

Diplejía facial como forma de presentación clínica de la rotura de un quiste dermoide intracraneal: a propósito de un caso



Facial diplegia as a clinical presentation of a ruptured intracranial dermoid cyst

Sr. Editor:

La diplejía facial simultánea o parálisis facial aguda bilateral es inusual^{1,2}. A diferencia de la forma unilateral, la diplejía facial solo es idiopática en el 20% de los casos². Los quistes dermoides intracraneales son lesiones muy infrecuentes y su rotura es una complicación excepcional, pudiendo producirse de forma espontánea, tras un trauma craneal o como complicación durante la resección quirúrgica del tumor^{3,4}.

Se describe el caso de una mujer de 25 años, con antecedentes de diabetes gestacional. En diciembre de 2009 presentó abscesos cutáneos en región escapular y perineal para lo que recibió tratamiento con amoxicilina-clavulánico. Dos meses después acudió al hospital con un cuadro de estupor, hipotensión, hiperglucemia (479 mg/dl), acidosis metabólica (gasometría venosa: pH 6,87, pCO₂ 17 mmHg, pO₂ 33 mmHg, bicarbonato 1,6 mmol/l) con respiración de Kussmaul e intensa deshidratación en relación con cetoacidosis diabética, por lo que ingresó en la unidad de cuidados intensivos. En el cultivo del material purulento de los abscesos cutáneos creció *Staphylococcus aureus* meticilin sensible en cultivo puro. Se ha modificado el término «meticillin-sensible» por «meticilin sensible». Tras recuperar el nivel de conciencia se evidenció parálisis facial bilateral grado V de Housse-Brackman, siendo el resto de la exploración neurológica normal. Enzima convertidora de angiotensina, serología, estudio de autoinmunidad con anticuerpos y marcadores tumorales, en rango de normalidad. Presentaba títulos antiglutamato decarboxilasa y anti-tirosina fosfatasa pancreática positivos, hemoglobina glicosilada 13% y microalbuminuria. Radiografía de tórax, ecocardiograma y ecografía abdominal normales. Se efectuó punción lumbar obteniéndose líquido cefalorraquídeo (LCR) claro, con presión de apertura 12 cm de agua, leucocitos 1 µl, hematíes 2 µl, con hiperproteinorraquia de 115 mg/dl e hipoglucorraquia de 135 mg/dl (glucemia 406 mg/dl). La tinción de Gram y el cultivo del LCR fueron negativos, así como el antígeno criptocócico, VDRL, tinción de Ziehl-Neelsen y cultivo para micobacterias.

El estudio neurofisiológico (electroneurograma, electromiograma y reflejo trigémino facial) fue compatible con afectación axonal de grado moderado-intenso de ambos nervios faciales, con amplitud disminuida de ambos nervios faciales. Las velocidades de conducción motora y sensitiva, y amplitudes, de los nervios medianos, cubitales y peroneales fueron normales. La tomografía axial computarizada (TAC) craneal mostró una lesión heterogénea de 14 mm de diámetro en región paraselar derecha, bien delimitada, rodeada de una «cáscara ósea» que festoneaba el borde lateral del clivus, compatible con quiste dermoide (fig. 1). La resonancia magnética nuclear (RMN) craneal sin y con gadolinio

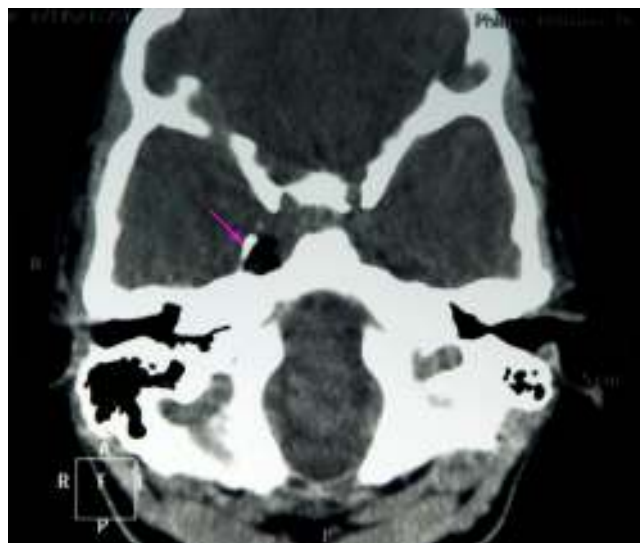


Figura 1 TAC craneal sin contraste. Área heterogénea de unos 14 mm en el seno cavernoso, con densidad grasa y partes blandas de aspecto benigno, rodeada por una «cáscara ósea» (flecha).

mostró una lesión de 15 mm en diámetro anteroposterior y 10 mm en el transverso, localizada en el seno cavernoso derecho (hiperintensa en secuencias T1, T2 y STIR), así como lesiones micronodulares en espacios cisternales y en la porción intracanalicular de ambos nervios faciales, con captación difusa de las meninges infratentoriales tras la administración de gadolinio compatible con posible rotura de quiste dermoide con siembra leptomenígea y cisternal (fig. 2).

