

Tumor epidermoide del cuarto ventrículo

Informe de dos casos

Jorge Arturo Santos-Franco,^a Cristóbal Vallejo-Moncada,^a
Griselda Collado-Arce,^a Edgar Villalpando-Navarrete,^a
Ma. Sandoval-Balanzario^a

Epidermoid neoplasm of the fourth ventricle. Report of two cases

Background: epidermoid neoplasm (EN) account for 1 % of whole intracranial neoplasms. Usually, it finds at the cerebello-pontine angle and the location in the fourth ventricle (FV) is rare. The aim was to report two cases of EN of the FV.

Clinical cases: case 1: a female 22 year old presented an intense headache with a history of 3 months. At the hospital entry, symptoms and signs of high intracranial pressure were found. Tomography images showed hydrocephalus with high pressure in the FV. She was treated with a shunt from ventricular to peritoneal cavity. After that an encapsulated neoplasm was drawn. It had a pearled aspect. The histology resulted an EN originated in the FV. Case 2: a female 44 year old with a history of five years with dizziness, three years before admission she presented intermittent diplopia and disfagia. At the hospital admission the patient presented paresis of the 6th and 7th cranial nerve. The tomography and the magnetic resonance studies showed a mass in the FV. The neoplasm was extirpated.

Conclusions: the EN of the FV is infrequent benign lesion. The magnetic resonance is the standard diagnostic study, but it could confuse with neurocisticercosis. The extirpation and the treatment of the hydrocephalus are indicated.

Key words

brain neoplasms
epidermal cyst
fourth ventricle

El tumor epidermoide es una lesión benigna que representa aproximadamente 1 % de todas las neoplasias intracraneales.¹ La mayoría es de naturaleza congénita, generada por el crecimiento de inclusiones ectodérmicas durante el cierre del tubo neural entre la tercera y la quinta semana gestacional; un grupo muy pequeño se origina por inclusiones ectodérmicas secundarias a un traumatismo.

Su pared o cápsula está constituida por epitelio escamoso estratificado y su contenido, por queratina y cristales de colesterol producto de la descamación epitelial. Frecuentemente se ubica en la superficie basal del encéfalo y tiende a expandirse a través del espacio subaracnoideo y permanecer silente durante años.²⁻⁴ Cuando crece tiende a envolver y desplazar a las estructuras vecinas, sin embargo, a pesar de alcanzar un gran tamaño, el efecto de masa y las manifestaciones clínicas no son proporcionales.⁵

Entre sus características más importantes está su localización alejada de las estructuras de la línea media y que generalmente afecta el ángulo pontoce-rebeloso. Su ubicación en el cuarto ventrículo es rara.

Casos clínicos

Caso 1

Mujer de 22 años con cefalea holocraneana intensa de tres meses de evolución relacionada con náusea y vómito. La exploración física reveló papiledema y dismetría bilateral. La tomografía de cráneo mostró hidrocefalia con incremento irregular del diámetro del cuarto ventrículo (figura 1A). Por el incremento de la cefalea se colocó un sistema de derivación ventriculoperitoneal, sin complicaciones. La resonancia magnética mostró una lesión de aspecto neoplásico en el cuarto ventrículo, de contornos irregulares y dimensiones de 35 × 46 × 48 mm, con intensidad similar a la del líquido cefalorraquídeo en las secuencias T1 y T2 (figuras 1B a 1D), sin embargo, con aspecto ligeramente heterogéneo en las partes central y dorsal. En la secuencia de densidad de protones, el tumor fue ligeramente más hiperintenso que el líquido cefalorraquídeo. No hubo realce con la inyección de gadolinio.

Se realizó craniectomía suboccipital media, con la que se halló un tumor encapsulado de aspecto perlado (figura 1E). En el interior se observaron grumos de color perlado con una cápsula parcialmente adherida al piso del cuarto ventrículo, sobre todo al colículo facial izquierdo (figuras 1F a 1H). La lesión fue resecada totalmente. La evolución posoperatoria inmediata fue buena, sin embargo, la paciente despertó con paresia de los nervios craneales VI y VII izquierdos. La

Introducción: los tumores epidermoides representan 1 % de las neoplasias intracraneales; el ángulo pontocerebeloso es la localización más frecuente y en el cuarto ventrículo son raros.

