

REPORTE DE CASOS

Quiste dermoide del cuarto ventrículo.

PRESENTACION DE UN CASO.

DR. MANRIQUE SOTO PACHECO*
DR. JUAN CÁRDENAS Y CÁRDENAS**

CONSIDERACIONES GENERALES.

Los tumores embrionarios del Sistema Nervioso Central han tomado diversa nomenclatura según distintos autores, dependiendo de las células embrionarias de que derivan para su formación (8). Sin embargo esto no ha logrado integrar una verdadera clasificación y por el contrario ha llevado a confusiones y controversias, desde que se describieron los primeros tumores de este tipo. (9)

La primera comunicación de un tumor "epidermoide", fue hecha por Pinson en la Escuela de Medicina de París en el año 1807 (9). Posteriormente Cruveilhier introduce el término de "Tumeur perlée", y en 1838 Johannes Müller los llama "Colesteatomas", invocando su alto contenido en colesterol. Años más tarde se les denomina también "Proliferación quística cerebral" (Paget) y "Endoteliomas" (Perls) (5-9). Ferguson y Crichley en 1928 abogan por llamar a los tumores de origen epitelial genéricamente "epidermoides", sin embargo recientemente se hace cada día más la división entre los epidermoides propiamente dichos y los dermoides (9).

Los quistes dermoides son tumores raros, congénitos, cuya formación tiene lugar en la vida intrauterina (5). Por su comportamiento histológico se consideran benignos, no infiltrantes, de crecimiento lento y a diferencia de los epidermoides, contienen estructuras derivadas de las capas profundas de la piel; son generalmente pequeños y varían mucho en su localización, aunque se citan como más frecuentes los supratentoriales que los de implantación en la fosa posterior (1-2-5), y no es raro encontrar comunicación con las capas profundas de la piel, por un trayecto fistuloso (dermal sinus) (4). Ocupan un 0.5% entre todos los tumores intracraneales (6). Su estructura histológica es bastante simple; están constituidos por tejido enectivo en la parte externa de su pared, la

* Curso de Post Graduados en Neurología y Neurocirugía. UNAM.
Hospital de "La Raza". IMSS.

** Jefe del Servicio de Neurocirugía del Hospital de "La Raza". IMSS.

cual es de grosor variable y a veces provocan gliosis del tejido nervioso circundante. Por dentro se encuentran cubiertos por una capa de epitelio escamoso con gránulos queratohialinos y células cornificadas, así como folículos pilosos y glándulas sebáceas y sudoríparas. Estas células descaman y forman, junto con el producto de los folículos y glándulas, el contenido del quiste (3-5-7). Por su lento desarrollo, la mayoría de las veces no dan gran sintomatología, por lo que es frecuente que constituyan hallazgos de autopsia; sin embargo, cuando su desarrollo tiene lugar en la vecindad de zonas cuya compresión puede provocar sintomatología, se presentan manifestaciones clínicas precoces. Se considera la edad de 22.3 años como la época promedio de aparición de la sintomatología, en tanto que el promedio entre la iniciación y el desenlace, ya sea por la muerte del paciente o por el diagnóstico de la lesión, en 8.5 años. Es frecuente encontrar malformaciones congénitas asociadas, principalmente de la columna vertebral, (espina bífida oculta o manifiesta) (6).

CASO CLINICO.

M.A.A.R., femenino, de 22 años de edad, diestra, que inicia su padecimiento 5 meses antes, caracterizado al principio por parestesias ocasionales en cara lateral de cuello, hombro y extremidades del lado izquierdo, que desaparecieron al mes, quedando como secuela sensación subjetiva de dolor difuso de poca intensidad en las zonas descritas, sin alteraciones objetivas de la sensibilidad. Cefalea de localización al vértex, matutina y sin irradiaciones, que a veces produjo vómitos precedidos de tos, y que calmaba con analgésicos comunes, desapareciendo casi por completo 15 días antes de su ingreso. Presentó también a su inicio episodios de amaurosis transitoria, instantánea, ocasional y que igualmente desaparecieron al mes de su iniciación, quedando fosfenos ocasionales que persisten a la fecha de ingreso.

