser un centro de referencia y de concentración, esta serie recolecta un importante número de casos en un tiempo relativamente corto.

La edad promedio de diagnóstico fue de 34 años, similar a otras publicaciones; sin embargo, el predominio femenino (2/3) encontrado, es contrario a la tendencia de otras series<sup>6,14,15</sup>.

*Aspectos clínicos:* existe una gran variabilidad en la duración de sintomatología previa al tratamiento, en este reporte fue en promedio de 2.3 años, en otras series varía por ejemplo; fue de 3.9 años con Vinchon, Yasargil con 8.2 años, Mohanty de 2.9 años, Talacchi de 9.4 años, y Samii de 3 años, entre otros. También existen diferencias en la clínica de presentación, el debut de neuralgia del trigémino en edades tempranas nos obliga a descartar la presencia de quiste epider-

moide del APC<sup>10</sup>, en una serie recién fue el síntoma principal de presentación (72%)<sup>17</sup>, en este reporte los pacientes con neuralgia trigeminal se diagnosticaron con oportunidad que aquellos con otro tipo de sintomatología, esto se explica en gran parte a lo incapacitante e intenso del dolor, también esto influye indirectamente a que se encuentre una menor extensión del tumor, por lo tanto tienen más posibilidades de una resección total.

La cefalea como principal síntoma contrasta con los reportes de otras series en los cuales representa sólo 17.9%<sup>10</sup>, se describe que el origen de la cefalea es multifactorial y existe una relación directamente proporcional con el extensión de la lesión; sin embargo, no encontramos diferencias en estadística significativas en este aspecto (P = 0.2). Por el contrario, la afección de VIII con hipoacusia fue el síntoma que con mayor frecuencia se reportó en otras series (37.6%)<sup>6,10</sup> en este estudio constituyó el 30 % del total. Es interesante la presencia de epilepsia secundaria que llegó a afectar a 25.6% de los pacientes de esta serie, comparado a un promedio porcentual de 4.6% de las principales publicaciones, esto se justifica por la gran proporción de pacientes con extensión tumoral hacia la fosa media (14/43), adicionalmente el 64% de los pacientes con extensión temporal-mesial, tuvieron crisis parciales complejas con o sin generalización secundaria, este efecto compresivo e irritativo de estructuras temporales mesiales como el hipocampo y parahipocampo ya ha sido descrito, aunque en menor frecuencia<sup>14,18</sup>. A pesar que la presencia de meningitis aséptica está ampliamente descrita<sup>19</sup>, fue infrecuente en esta serie (sólo dos casos) (cuadro 5).

*Imagen diferencial:* en TC los quistes epidermoides, en general, tienen una densidad similar al LCR, es útil en la evaluación del ápex petroso y en la valoración de reforzamiento con él mediante contraste, en nuestra experiencia no es tan útil en diferenciarla de

**Cuadro 5.** Principales series neuroquirúrgicas de quistes epidermoides del APC y su presentación clínica.

Series	# pacientes	Cefalea	Epilepsia	NC II	NC III,IV, y VI	V hipoestesia	V neuralgia	VII paresia	VII espasmo	VIII hipoacusia	VIII vértigo	IX, X	Signos cerebelosos	Síndrome piramidal
de Souza <sup>20</sup> 1989	30	1	4	0	6	4	2	16	0	15	13	5	0	8
Yasargil <sup>14</sup> 1989	22	8	0	0	5	3	4	1	2	7	6	2	0	3
Lunardi <sup>21</sup> 1990	17	0	0	0	0	2	0	0	1	0	0	0	0	0
Samii <sup>5</sup> 1996	40	0	1	2	4	0	5	0	0	22	16	0	0	0
Mohanty <sup>15</sup> 1997	25	0	2	0	0	0	13	13	1	12	0	4	16	5
Talacchi 1998	20	7	2	2	5	3	5	4	2	7	3	1	0	4
Kobata <sup>10</sup> 2002	32	1	0	2	5	3	5	0	2	2	0	1	1	0
Kaylie <sup>22</sup> 2005	10	4	0	0	15	7	2	2	0	5	4	6	0	0
Presente estudio 2007	43	25 (58.1%)	11 (25.6%)	10 (23.3%)	3 (7.0%)	6 (13.9%)	15 (34.8%)	11 (25.6%)	2 (4.7%)	13 (30.2%)	6 (13.9%)	2 (4.7%)	13 (30.2%)	7 (16.3%)

otras lesiones quísticas hipodensas como el quiste aracnoideo. La RM es el estudio de elección en lesiones quísticas del APC, las características ya se describieron con antelación (cuadro 2) (figura 3).

