

CASO CLÍNICO

Trastorno deliroide y hemiespasmó en paciente con quiste epidermoide.

Deliroid disorder and hemispasm in patient with epidermoid cyst.

Soraya González Caminero

MIR R4 Medicina Familiar y Comunitaria. CS Virgen de la Fuensanta. Valencia.

Correspondencia: Dra. Francisca Gil. gil_fra@gva.es

Citar como: González Caminero S. Trastorno deliroide y hemiespasmó en paciente con quiste epidermoide. fml. 2013; 17(26):4p

Recibido el 13/04/2013
Aceptado el 13/05/2013
Publicado el 2/12/2013

Caso presentado en Los Jueves del Residente 2012. SVMFiC.

Palabras clave (MeSH): Quiste epidermoide, trastorno deliroide, hemiespasmó facial.

Resumen

Se presenta el caso de una mujer con hemiespasmos faciales que acude a urgencias diagnosticándose de tic nervioso; pero al completar estudio, en las pruebas de imagen, se objetiva lesión ocupante de espacio.

Keywords (MeSH): Epidermoid cyst, deliroid disorder, hemifacial spasm.

Abstract

We report the case of a woman with hemifacial spasm attended in the emergency department and diagnosed nervous tic; but the complete study, imaging tests show space occupying lesion.

Introducción

Los quistes epidermoides (QE) intracraneales son lesiones congénitas de bajo grado de crecimiento e histológicamente benignas. Son raras y representan alrededor del 1% de todos los tumores intracraneales. Conocido como "el tumor perlado" por sus características macroscópicas de color nacarado, sus localizaciones más frecuentes son a nivel del ángulo pontocerebeloso, región supraselar y cuadrigeminal; presentando una clínica determinada según su localización. La prueba de imagen de elección para su diagnóstico es la RM y el tratamiento ideal es la resección completa. Este caso corresponde a una paciente con diagnóstico de QE del ángulo pontocerebeloso.

Caso clínico

Se presenta el caso de una mujer de 55 años sin antecedentes médicos ni quirúrgicos de interés que acude a consulta de Atención Primaria acompañada por su hijo, el que refiere que desde hace un año y medio la paciente presenta afición al juego, abandono de tareas domésticas e irritabilidad fácil con actitud insulsa, ideas de perjuicio y robo por parte de su familia. Además, está convencida de haber ganado un premio de lotería reclamándolo en varias ocasiones sin ser cierto y provocando múltiples discusiones con el personal de la administración de loterías. Aparte, y durante la entrevista, nos aporta varios informes de asistencia a urgencias hospitalarias en los últimos meses con diagnóstico de tic nervioso.

Durante la anamnesis la paciente muestra una actitud de pasotismo y poco colaboradora negando antecedentes psiquiátricos pero reconociendo afición al juego con hemiespasmos faciales derechos más frecuentes tras ciertas actitudes personales.

En la exploración física, la paciente presenta buen estado general, hidratada y normocoloreada. Auscultación cardíaca rítmica, sin soplos y una auscultación pulmonar con murmullo vesicular conservado. Lengua saburral, orofaringe y otoscopia normal. Exploración abdominal anodina. Exploración neurológica con hemiespasmos faciales derechos que afecta a región ocular sin alteración del resto de pares craneales, sensibilidad y fuerza en las cuatro extremidades conservada, no disimetrías ni alteración en la marcha y Romberg negativo.

Tras el diagnóstico de tic nervioso en Urgencias, se realiza en consulta de Atención Primaria la escala de ansiedad y depresión Goldberg obteniéndose una puntuación de 0 y se solicita una analítica con hemograma, iones, función tiroidea, transaminasas, función renal, vitamina B12, ácido fólico, cobre y ceruloplasmina con resultados dentro de la normalidad.

Dada la falta de alteración en las pruebas complementarias que nos hiciese sospechar alguna

patología, se decide consultar con neurología para la realización de pruebas de imagen mostrando las siguientes conclusiones:

1) RM cerebral: Gran quiste epidermoide del ángulo pontocerebeloso derecho (de 48x51x18 mm en los ejes transversos oblicuo, CC y AP, respectivamente; con intensa restricción de la difusión). Por su tamaño deforma y desplaza hacia la izquierda al suelo del III ventrículo, condiciona marcado ascenso del quiasma óptico, deforma la vertiente anterolateral derecha troncoencefálica, engloba la arteria basilar, rechaza posteriormente al parénquima cerebeloso de línea media obliterando la vertiente anterior del IV ventrículo (sin signos de hidrocefalia supratentorial), ocupa las cisternas prepontina y perimesencefálica, y se extiende al hipocampo derecho.

2) EEG: Trazado mostrando brotes de puntas y ondas irregulares que confieren una asimetría al trazado de predominio frontal derecho de carácter irritativo.

