

Tumor epidermoide intracraneal con afectación transdural

Ana Canabal • Luis Cueto • Isabel Pérez • Raquel Escudero

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Presentamos un caso de tumor epidermoide extraaxial que rompe la duramadre invadiendo la región fronto-parietal derecha.

Se describe su comportamiento en el estudio mediante TC y RM.

Se discuten las secuencias de las RM más apropiadas para la discriminación de este tumor.

Palabras clave: Tumor epidermoide. Cráneo. TC. RM.

Los tumores epidermoides son lesiones benignas raras que representan entre el 0,3-1,8% de las neoplasias intracraneales primarias¹. Son neoformaciones congénitas que se originan de restos ectodérmicos que quedan atrapados durante el cierre del tubo neural entre la tercera y quinta semanas del desarrollo fetal².

Los quistes epidermoides únicamente contienen detritus de células epiteliales descamadas ricos en colesterol, originados en el epitelio escamoso estratificado de la cápsula interna del tumor³.

Se localizan más frecuentemente en los espacios cisternales, principalmente en las cisternas del ángulo pontocerebeloso (37,3%) y la parasellar (30%); son mucho más raros en el parénquima cerebral (1,8%) y excepcionales en el tronco cerebral⁴.

Estas lesiones crecen insidiosamente al mismo ritmo que la piel normal, produciendo síntomas entre los 20 y 40 años de edad⁵.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Mujer de 45 años de edad que presenta un cuadro súbito de convulsiones tónico-clónicas generalizadas con desviación de la comisura bucal hacia la derecha. Hacía dos meses que padecía cefaleas frontoparietales opresivas no irradiadas y pérdida de la memoria a corto plazo.

Canabal A, Cueto L, Pérez I, et al. Tumor epidermoide intracraneal con afectación transdural. Radiología 2002;44(6):243-246.

Correspondencia:

LUIS CUETO ÁLVAREZ. Hospital Universitario Virgen Macarena, Avda. Dr. Fedriani, 3. 41009 Sevilla

Recibido: 8-IV-2002.

Aceptado: 19-VII-2002.

Intracranial epidermoid tumor with transdural complications

Presented is the case of an extraaxial epidermoid tumor that ruptures the dura mater invading the right fronto-parietal region. Its behavior is described in the study by means of CT and MR. Discussed are the most appropriate MR images for the discrimination of this tumor.

Key words: Epidermoid tumor. Skull. CT. MR.

Se le practica una tomografía computarizada (TC) craneal sin y con contraste i.v., apreciándose en la región frontal derecha una masa polilobulada hipodensa con estructura heterogénea, produce desplazamiento contralateral de la línea media y comprime el asta frontal del ventrículo lateral ipsilateral (fig. 1). Tras la inyección del contraste yodado se produce realce en la periferia del tumor, no captando contraste el interior del mismo (fig. 2). Con ventana ósea se aprecia una zona de solución de continuidad del diploe con ocupación del mismo por material de baja densidad con una ligera protrusión del espacio subgaleal adyacente (fig. 3).

El estudio mediante RM muestra en densidad protónica una lesión hiperintensa homogénea con circunvoluciones internas (fig. 4). El T1 tras la inyección de Gd-DPTA pone de manifiesto una lesión hipointensa con aspecto interno cerebriforme de señal aumentada y captación periférica del contraste (fig. 5). En la región frontoparietal derecha se aprecia la prolongación extraaxial de la lesión con las mismas características que el componente intraxial (fig. 6).

La intervención quirúrgica encuentra una lesión tumoral ósea que se hace intracraneal con perforación de la duramadre. Se despega fácilmente salvo en algunos puntos en los que se utiliza para su exéresis coagulación bipolar. El neurocirujano extrae una masa friable cerrando a continuación la duramadre y colocando una lámina de implante dural.

El estudio anatopatológico indica que se analizan tres fragmentos, el mayor de los cuales mide tres centímetros correspondientes a una formación quística fragmentada.