Casos clínicos: caso 1: mujer de 22 años de edad con cefalea intensa de tres meses de evolución. Al ingreso se identificó hipertensión endocraneana. La tomografía mostró hidrocefalia con aumento del volumen del cuarto ventrículo. La paciente fue tratada con derivación ventrículo-peritoneal; posteriormente se extirpó tumoración encapsulada de aspecto perlado. El estudio histológico indicó tumor epidermoide en el cuarto ventrículo. Caso 2: mujer de 44 años de edad con vértigo ocasional de cinco años de evolución, así como con diplopía y disfagia intermitentes de tres

años de evolución. Al ingreso se identificó paresia bilateral de los nervios craneales VI y VII. La tomografía computarizada y la resonancia magnética mostraron lesión en el cuarto ventrículo. El manejo fue quirúrgico.

Conclusiones: la resonancia magnética es el estudio diagnóstico específico para el diagnóstico del tumor epidermoide del cuarto ventrículo que, sin embargo, puede confundirse con neurocisticercosis. Están indicados la exéresis del quiste y el tratamiento de la hidrocefalia.

Palabras clave
neoplasias encefálicas
quiste epidérmico
cuarto ventrículo

Resumen

histopatología confirmó la presencia de epitelio plano estratificado, además de queratina y cristales de colesterol. A los seis meses de la cirugía, en la resonancia magnética no se observaron lesiones (figuras 1I a 1L).

Caso 2

Mujer de 44 años con vértigo episódico de cinco años de evolución. Tres años atrás del momento que aquí se refiere, se sumaron diplopía ocasional, disfagia para alimentos sólidos y vómitos ocasionales. A la exploración neurológica se observó paresia bilateral de los nervios craneales VI y VII, reflejo plantar extensor bilateral y dismetría de las extremidades derechas.

La tomografía computarizada y la resonancia magnética (figuras 2A a 2C) mostraron una lesión en el espacio localizado en el cuarto ventrículo, de 43 × 40 × 36 mm, con contornos irregulares y extensión hacia los recesos ventriculares, el óxex y hacia la cara dorsal de la unión bulbomedular con compresión severa

del bulbo y el puente. En las ponderaciones T1 y T2, la lesión se apreciaba similar al líquido cefalorraquídeo y no provocaba edema del tejido encefálico adyacente. No se observó realce con el gadolinio.

Se realizó craniectomía suboccipital (figuras 2D a 2G). Se observó una lesión encapsulada de aspecto perlado que protruí a través de del óxex, desplazaba la úvula y las amígdalas y se extendía hacia la cara dorsal de la unión bulboespinal. Además, se extendía hacia el piso inferior del ángulo pontocerebeloso derecho, pasaba sobre el cuerpo restiforme y comprimía los nervios craneales IX y X y la arteria vertebral ipsilateral. Se realizó la exéresis completa de los grumos de queratina. La cápsula fue reseca, excepto en dos pequeñas porciones donde se encontraba firmemente adherida: en la estría medular izquierda y en el receso ventricular izquierdo. La paciente despertó con parálisis del nervio craneal VI derecho y paresia del nervio craneal VII derecho. A los seis meses del procedimiento, se encontraba sin