Con el hallazgo de la lesión la paciente es derivada a neurocirugía para valorar su exéresis, pero tras acordar que la imagen radiológica es sugestiva de lesión benigna de lento crecimiento junto con la difícil localización sin ser posible su resección completa, sugieren control evolutivo realizándose nueva RM en 6 meses y si aumentase de tamaño con desarrollo de hidrocefalia se plantearía realización de derivación ventrículo-peritoneal.

En la actualidad la paciente es seguida por psiquiatría que pauta tratamiento con risperdal, y neurología que inició la administración de toxina botulínica¹ para los espasmos. El diagnóstico final fue de trastorno deliroide y trastorno del nervio facial en paciente con un quiste epidermoide del ángulo pontocerebeloso.

Diagnóstico diferencial

Respecto al hemiespasmos facial se diferenciaría el espasmo hemifacial postparalítico tras una parálisis de Bell, crisis convulsivas focales faciales que suelen acompañarse de alguna extremidad o generalizarse, y el blefaroespasmos que afecta ambas hemicaras.

El diagnóstico diferencial del trastorno delirante debe establecerse con esquizofrenia paranoide y trastorno esquizofreniforme, trastornos del estado de ánimo con síntomas psicóticos asociados, trastorno paranoide de la personalidad, trastornos somatoformes, delirios orgánicos, trastorno psicótico breve.

El diagnóstico diferencial del quiste epidermoide incluye el quiste dermoide, hemangioma, granuloma eosinófilo y la displasia fibrosa.

Discusión

Los quistes epidermoides del SNC son neoplasias benignas congénitas debidas a remanentes de tejido epitelial epidérmico en el SNC al cerrarse el tubo neural entre la tercera y quinta semana de gestación² pudiendo ocurrir a cualquier edad, pero predominando entre la segunda y quinta década³. De forma excepcional podrían producirse por punciones con la implantación de tejido epitelial dentro del SNC⁴.

Su incidencia es rara constituyendo un 1% de los tumores intracraneales del SNC³.

Desde el punto de vista histológico, se trataría de un epitelio plano estratificado queratinizado que con los años descama concéntricamente y origina el contenido tumoral de queratina que tras una transformación química se convierte en colesterol⁵. Suelen diseminarse por planos de segmentación normal y rodear estructuras vitales⁶.

Macroscópicamente presenta un color blanco nacarado y de aspecto brillante que le da el nombre de tumor perlado, y al tacto es suave y fácilmente degradable a la presión.

Su crecimiento es lento, similar a la tasa de crecimiento de la piel.

Su localización más frecuente es intradural en región del ángulo pontocerebeloso⁷, supraselar⁸ y cuadrigeminal. Aproximadamente, el 25% de los quistes epidermoides craneales son intradiploicos. Otros menos frecuentes se encuentran en quiasma, ventrículos⁹, tálamos y cisura de Silvio¹⁰.

La clínica va en función de su localización¹¹ pudiendo alcanzar gran tamaño hasta que genere sintomatología. Así si el tumor se localiza en región supraselar podría generar hemianopsia bitemporal y atrofia óptica, convulsión si se sitúa en cisterna Silviana, déficit pares craneales bajos o disfunción cerebelosa en fosa posterior. En nuestro caso afectaría al VII par craneal provocando una disfunción hiperactiva que corresponde al espasmo hemifacial¹² y posible alteración límbica por lesión del hipocampo. En algunos casos se han descrito episodios recurrentes de meningitis aséptica por la filtración del contenido quístico a través de fisuras de su capa limitante¹³.

Respecto a su diagnóstico por imagen en tomografía computarizada aparece como lesión hipodensa, levemente más intensa que la del LCR y sin captación de contraste. Sin embargo, la resonancia magnética es la técnica de elección, observándose con intensidad levemente superior a la del LCR en T1, e hiperintensidad similar pero más heterogénea que el LCR en T2¹⁴. Además las secuencias flair y difusión ayudan en el diagnóstico diferencial con otras lesiones quísticas extra-axiales como el quiste aracnoideo y control de residuo tumoral en exéresis parciales.

El tratamiento de los QE es la resección completa incluyendo la cápsula en la medida de lo posible y se describe en el 50-80% de los casos^{11,15,16}, en el caso de que estuviese adherida a estructuras vasculares y neurales la resección sería casi total quedando mínimos restos capsulares y se describe en un 22-25% de los casos, y amplia pero parcial

en el 21-28%^{11,16}. Presenta una morbilidad postquirúrgica próxima al 15% y mortalidad del 6-9%^{11,15}. La recurrencia postoperatoria se describe del 4,5%¹⁵ al 25% siendo similar tanto en la exéresis completa como casi total¹⁶. Las complicaciones postoperatorias más frecuentes incluyen la hidrocefalia, meningitis química^{7,10}, disfunción nervios craneales^{7,10} y hemorragia¹⁷. Y la transformación a tumor maligno diagnosticada por RM con gadolinio es rara y muy agresiva¹⁸ presentando un aumento del tiempo de supervivencia tras la combinación de cirugía y radioterapia¹⁹.