Los cortes histológicos demostraron que se trataba de una estructura quística compuesta de abundante queratina laminar tapizada por epitelio plano estratificado queratinizante de grosor variable sin que se apreciaran atipias ni actividad mitótica significativa. Focalmente se advierte una reacción gigantocelular de tipo cuerpo extraño. La lesión quística se encuentra directamente yuxtapuesta al parénquima cerebral en el que se identifican sustancia blanca y neuronas con cambios reactivos inespecíficos.

Fig.1.—TC sin contraste i.v.: Masa polilobulada, hipodensa, bien delimitada que produce compresión de estructuras adyacentes. No se aprecia edema peritumoral.

Fig. 2.—TC con contraste i.v.: Captación periférica de la masa y de finos septos internos.

Fig. 3.—TC con ventana intermedia: La lesión fenestra el diploe observándose extensión subgaleal.

Fig. 4.—RM potenciada en DP: TR 3.000, TE 20. Corte axial. Lesión hiperintensa con septos lineales hipointensos.

Fig. 5.—RM potenciada en T1 con Gd-DPTA: TR 640, TE 20. Corte coronal. Lesión hipointensa con captación de su periferia y de los septos internos.

DISCUSIÓN

Los quistes epidermoides son tumores congénitos, lentamente progresivos, que se comportan como lesiones ocupantes de espacio responsables de manifestaciones clínicas de instauración tardía. Se presentan entre los 20-60 años con un pico de incidencia en la cuarta década de la vida. No hay predilección por ningún sexo⁷. Representan entre el 0,3-1,8% de todos los tumores intracraneales y la localización intracerebral constituye el 1,5% de la totalidad de los tumores epidermoides⁶.

Aunque la etiopatogenia de estos tumores está en controversia, una de las teorías indica que pueden deberse al atrapamiento de células originadas en la líneas mesoectodérmicas que originan la piel en el momento del cierre del tubo neural. Las células atrapadas pueden desarrollarse y diferenciarse produciendo un tumor epidermoide y si la diferenciación celular es menor, formarán un tumor dermoide⁸.

La localización intracerebral de estos tumores es descrita por orden de frecuencia en el lóbulo temporal, el lóbulo frontal, el lóbulo parietal, el tálamo y el lóbulo occipital, con predilección por el hemisferio izquierdo en un 60%⁹.

La TC muestra una lesión hipodensa con atenuación similar o discretamente superior que el LCR con calcificaciones intratumorales en 10-25% de los casos. A veces estos tumores pueden aparecer hiperdensos por hemorragia, elevado contenido proteínico o depósitos de pigmento férreo. La mayoría no realza con contraste aunque puede observarse realce en el borde tumoral o de los septos internos¹⁰.

En RM se comportan generalmente como lesiones homogéneas, con señal hipointensa en T1 e hiperintensa en T2 y en DP.

Fig. 6.—RM potenciada en T1 con Gd-DPTA: TR 640, TE 20. Corte coronal. En este plano se aprecia el componente extraaxial de la lesión.

Los septos internos suelen ser visibles mediante esta técnica o puede haber zonas hiperdensas debido al contenido proteínico. Tras la inyección de contraste paramagnético suele aparecer un fino refuerzo periférico, probablemente secundario a inflamación perilesional^{11,12}. Existen epidermoides atípicos, principalmente intraaxiales, que pueden comportarse como lesiones hiperintensas en T1 e hipointensas en T2¹³.

Al aplicar la secuencia turbo-FLAIR, los tumores se presentan como hiperintensos respecto al LCR, visualizándose con gran precisión la estructura intratumoral, pudiéndose diferenciar de otras lesiones con comportamiento similar en las secuencias convencionales. Las imágenes con FLAIR se describen como característicamente heterogéneas con las zonas centrales del tumor hiperintensas respecto al LCR¹⁴. La apariencia típicamente no homogénea obtenida mediante esta secuencia se explica por la presencia de proteínas, hecho que ha sido demostrado experimentalmente¹⁵. Cuando la señal del tumor es igual a la del LCR se debe hacer el diagnóstico diferencial con el quiste aracnoideo, debiéndose aplicar secuencias de difusión. Estas secuencias demuestran que los tumores epidermoides muestran una marcada hiposeñal en relación con el LCR. Sin embargo tiene la desventaja de dar una pobre delineación anatómica de las estructuras cerebrales¹⁶.