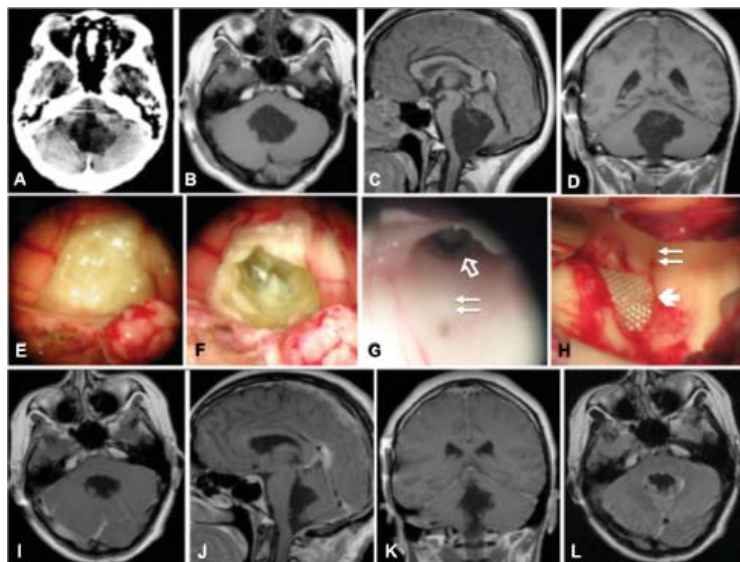
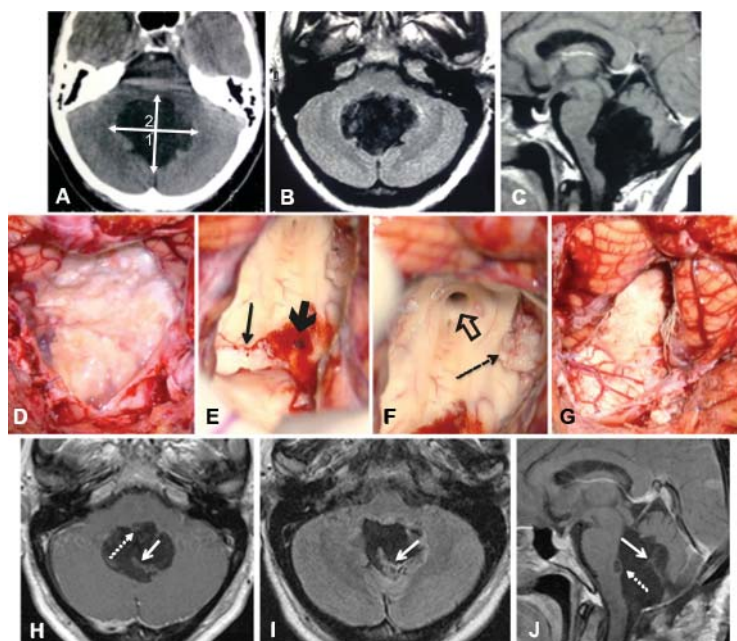


Figura 1 Caso 1: A-D) **Preoperatorio.** A) Lesión que distiende el cuarto ventrículo y comprime el tallo encefálico. B-D) Lesión hipodensa en la TC e hipointensa en las secuencias ponderadas en T1, con zonas heterogéneas hacia el velo medular superior. E-H) **Transoperatorio.** E) El tumor protruye por el óxex y desplaza a la úvula y a las amígdalas. F) Al retirar la queratina se observa la cápsula. G) Al quitar esta, en el cuarto ventrículo se aprecian el surco medio (flechas delgadas) y el acueducto de Silvio (flecha hueca). H) Se despegue la cápsula y en la eminencia teres se usa material hemostático (flecha gruesa). Las flechas delgadas señalan el surco medio. I-L) **Posoperatorio.** En las secuencias ponderadas en T1 y en FLAIR se evidencia exéresis completa y la recuperación de la imagen del tallo encefálico

Figura 2 Caso 2: A-C) **Preoperatorio.** A, B) Lesión que distiende el cuarto ventrículo y desplaza el tallo cerebral. Es hipodensa en la TC. C) Es hipointensa en secuencias ponderadas en T1, pero heterogénea en FLAIR. D-G) **Transoperatorio.** D) El tumor que protruye a través del óbex desplaza a la úvula y a las amígdalas. E) Al retirar la cápsula se observa el piso del cuarto ventrículo a nivel de las estrías medulares, con un fragmento de la cápsula adherido (flecha delgada), cuyo retiro parcial provoca ligera hemorragia (flecha gruesa). F) Trígono superior del cuarto ventrículo y acueducto de Silvio (flecha hueca), con persistencia del tumor hacia el receso lateral derecho, que luego se reseca (flecha delgada). G) La cavidad del cuarto ventrículo libre de tumor. H-J) **Posoperatorio.** En las secuencias ponderadas en T1 y en FLAIR se observa cápsula residual en la estría medular (flecha punteada) y del techo (flecha gruesa). Es evidente la recuperación de la morfología del tallo encefálico



déficit y la resonancia magnética no evidenció recidivas (figuras 2H a 2J).

Discusión

Los quistes epidermoides son lesiones infrecuentes. Suelen observarse en adultos entre el segundo y el cuarto decenio de la vida; el diagnóstico durante la infancia es extremadamente raro.⁶ La localización más habitual es el ángulo pontocerebeloso y en la línea media son muy infrecuentes,^{7,8} más aún en el cuarto ventrículo, de ahí que sean pocos los casos informados (aproximadamente una centena).^{6,8-19} Talacchi *et al.*⁴ describen cinco pacientes (18 %) en una serie de 28 casos de quistes epidermoides de la fosa posterior recolectados en 20 años. Tancredi *et al.*⁸ informan nueve durante un periodo de 25 años, aproximadamente 9 % de todos los casos de quiste epidermoide. Nassar *et al.*¹⁷ identificaron solamente cuatro durante 35 años (16.7 %).