Exploración neurológica: Paciente tímida, nerviosa, con temblor de miembros simétrico, fino y que se exagera con los movimientos voluntarios. Juicio, ideación, memoria y orientación normales.

Pares craneales: II) Papiledema bilateral acentuado, simétrico sin exudados ni hemorragias.

V) Disminución del reflejo corneal del lado izquierdo.

IX y X) Asimetría velopalatina. Reflejo nauseoso abolido bilateralmente.

Resto de pares craneales normales.

Sistema motor: Únicamente se encuentra como dato positivo la abolición de los reflejos cutáneos abdominales.

Sensibilidad: Normal en todas sus formas.

Vestibulocerebeloso: Se comprueba la existencia del temblor descrito, principalmente en miembros superiores.

Exploración sistémica normal.

EXAMENES DE LABORATORIO Y GABINETE.

Los exámenes de laboratorio de rutina se encuentran dentro de límites normales. Radiografía de tórax normal. Las radiografías simples de cráneo, muestran patología ósea evidente, caracterizada por fusión de los cuerpos de las primeras vértebras cervicales (Klippel-Feil); agenesia del arco posterior del Atlas y un orificio sobre la escama del occipital, situado en la línea media por debajo de la protuberancia occipital externa.

EXAMENES ESPECIALIZADOS.

Electroencefalograma. El trazo sugiere la existencia de anormalidad originada en la profundidad y de proyección principalmente parietal. Esto se puede observar en lesiones mediales, ocasionalmente parasagitales o del piso medio.

El estudio neurooftalmológico confirmó el hallazgo de papiledema bilateral acentuado, sin patología ocular intrínseca.

Ventriculografía. A través de agujeros de trépano posteriores se inyectó aire a los ventrículos, obteniéndose imágenes radiológicas de dilatación del sistema ventricular a expensas de los laterales y del tercero, así como deformación y desplazamiento del cuarto ventrículo hacia adelante.

Con estos datos se procedió a afectar una craniectomía de fosa posterior, estableciéndose el diagnóstico pre-operatorio de proceso ocupativo del cuarto ventrículo.

Al concluir la incisión de los tejidos blandos y descubrir la escama del occipital, se encontró el orificio central visto en las radiografías, a través del cual hacía postrusión un haz de pelo recubierto por una delgada membrana, que ponía en comunicación las estructuras de la dermis con la cavidad craneal; asimismo se comprobó la ausencia del arco posterior del Atlas. Se extirpó la porción inferior de la escama del occipital encontrándose una tumoración intradural, aproximadamente de 5 cms. de diámetro situada entre ambos hemisferios cerebelosos, que ocupa parte del cuarto ventrículo, el cual estaba dilatado y obstruido por la masa; ésta estaba constituida por material sebáceo de color blanco amarillento, con gran cantidad de pelos en ovillos, que se insinuaban hacia arriba por el sistema ventricular y hacia abajo a la cisterna magna; la cápsula era muy delgada y prácticamente indistinguible microscópicamente del contenido del quiste, que fue fácilmente extirpado en fragmentos. El hemisferio cerebeloso derecho se encontró parcialmente destruido en su parte inferior o interna. El diagnóstico macroscópico postoperatorio fue de quiste dermoide del cuarto ventrículo.

El estudio histopatológico hecho en el Departamento de Anatomía Patológica del Hospital de la Raza confirmó el diagnóstico de quiste dermoide, con proceso granulomatoso de reacción a cuerpo extraño.

EVOLUCION POSTOPERATORIA.

En el postoperatorio inmediato la paciente presentó náuseas, vómitos, fiebre de 38.5 C., rigidez de nuca y cefalea. Se instituyó tratamiento con antibióticos (Penicilina cristalina 500.000 UI. Cada 4 horas intramuscular), y se

realizó punción lumbar diaria, obteniéndose líquido hemático al principio y al tercer día ligeramente xantocrómico, con lo que la sintomatología desapareció por completo.