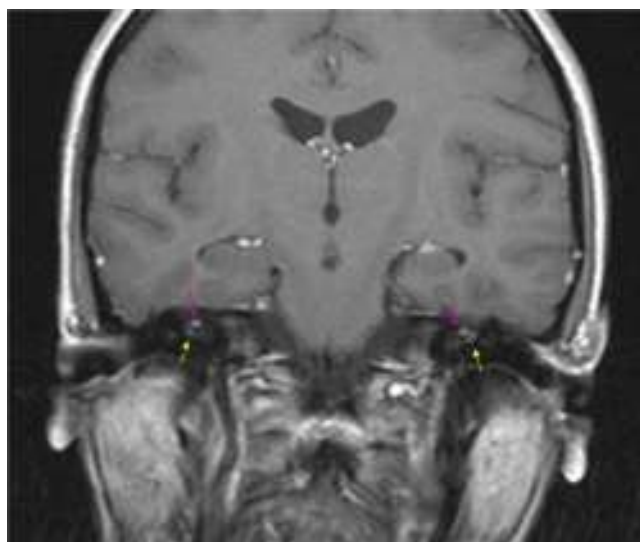


Figura 2 RMN craneal (coronal T1 con gadolinio). Micro-nódulos hiperintensos en T1 asociados a artefacto por desplazamiento químico (grasa) en ambos conductos auditivos internos (flechas superiores). Hipercaptación de la primera porción del facial derecho (intracanalicular) y de la segunda del facial izquierdo (laberíntica) (flechas inferiores).

Tras tratamiento con dexametasona i.v., la evolución clínica y radiológica fueron favorables, con recuperación *ad integrum*, persistiendo en RMN la lesión quística en el seno cavernoso, sin realces menígeos ni otras alteraciones. Dos años y medio después, la paciente continua asintomática. No se dispone de nuevo control de neuroimagen al no haberse realizado por decisión propia.

Hasta la fecha no se ha publicado ningún caso de diplejía facial aguda secundaria a rotura de un quiste dermoide. Se han descrito diversas manifestaciones clínicas de la rotura de un quiste dermoide intracraneal tales como cefalea, crisis comicial, meningitis aséptica, hidrocefalia, isquemia cerebral aguda, síntomas neuro-psiquiátricos, alucinaciones olfatorias, pérdida de visión, parestesias faciales y diplopía, entre otras^{5,6}. La cefalea y las crisis epilépticas son los síntomas más frecuentes. Estos síntomas se explican por la compresión o efecto masa que ejerce el propio quiste o fragmentos del mismo sobre el tejido nervioso o vascular próximo. Los casos de mononeuropatías craneales publicados afectan al nervio óptico⁷, al nervio facial^{4,5,8}, al nervio oculomotor⁹ o al nervio patético¹⁰, pero en ningún caso se ha comunicado afectación bilateral del nervio facial. En el curso de una descompensación diabética, se han descrito casos de parálisis facial bilateral aguda, especulándose como mecanismo etiopatogénico una mayor predisposición al estrés oxidativo y a la isquemia¹¹.

En nuestro caso, los hallazgos de neuroimagen podrían explicar la etiopatogenia de la diplejía facial de la paciente. La ocupación de ambos conductos auditivos internos por material de las mismas características que la lesión del seno cavernoso derecho, apoyaría la hipótesis de la lesión de ambos nervios faciales por compresión extrínseca. Es posible que dentro del contexto de una situación de cetoacidosis diabética, el edema cerebral producido como consecuencia de los cambios de osmolaridad plasmática, pudiera precipitar la rotura del quiste dermoide, produciendo la siembra leptomeníngea y ocupación de la porción intracanalicular de ambos nervios faciales. Podría plantearse la posibilidad etiológica de una variante regional del síndrome de Guillain-Barré¹². Las exploraciones complementarias descartaron otras causas potenciales, especialmente la posibilidad de un síndrome de Guillain-Barré, ante las alteraciones neurofisiológicas compatibles con daño axonal de ambos nervios faciales, apoyando la hipótesis de lesión de los mismos debido a un mecanismo compresivo, y el perfil bioquímico del LCR (hipoglucorraquia con hiperproteínorraquia). Si bien se ha descrito la captación de contraste, en estudios de RMN, de la porción intracanalicular del nervio facial por otras etiologías¹³, la coexistencia de micronódulos hiperintensos en T1 en ambos conductos auditivos internos, en proximidad con ambos nervios faciales, y de otros micronódulos de las mismas características dispersos por el espacio leptomeníngeo, de la misma señal que la lesión parasealar sugestiva de quiste dermoide, apoyaría la lesión de los nervios faciales por el efecto compresivo de dichos micronódulos.