En la tomografía computarizada de cráneo, el quiste se observa iso o hipodenso; las calcificaciones son raras y generalmente no realzan con el contraste.⁴ La resonancia magnética es el estudio de elección y en ella el quiste se comporta iso o hipointenso en T1 e hiperintenso en T2, sin embargo, en las imágenes ponderadas en densidad protónica suelen verse más intensos que el líquido cefalorraquídeo.^{5,12,20,21} En secuencias FLAIR, el tumor se hace muy evidente.¹³ El cuarto ventrículo atrapado y el quiste racemoso de cisticerco son los diagnósticos diferenciales más frecuentes.^{4,5,20,21}

El tratamiento consiste en la exéresis quirúrgica. Existe cierta discrepancia entre algunos autores en cuanto a si la resección debe ser total o subtotal. Por

un lado, la exéresis total de la cápsula puede ocasionar déficit debido a la lesión del piso del cuarto ventrículo.^{4,8} Por otro lado, la exéresis subtotal puede resultar en recidiva y concluir en diversos grados de incapacidad.¹⁷ El parámetro más importante es el grado de adherencia de la cápsula hacia las estructuras encefálicas, más específicamente al piso del cuarto ventrículo.^{6,8-19}

En el primer caso se logró la resección completa de la cápsula ya que no se encontraba muy adherida; la parte más firme se ubicó en la eminencia teres, de allí que en el posoperatorio la paciente experimentara paresia de los nervios craneales VI y VII, que mejoró a los seis meses. En el segundo caso fue necesario dejar fragmentos de la matriz germinal en el piso y el techo.

De la serie presentada por Tancredi *et al.*⁸ llama la atención que la resección subtotal fue el común denominador (siete pacientes, 77.8 %) y que solamente tres pacientes presentaron síntomas de recurrencia en un periodo de 10 a 14 años. Esto indica que la resección parcial de un tumor epidermoide del cuarto ventrículo puede ser una opción, más aún si se consideran dos aspectos: la benignidad del tumor y el grado de la adherencia de la cápsula tumoral.

Se ha mencionado que una resección parcial puede ser un factor de riesgo elevado para el desarrollo de meningitis aséptica, sin embargo, el uso de esteroides durante y después de la cirugía reduce el riesgo.^{4,10,18,22,23}

El seguimiento posquirúrgico debe ser por un periodo largo. No se ha determinado el tiempo exacto ya que los tumores epidermoides son infrecuentes, de crecimiento lento y los residuales pequeños se pueden confundir fácilmente con el líquido cefalorraquídeo en la tomografía computarizada y en la resonancia

magnética. Respecto a los tumores epidermoides hay reportes de seguimiento hasta por más de 20 años.²⁴

Conclusiones

La resonancia magnética en secuencia ponderada en densidad protónica y FLAIR es el estudio diagnóstico específico, sin embargo, el tumor puede confundirse con otras patologías intraventriculares, sobre todo con neurocisticercosis. Están indicados el tratamiento de la

hidrocefalia y la exéresis del quiste, que puede ser total o subtotal según el grado de adherencia de la cápsula con el piso del cuarto ventrículo, ya que su lesión puede acompañarse de grados variables de morbilidad. El seguimiento posquirúrgico debe ser prolongado.

Declaración de conflicto de interés: los autores han completado y enviado la forma traducida al español de la declaración de conflictos potenciales de interés del Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas, y no fue reportado alguno en relación con este artículo.