La ausencia de edema perilesional en los quistes epidermoides se justifica por el lento crecimiento tumoral. La secuencia de DP detecta la estructura heterogénea de los quistes epidermoides<sup>23</sup>. La secuencia *flair* es una alternativa a la imagen por DP para la evaluación de lesiones quísticas, teóricamente tiene menos artefactos y una mejor resolución anatómica para diferenciar lesiones quísticas del LCR<sup>24,25</sup>.

Los diagnósticos que ameritan mayor atención son los quistes aracnoideo, neuroentérico y neurocisticercosis racemosa de APC.

Existen reportes que alertan de la dificultad en diferenciar el quiste epidermoide de la cisticercosis racemosa del APC<sup>26</sup>. Este último aparece como una lesión quística extra-axial, en ocasiones con un nódulo de reforzamiento que representa al escólex, en ocasiones se observa un anillo reforzamiento periférico, en nuestro medio hay que tener presente esta posibilidad<sup>13</sup>.

A pesar de que el quiste neuroentérico a nivel intracraneal es una entidad rara (60 casos reportados)<sup>27</sup>, su diagnóstico debe tomarse en cuenta cuando se observe un lesión quística extra-axial bien delimitada en la fosa posterior, por lo general se localizan anteriores al tallo cerebral o en el APC, tienden a ser pequeñas iso o hiperintensas en T1, con señal variable en T2 y no refuerzan con el gadolinio<sup>28</sup>.

La secuencia DWI fue muy útil en diferenciar con claridad el quiste epidermoide de las otras lesiones mencionadas, por lo que se sugiere su realización de rutina en la investigación de lesiones quísticas iso o hipointensas en T1 del APC.

*Clasificación según la extensión:* se han descrito diferentes tipos de clasificación según la localización y extensión de los quistes epidermoides. *Yasargil* divide a los quistes epidermoides en infratentoriales (71%) y supratentoriales, menciona que su ubicación se puede englobar a siete regiones; anteroselar/frontobasal, paraselar/temporobasal, retroselar/APC, supraselar/quiasmático, fosa posterior basal, intraventricular y mesencefálico/pineal. En cuatro pacientes refiere que la lesión de origen temporobasal se extendían a la fosa posterior a través de la incisura tentorial<sup>14</sup>, muchas veces es difícil delimitar con claridad la localización de origen de la lesión, pensamos que es más frecuente encontrar una extensión del quiste epidermoide de la cisterna del APC hacia la cisterna ambiens a través de la incisura tentorial.

Por otro lado, Samii creó una clasificación considerando a la región del APC como localización primaria y luego sus extensiones (transtentorial, fosa media, foramen magno), en la mayoría la localización principal fue sólo APC 37.5% (n=15). Esta división mostró diferencias, por ejemplo la resección total fue más factible en pacientes con lesiones confinadas sólo al APC<sup>5</sup>. Resultados similares obtuvo Talacchi, quien dividió a los quistes epidermoides del APC según su extensión, en las siguientes regiones; supraselar/quiasmática, paraselar/temporo/basal, y mesencefálico/pineal, también con un mayor índice de resección total en los pacientes con lesión confinada a la región del APC<sup>9</sup>.

En el presente estudio, en cuanto a los pacientes con localización limitada al APC (extensión I), incluimos en este grupo a aquellos con extensión infratentorial; es decir, a las cisternas prepontina, prebulbar y magna. Nos pareció útil clasificar en un sólo grupo a todos los pacientes con extensión perimesencefálica y supraselar (extensión II), porque en todos los casos estas dos localizaciones se presentaron concomitantemente y por último el grupo con extensión transtentorial de la lesión, pero además con evidencia de compresión y deformación de la porción mesial del lóbulo temporal, con diferencias en cuanto a las manifestaciones clínicas de presentación (crisis convulsivas) y tipo de abordaje quirúrgico a empleado.

Es necesaria la delimitación precisa de las lesiones y determinación de la localización primaria de lesión (supra o infratentorial), labor no siempre fácil en caso de una lesión muy diseminada; sin embargo, consideramos importante tener un consenso sobre la clasificaciones según la extensión para que las comparaciones entre series sea más consistente.