En conclusión, describimos e ilustramos el primer caso de parálisis facial periférica aguda bilateral como complicación neurológica de la rotura de un quiste dermoide intracraneal.

Agradecimientos

Al Dr. Francisco García Fuentes de la Unidad de Gestión Clínica de Medicina Interna del Hospital Punta de Europa, Área de Gestión Sanitaria del Campo de Gibraltar.

Bibliografía

1. Keane JR. Bilateral seventh nerve palsy: Analysis of 43 cases and review of the literature. *Neurology*. 1994;44:1198–202.
2. Oosterveer DM, Bénit CP, de Schryver EL. Differential diagnosis of recurrent or bilateral peripheral facial palsy. *J Laryngol Otol*. 2012;126:833–6.
3. Gormley WB, Tomecek FJ, Qureshi N. Craniocerebral epidermoid and dermoid tumors. A review of 32 cases. *Acta Neurochir (Wien)*. 1994;128:1115–21.
4. Orakcioglu B, Halatsch ME, Fortunati M, Utenberger A, Yonekawa Y. Intracranial dermoide cysts: Variation of radiological and clinical features. *Acta Neurochir*. 2008;150:1227–34.
5. Rato TM, Pappamikail LB, Ratilal BO, Luiz CA. Dermoid tumor of the lateral wall of the cavernous sinus. *Surg Neurol Int*. 2012;3:10.
6. Ramírez-Moreno JM, Ortega-Martínez M, Fernández-Gil MA, Bernal-García LM, Bejarano-Moguel V, Fernández-Portales I, et al. Isolated mesencephalic stroke related to a ruptured intracranial dermoid cyst. *Neurocirugía (Astur)*. 2009;20:272–7.
7. Skovrlj B, Mascitelli JR, Steinberger JM, Weiss N. Progressive visual loss following rupture of an intracranial dermoide cyst. *J Clin Neurosci*. 2014;21:159–61.
8. Nwojo R, Roy S, Chang CY. Dermoid cyst in the facial nerve. A unique diagnosis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2011;75:874–6.
9. North KN, Anthony JH, Johnston IH. Dermoid of cavernous sinus resulting in isolated oculomotor nerve palsy. *Pediatr Neurol*. 1993;9:221–3.
10. Tailor R, Mollan SP, Burdon MA. Intracranial dermoid cyst presenting as an isolated fourth nerve palsy. *J Neurol*. 2009;256:820–1.
11. Kamaratos A, Kokkioria S, Protosaltis J, Agorgianitis D, Koumpoulis H, Lentzas J, et al. Simultaneous bilateral facial palsy in a diabetic patient. *Diabetes Care*. 2004;27:623–4.
12. Susuki K, Atsumi M, Koga M, Hirata K, Yuki N. Acute facial diplegia and hyperreflexia. A Guillain-Barré syndrome variant. *Neurology*. 2004;62:825–7.
13. Campbell J, McNamee J, Flynn P, McDonnell G. Teaching Neurolmages: Facial diplegia due to neuroborreliosis. *Neurology*. 2014;82:e16–7.

R. Gil de Castro^{a,*}, M. de la L. Peinado Cantero^a, F.J. Ruiz Padilla^b y S.I. Cánovas Delgado^c

^a Servicio de Neurología, Hospital Punta de Europa, Área de Gestión Sanitaria del Campo de Gibraltar, Algeciras, Cádiz, España

^b Servicio de Medicina Interna, Hospital Punta de Europa, Área de Gestión Sanitaria del Campo de Gibraltar, Algeciras, Cádiz, España

^c Centro de Radiodiagnóstico DADISA, S.A, Algeciras, Cádiz, España

Autor para correspondencia.

Correos electrónicos: rgil@hipocampo.org, mlpeinado@hipocampo.org (R. Gil de Castro).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2014.04.011>