Bibliografía

1. [Rudzińska M, Wójcik M, Szczudlik A](#). Hemifacial spasm non-motor and motor-related symptoms and their response to botulinum toxin therapy. [J Neural Transm](#). 2010 Jun; 117(6):765-72.
2. Sano K. Intracranial dysembryogenetic tumors: pathogenesis and their order of malignancy. [Neurosurg Rev](#). 2001 Dec; 24(4):162-7; discussion 168-70.
3. [Lakhdar A, Sami A, Naja A, Achouri M, Ouboukhlik A, El Kamar A, El Azhari A](#). Epidermoid cyst of the cerebellopontine angle. A surgical series of 10 cases and review of the literature. [Neurochirurgie](#). 2003 Mar;49(1):13-24.
4. [Prat Acín R, Galeano I](#). Giant occipital intradiploic epidermoid cyst associated with iatrogenic puncture. [Acta Neurochir \(Wien\)](#). 2008 Apr; 150(4):413-4.
5. [Russel DS, Rubinstein LJ](#). Dermoid and epidermoid cyst, in pathology of tumors of the central nervous system. London, Edward Arnold, 1989.
6. [Hirano A, Hirano M](#). Benign cysts in the central nervous system: neuropathological observations of the cyst walls. [Neuropathology](#). 2004 Mar;24(1):1-7.
7. [Ricardo F, Díaz-Romero Paz, Claudia Marely Balhen Martín, Rogelio Revuelta Gutiérrez, Lourdes Olivia Vales Hidalgo, Ramón Hinojosa González, Juan Barges Coll](#). Quistes epidermoides del ángulo Pontocerebeloso. [Arch Neurocién \(Mex\)](#) Vol. 14, No. 2: 85-93; 2009
8. [Zada G, Lin N, Ojerholm E, Ramkissoon S, Laws ER](#). Craniopharyngioma and other cystic epithelial lesions of the sellar region: a review of clinical, imaging, and histopathological relationships. [Neurosurg Focus](#). 2010 Apr;28(4):E4
9. [Nassar SI, Haddad FS, Abdo A](#). Epidermoid tumors of the fourth ventricle. [Surg Neurol](#). 1995 Mar;43(3):246-51
10. [Roy K, Bhattacharyya AK, Tripathy P, Bhattacharyya MK, Das B](#). Intracranial epidermoid a 10 year study. [J Indian Med Assoc](#). 2008 Jul; 106(7):450-3.
11. [Ayerbe, J.; Díez, R.; Muñoz, A.; Ortega, J.M.; Domínguez, J.; Rivas, J.J.; Castro, S. y Sandoval, H](#). Quistes epidermoides y dermoides intracraneales intradurales: tratamiento quirúrgico y seguimiento de 32 casos. [Neurocirugía](#) 1993;4:19-32.
12. [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.
13. [A. Pampliega-Pérez, C. Martín-Estefanía, M. Caballé-Tura, J. Portilla-Sogorb, M. Álvarez-Saúco](#). Meningitis aséptica causada por la ruptura de quiste epidermoide. [REV NEUROL](#) 2003; 37:221-224
14. [Wasenko JJ, Rosenbloom SA, Estes M, Lanzieri CF, Duchesneau PM](#). Magnetic resonance of intracranial epidermoids. [Eur J Radiol](#). 1991 Sep-Oct; 13(2):103-6
15. [Lopes M, Capelle L, Duffau H, Kujas M, Sichez JP, Van Effenterre R, Faillot T, Bitar A, Fohanno D](#). Surgery of intracranial epidermoid cysts. Report of 44 patients and review of the literature. [Neurochirurgie](#). 2002 Feb; 48(1):5-13.
16. [Schiefer TK, Link MJ](#). Epidermoids of the cerebellopontine angle: a 20-year experience. [Surg Neurol](#). 2008 Dec; 70(6):584-90
17. [Ren XH, Chu C, Zeng C, Tian YJ, Ma ZY, Tang K, Yu LB, Cui XL, Wang ZC, Lin S](#). Delayed postoperative hemorrhage in 21 patients with intracranial epidermoid cysts. [J Neurosurg](#). 2011 Jun; 114(6):1592-602.

18. [Nakao Y](#), [Nonaka S](#), [Yamamoto T](#), [Oyama K](#), [Esaki T](#), [Tange Y](#), [Mori K](#), [Wada R](#). Malignant transformation 20 years after partial removal of intracranial epidermoid cyst--case report. [Neurol Med Chir \(Tokyo\)](#). 2010;50(3):236-9.

19. [Nagasawa D](#), [Yew A](#), [Spasic M](#), [Choy W](#), [Gopen Q](#), [Yang I](#). Survival outcomes for radiotherapy treatment of epidermoid tumors with malignant transformation. [J Clin Neurosci](#). 2012 Jan;19(1):21-6