*Abordaje quirúrgico:* en los casos de quistes epidermoides con tamaño máximo de 3 cm y confinados al APC se utilizó una microcraniectomía retrosigmoidea, cuya técnica ya esta descrita con detalle<sup>29</sup>, Otras escuelas propugnan abordajes más amplios, con el fin de lograr una resección completa pero con mayor riesgo de morbilidad, los abordajes translaberínticos o transcoclear permiten resecciones completas de quiste epidermoides en un 80%<sup>22</sup>, también se ha descrito la petrosectomía anterior para la resección de la lesión de ubicación prepontina<sup>30</sup>, muchas veces aplicadas en pacientes con déficit preoperatorio fijo, ya que implícitamente producen lesión de nervios craneales (VII, VIII); no obstante, al igual que Samii consideramos que en algunos casos, puede lograrse una resección completa a través de una

craniectomía retromastoidea ya que el tumor forma un "canal quirúrgico" en el espacio subaracnoideo<sup>5</sup>, incluso hay reportes de resección de quistes epidermoides de APC con extensión paraselar a través de una craniotomía retromastoidea vía incisura tentorial<sup>14</sup>. La craniectomía suboccipital con abordaje supracebeloso infratentorial permite la resección del componente mesencefálico/pineal de la lesión<sup>9</sup>.

En la mayoría de los pacientes con infiltración supratentorial del tumor, es recomendable un abordaje combinado y/o en dos tiempos, con la finalidad de resecar la mayor parte de la lesión, se utiliza mayoritariamente una craniectomía retrosigmoidea y un abordaje subtemporal o frontotemporal<sup>14</sup> para las extensiones supratentoriales (temporobasales, supraquiasmáticas)<sup>6, 9, 15</sup>.

Se ha descrito el abordaje suprainfratentorial transpetroso que consiste en combinar una craniotomía temporal con una craniectomía suboccipital por lo general presigmoidea, de esta manera se ha mejorado el grado de resección de lesiones tumorales petroclivales, de las tres variedades descritas<sup>31</sup>, en esta serie se utilizó únicamente la variedad retrolaberíntica (resección del hueso petroso con preservación de la audición), las otras variedades (translaberíntica y transcoclear) ameritan de resecciones más extensas que implican sacrificio de nervio coclear; sin embargo, se pueden considerar en caso de lesiones preoperatorios permanentes de nervio craneales (VII, VIII).

Durante la resección tumoral hay que tener en cuenta que las referencias anatómicas pueden estar alteradas, y muchas veces los quistes epidermoides llegan a encasillar las estructuras neurovasculares haciendo difícil su resección<sup>6</sup>.

Es deseable, en la medida de lo posible, la resección total de lesión; sin embargo, existe una tendencia actual más conservadora, por el crecimiento lento del tumor, y las recurrencias tardías, en esta serie a pesar que la definición de resección completa fue estricta (resección completa de la cápsula tumoral), se logró en un 65%, satisfactoria en relación a otras series más recientes que fluctúan entre 48 a 75%<sup>5,9,10,15</sup> (cuadro 6).

Los factores a considerar previa y durante la resección son; el déficit neurológico previo, edad del paciente, y grado de adherencia de la cápsula tumoral a estructuras vitales (tallo cerebral, arteria basilar).

*Seguimiento:* como se describe en otras series, la respuesta en los pacientes con neuralgia del trigémino a la resección del tumoral, y por ende a la descompresión, fue excelente resolviendo completamente el síntoma<sup>10</sup>. Las lesiones del complejo VII-VIII

**Cuadro 6.** Reporte de las principales series de quistes epidermoides del APC.

Autor	Periodo evaluado	No de casos	Resección completa (%)	Mortalidad (%)	Recurrencia (%)	Seguimiento ( años)
Berger <sup>32</sup>	1972-1983	13	0	0	0	4.5
Sabin <sup>33</sup>	1967-1987	20	5	5	10	6
Salazar <sup>34</sup>	1971-1981	17	0	6	24	6.8
Rubin <sup>35</sup>	1976-1987	7	57	0	0	4.6
Yamakawa <sup>12</sup>	1963-1988	15	47	6.6	20	8
Yasargil <sup>14</sup>	1967-1988	22	97	0	0	5.2
deSouza <sup>20</sup>	1966-1986	30	18	3.3	13.3	5
Lunardi <sup>21</sup>	1951-1988	17	35	12	30	9
Samii <sup>5</sup>	1980-1993	40	75	2.5	7.5	5.7
Vinchon <sup>6</sup>	1985-1995	9	0	22.2	0	3
Mohanty <sup>15</sup>	1986-1994	25	48	0	0	3.5
Talacchi <sup>9</sup>	1976-1996	20	57	0	30	8.6
Kobata <sup>10</sup>	1982-1995	32	57	0	6	11.5
Serie Actual	1998-2005	43	65	0	23.2	4.4

preoperatorios en su mayoría no revirtieron y en algunos casos la mejoría fue parcial. Cabe mencionar que la evolución en cuanto a la presencia de crisis convulsivas fue favorable posterior a la resección del tumor, en especial en aquellos a los que se les realizó amigdalohipocampectomía, aunque podría resultar controversial esta práctica rutinaria.