^aServicio de Neurocirugía, Hospital de Especialidades, Centro Médico Nacional La Raza, Instituto Mexicano del Seguro Social, Distrito Federal, México

Comunicación con: Jorge Arturo Santos-Franco
Teléfono: (55) 5528 5942
Correo electrónico: jorge_santos@unam.mx

Referencias

- Sabin HI, Bordi LT, Symon L. Epidermoid cysts and cholesterol granulomas centered on the posterior fossa. Twenty years of diagnosis and management. *Neurosurgery*. 1987;2(6):1:798-805.
- Alvord EC Jr. Growth rates of epidermoid tumors. *Ann Neurol*. 1977;2(5):367-70.
- Bartal A, Razon N, Avram J, et al. Infratentorial epidermoids. *Acta Neurochir (Wien)*. 1988;42:142-6.
- Talacchi A, Sala F, Alessandrini F, et al. Assessment and surgical management of posterior fossa epidermoid tumors: report of 28 cases. *Neurosurgery*. 1998;42(2):242-5.
- Benito-Cristobal C, Escalona-Zapata J. Tumores cerebrales. En: Mercader-Sobrequés JM, Viñuela F, editores. *Neurorradiología diagnóstica y terapéutica*. Barcelona, España: Masson; 2004. p. 155-201.
- Emery E, Zerah M, Comoy J, et al. Epidermoid cyst of the 4th ventricle. Apropos of a case in a child and review of the literature [In French]. *Neurochirurgie*. 1993;39(4):241-7.
- Kachhara R, Bhattacharya RN, Radhakrishnan VV. Epidermoid cyst involving the brain stem. *Acta Neurochir (Wien)*. 2000;142(1):97-100.
- Tancredi A, Fiume D, Gazzeri G. Epidermoid cysts of the fourth ventricle: very long follow up in 9 cases and review of the literature. *Acta Neurochir (Wien)*. 2003;145(10):905-10.
- Agrawal A, Borle RM, Bhola N, et al. Multiple fractures involving the orbit and incidental finding of large fourth ventricular epidermoid. *J Craniofac Surg*. 2009;20(1):261-2.
- Berger MS, Wilson CB. Epidermoid cysts of the posterior fossa. *J Neurosurg*. 1985;62(2):214-9.
- Fiume D, Gazzeri G, Spallone A, et al. Epidermoid cysts of the fourth ventricle. *Surg Neurol*. 1988;29(3):178-82.
- Forghani R, Farb RI, Kiehl TR, et al. Fourth ventricle epidermoid tumor: radiologic, intraoperative, and pathologic findings. *Radiographics*. 2007;27(5):1489-94.
- Gelabert-González M, Allut AG, Bandín-Diéguez J, et al. Quiste epidermoide del IV ventrículo. *Rev Neurol*. 2007;44:764-5.
- Gómez-Esteban JC, Berganzo K, Tijero B, et al. Orthostatic hypotension associated with an epidermoid tumor of the IV ventricle. *J Neurol*. 2009;256 (8):1357-9.
- Lunardi P, Missori P, Innocenzi G, et al. Long term results of surgical treatment of cerebello-pontine angle epidermoids. *Acta Neurochir (Wien)*. 1990;103(3-4):105-8.
- Marin H, Vargas MI, Grebici-Guessoum M, et al. Les kystes épidermoïdes du quatrième ventricule. *J Neuroradiol*. 2002;29(3):146-52.
- Nassar SI, Haddad FS, Abdo A. Epidermoid tumors of the fourth ventricle. *Surg Neurol*. 1995;43(3):246-51.
- Pampliega-Pérez A, Martín-Estefanía C, Caballé-Tura M, et al. Meningitis aséptica causada por la ruptura de un quiste epidermoide. *Rev Neurol*. 2003;37(3):221-4.
- Rosario M, Becker DH, Conley FK. Epidermoid tumors involving the fourth ventricle. *Neurosurgery*. 1981;9(1):9-13.
- Barloon TJ, Yuh WT, Chiang FL, et al. Lesions involving the fourth ventricle evaluated by CT and MR: a comparative study. *Magn Reson Imaging*. 1989;7 (6):635-42.
- De Juan-Delago, Guardia-Más E. Base de cráneo. Región selar y hueso temporal. En: Mercader-Sobrequés JM, Viñuela F, editores. *Neurorradiología diagnóstica y terapéutica*. Barcelona, España: Masson; 2004. p. 317-72.
- Abramson RC, Morawetz RB, Schlitt M. Multiple complications from an intracranial epidermoid cyst. Case report and literature review. *Neurosurgery*. 1989;24(4):574-8.
- Cantu RC, Ojemann RG. Glucocorticoid treatment of keratin meningitis following removal of a fourth ventricle epidermoid tumor. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1968;31(1):73-5.
- Zhou LF. Intracranial epidermoid tumors: Thirty-seven years of diagnosis and treatment. *Br J Neurosurg*. 1990;4(3):211-6.