Otra secuencia compleja que se ha utilizado para la evaluación de los tumores epidermoides es la CISS (*constructive interference in steady state*). Los tumores se comportaron como hipointensos respecto del LCR y mostrando la extensión tumoral mejor que la secuencia FLAIR¹⁷.

En casos de comportamiento atípico el diagnóstico incluirá otros procesos como el schwannoma quístico, tumor ade-

nomatoso, meningioma atípico, teratoma, astrocitoma y ganglioglioma¹⁸.

AGRADECIMIENTO

A Dña. Ana Mosquero Soriano. Servicio de Fotografía. Departamento de Anatomía. Facultad de Medicina. Universidad de Sevilla.

B I B L I O G R A F Í A

1. Chambers AA, Lukin RR, Tomsick TA. Cranial epidermoid tumors: Diagnosis by computed tomography. *Neurosurgery* 1977;1:276-80.
2. Toglia JU, Netsky MG, Alexander E Jr. Epithelial (epidermoid) tumors of the cranium. Their common nature and pathogenesis. *J Neurosurg* 1965;23:384-93.
3. Russel DS, Rubinstein LJ. Pathology of tumors of the nervous system. Baltimore: Williams & Wilkins, 1989:690-5.
4. Vinchon M, Lejeune JP, Krivacic I, Assaker R, Pruvot JP, Christiaens JL. Les kystes dermoides et épidermoides crano-encéphaliques. Classification et pathogénie. *Neurochirurgie* 1995;41:29-37.
5. 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.
6. Chandler WF, Fahrat SM, Pauli FJ. Intrathalamic epidermoid tumor. Case report. *J Neurosurg* 1975;43:614-7.
7. Braun IF, Naidich TP, Leeds NE. Dense intracranial epidermoids tumors. *Radiology* 1977;122:717-9.
8. Berger MS, Wilson CB. Epidermoid cysts of the posterior fossa. *J Neurosurg* 1985;62:214-9.
9. Iaconetta G, Carvalho GA, Vorkapic P, Samii M. Intracerebral Epidermoid Tumor: A Case Report and review of the Literature. *Surg Neurol* 2001;55:218-22.
10. Osborn AG. *Neuroradiología Diagnóstica*. Mosby/Doyma Libros S.A. Madrid. 1996:632-3.
11. Tampieri D, Melanson D, Ethier R. MR imaging T of epidermoid cysts. *Am J Neuroradiol* 1989;10:351-6.
12. Wasenko JJ, Rosenbloom SA, Estes M, Lanzieri CF, Duchesneau PM. Magnetic resonance of intracranial epidermoids. *Eur J Radiol* 1991;13:103-6.
13. Yoshizato K, Kai Y, Karatsu J, Ushio Y. Intramedullary epidermoid cyst in the brain stem: case report. *Surg Neurol* 1998;45:537-40.
14. Karantanas AH. MR imaging of intracranial epidermoids tumors: specific diagnosis with Turbo-FLAIR pulse sequence. *Computed Medical Imaging and Graphics* 2001;25:249-55.
15. Melhem ER, Jara H, Eustache S. Fluid-attenuated inversion recovery MR imaging: identification of protein concentration thresholds for CSF hyperintensity. *Am J Neuroradiol* 1997;16:859-62.
16. Chen S, Ikamura F, Kurisu K, Arita K, Takaba J, Kanou Y. Quantitative MR Evaluation of Intracranial Epidermoid Tumors by Fast Fluid-attenuated Inversion Recovery Imaging and Echo-Planar Diffusion-Weighted Imaging. *Am J Neuroradiol* 2001;22: 1089-96.
17. Ikushima I, Korogi Y, Hirai T, Sugahara T, Shigematsu Y, Komohara Y, et al. MR of epidermoids with a variety of pulse sequences. *Am J Neuroradiol* 1997;18:1359-63.
18. Kallmes DF, Provenzale JM, Cloft HJ, McClellon RE. Typical and atypical MR imaging features of intracranial epidermoid tumors. *Am J Roentgenol* 1997;169:883-7.