La recurrencia es variable, y se presenta en menor proporción en los casos de resección completa, se requieren tiempos prolongados de seguimiento por el crecimiento lento del tumor, en la presente la recurrencia fue de 25.6% (11/43) con un tiempo medio de seguimiento de 4.4 años, con un 35% de los pacientes en los que se logró sólo una resección parcial; no obstante, no todas la recurrencias por imagen ameritaron reintervención. Para la reoperación se deben considerar factores como: edad, presencia de sintomatología y condición preoperatoria del paciente.

## CONCLUSIONES

Los quistes epidermoides del APC tiene características particulares, como la infiltración extensa previa al diagnóstico, de los exámenes complementarios la RM es el estudio de elección, por su definición anatómica y por existencia secuencias especiales como la difusión que nos ayudan en el diagnóstico diferencial con otras lesiones quísticas extra-axiales. Los pacientes con neuralgia del trigémino tuvieron una mejor evolución al presentar lesiones más localizadas con posibilidades de resección total, lo que en la gran mayoría elimina el dolor, existe un porcentaje importante de pacientes con epilepsia secundaria a la extensión supratentorial del quiste epidermoide que requieren de abordajes más extensos o combinados. La clasificación según la extensión de la lesión en 3 grupos, se correlacionó con la forma de presentación



clínica, y con el tipo de abordaje y grado de resección quirúrgica obtenido.

### AGRADECIMIENTOS

Los autores agradecen a María Fernanda Saez Lukes por su valiosa colaboración en la elaboración de este artículo.

### REFERENCIAS

- Dandy WE. Surgery of the brain, in Lewis D (ed): Practice of Surgery. Hagerstown, MD: WF Pryor 1945.
- Kleihues P, Burger PC, Scheithauer BW. The new WHO classification of brain tumours. *Brain Pathol* 1993;3:255-68.
- Niikawa S, Hara A, Zhang W, Sakai N, Yamada H, Shimokawa K. Proliferative assessment of craniopharyngioma and epidermoid by nucleolar organizer region staining. *Childs Nerv Syst* 1992;8:453-6.
- Russell DS, Rubinstein LJ. Pathology of tumors of the nervous system, ed 5. Baltimore: Williams & Wilkins, 1989.
- Samii M, Tatagiba M, Piquer J, Carvalho GA. Surgical treatment of epidermoid cysts of the cerebellopontine angle. *J Neurosurg* 1996;84:14-9.
- Vinchon M, Pertuzon B, Lejeune JP, Assaker R, Pruvo JP, Christiaens JL. Intradural epidermoid cysts of the cerebellopontine angle: diagnosis and surgery. *Neurosurgery* 1995;36:52-7.
- Russel DS, Rubinstein LJ. Dermoid and epidermoid cyst, in pathology of tumors of the central nervous system. London, Edward Arnold, 1989.
- Alvord EC. Growth rates of epidermoid tumors. *Ann Neurol* 1977;2:367-70.
- Talacchi A, Sala F, Alessandrini F, Turazzi S, Bricolo A. Assessment and surgical management of posterior fossa epidermoid tumors: report of 28 cases. *Neurosurgery* 1998;42:242-51.
- Kobata H, Kondo A, Iwasaki K, Nishioka T. Combined hyperactive dysfunction syndrome of the cranial nerves: trigeminal neuralgia, hemifacial spasm, and glossopharyngeal neuralgia: 11-year experience and review. *Neurosurgery* 1998;43:1351-61.
- Wakabayashi T, Tamaki N, Satoh H, Matsumoto S. Epidermoid tumor presenting as painful tic convulsif. *Surg Neurol* 1983; 19:244-6.
- Yamakawa K, Shitara N, Genka S, Manaka S, Takakura K. Clinical course and surgical prognosis of 33 cases of intracranial epidermoid tumors. *Neurosurgery* 1989;24:568-73.
- Revuelta R, Juambelz P, Balderrama J, Teixeira F. Contralateral trigeminal neuralgia: a new clinical manifestation of neurocysticercosis: case report. *Neurosurgery* 1995;37:138-9.
- Yasargil MG, Abernathy CD, Sarioglu AC. Microneurosurgical treatment of intracranial dermoid and epidermoid tumors. *Neurosurgery* 1989;24:561-7.
- Mohanty A, Venkatrama SK, Rao BR, Chandramouli BA, Jayakumar PN, Das BS. Experience with cerebellopontine angle epidermoids. *Neurosurgery* 1997;40:24-9.
- Altschuler EM, Jungreis CA, Sekhar LN, Jannetta PJ, Sheptak PE. Operative treatment of intracranial epidermoid cysts and cholesterol granulomas: report of 21 cases. *Neurosurgery* 1990;26:606-14.
- Grossi PM, Sameshima T, Sampson JH, Friedman AH, Fukushima T. Microsurgical management of cerebellopontine angle epidermoid tumors: operative technique and results in 152 cases: 849. *Neurosurgery* 2005; 57(2): 411-2.
- Akhavan-Sigari R, Bellinzona M, Becker H, Samii M. Epidermoid cysts of the cerebellopontine angle with extension into the middle and anterior cranial fossae: surgical strategy and review of the literature. *Acta Neurochir (Wien)* 2007;149:429-32.
- RC Abramson, RB Morawetz, M Schlitt. Multiple complications from an intracranial epidermoid cyst: case report and literature review. *Neurosurgery* 1989;24:574-8.
- DeSouza CE, deSouza R, da Costa S. Cerebellopontine angle epidermoid cysts: a report on 30 cases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1989;52:986-90.
- Lunardi P, Missori P, Innocenzi G, Gagliardi FM, Fortuna A. Long-term results of surgical treatment of cerebello-pontine angle epidermoids. *Acta Neurochir (Wien)* 1990;103:105-8.
- Kaylie DM, Warren FM, Haynes DS, Jackson CG. Neurotologic management of intracranial epidermoid tumors. *Laryngoscope* 2005;115:1082-6.
- Eytan A David, Chen Joseph. Imaging case of the month posterior fossa epidermoid. *Cyst Otol Neurotol* 2003;24:699-700.
- Aprile I, laiza F, Lavaroni A. Analysis of cystic intracranial lesions performed with fluid-attenuated inversion recovery MR imaging. *AJNR Am J Neuroradiol* 1999;20:1259-67.
- Dutt SN, Mirza S, Chavda SV, Irving RM. Radiologic differentiation of intracranial epidermoids from arachnoid cysts. *Otol Neurotol* 2002;23:84-92.
- Singh S, Gibikote S, Bannur U, Chacko G, Korah P, Rajshekhar V. Cysticercosis of the cerebellopontine angle cistern mimicking epidermoid inclusion cyst. Case Report. *Ac Neurol Scandinavica* 1999;99(4):260-3.
- Osborn A, Blaser S, Salzman K. Neurenteric cyst. Diagnostic imaging. *Brain Amirsys* 2004; 1-7:40-1.
- Preece MT, Osborn AG, Chin SS, Smirniotopoulos JG. Intracranial neurenteric cysts: imaging and pathology spectrum. *AJNR Am J Neuroradiol* 2006;27:1211-16.
- Revuelta GR, Becerril PP, Vales HO, Flores OJ. Espasmo hemifacial. Tratamiento quirúrgico vía microcraniectomía arterial. *Arch Neurocién* 1996; 1(4): 269-72.
- Shimamoto Y, Kawase T, Sasaki H, Shiobara R, Yamada F. Anterior transpetrosal approach to the prepontine epidermoids. *Skull Base Surg* 1999;9:75-80.
- Spetzler RF, Daspit CP, Pappas CT. The combined supra- and infratentorial approach for lesions of the petrous and clival regions: experience with 46 cases. *J Neurosurg* 1992;76:588-99.
- Berger MS, Wilson CB. Epidermoid cysts of the posterior fossa. *J Neurosurg* 1985;62:214-9.
- Sabin HI, Bordi LT, Symon L. Epidermoid cysts and cholesterol granulomas centered on the posterior fossa: twenty years of diagnosis and management. *Neurosurgery* 1987;21:798-805.
- Salazar J, Vaquero J, Saucedo G, Bravo G. Posterior fossa epidermoid cysts. *Acta Neurochir (Wien)* 1987;85:34-9.
- Rubin G, Scienza R, Pasqualin A, Rosta L, Da Pian R. Craniocerebral epidermoids and dermoids. A review of 44 cases. *Acta Neurochir (Wien)* 1989;97:1-16.