La paciente se revisó clínicamente al mes de haber sido intervenida, encontrándose el fondo de ojo con características normales, habiendo desaparecido las molestias subjetivas del preoperatorio, siendo la exploración neurológica completamente negativa, a excepción del temblor en miembros, que persiste con las mismas características.

RESUMEN Y COMENTARIO.

Se presenta un caso de quiste dermoide del cuarto ventrículo, que cursa asintomático hasta la edad de 22 años, en una paciente del sexo femenino con alteraciones óseas congénitas de la columna cervical y del occipital, con sintomatología escasa, caracterizada principalmente por hipertensión intracraneana por obstrucción mecánica del sistema ventricular y cuyo tratamiento quirúrgico resuelve definitivamente el cuadro neurológico a que dio lugar la presencia del proceso ocupativo de la fosa posterior.

Se revisa la literatura, haciendo un resumen inicial de los datos más sobresalientes al respecto, motivando la presentación de este caso, la excepcional información de tumores dermoides intracraneales de localización en la fosa posterior, con resultado terapéutico satisfactorio.

S U M M A R Y

A case of dermoid cyst of the fourth ventricle is reported. It occurred in a 22 years-old female who presented with intracranial hypertension by mechanical obstruction of the ventricular system. Removal of the cyst was performed with good postoperative evolution. The literature on the subject is reviewed, emphasizing the scarcity of reports of dermoid cysts of the posterior fossa.

B I B L I O G R A F I A

- 1.—BROWN, H. A.
A dermoid tumor of the lateral ventricle associated with internal hydrocephalus. *Jour. Neurosurg.* 4, 472. 1947.
- 2.—DAVIDOFF, L. M. AND EPSTEIN, B. S.
The abnormal pneumoencephalogram. 47-48. 1950.
- 3.—DAVIS, L.
The principles of Neurological Surgery. 202-203. 1953.
- 4.—KAHN, E. A., BASSETT, R. C., SCHNEIDER, R. C., CROSBY, E. C.
Correlative Neurosurgery. 381-382. 1955.
- 5.—KERNOHAN, J. W. AND SAYRE, G. P.
Tumors of the Central Nervous System. Armed Forces Inst. of Pathology. Washington D. C. National Research Council. Sect. 10; 122-124. 1952.

- 6.—LOVE, J. G. AND KERNOHAN, J. W.
Epidermoid and dermoid tumors of the Central Nervous System. J.A.M.A. 107;
1876-1883. 1936.
- 7.—PANCOAST, H. K., PFENDERGRASS, E. P. AND SCHAEFFER, J. P.
The head and neck in roentgen diagnosis. 255. 1942.
- 8.—PEYTON, W. T. AND BAKER, A. B.
Epidermoid, dermoid and teratomatous tumors of the Central Nervous System. Arch.
Neurol. and Psychiat. 47, 890. 1942
- 9.—RAND, C. W. AND REEVES, D. L.
Dermoids and epidermoids tumors (Cholesteatomas) of the Central Nervous System.
Arch. Surg. 46, 350. 1943.

- Fig. 1.—Radiografía simple de cráneo en posición de Towne, mostrando la agenesia del arco posterior del Atlas y el defecto de osificación en la escama del occipital.
- Fig. 2.—Ventriculografía en posición AP, que muestra dilatación ventricular simétrica y uniforme sin desplazamientos.
- Fig. 3.—Ventriculografía en posición lateral derecha, que muestra el ventrículo lateral derecho dilatado en todas sus porciones. Se observa la porción superior del tercer ventrículo y la inferior del acueducto de Silvio dilatado. El cuarto ventrículo se dibuja en situación anterior a lo normal y basculado hacia adelante. También en esta placa se demuestra la fusión de los cuerpos venterbrales de las primeras vértebras cervicales, (Klippel - Feil).
- Fig. 4.—Vista operatoria de quiste dermoide, una vez abierta la duramadre. Se observa la masa tumoral entre ambos hemisferios cerebelosos con parcial destrucción del derecho en su porción inferior e interna.

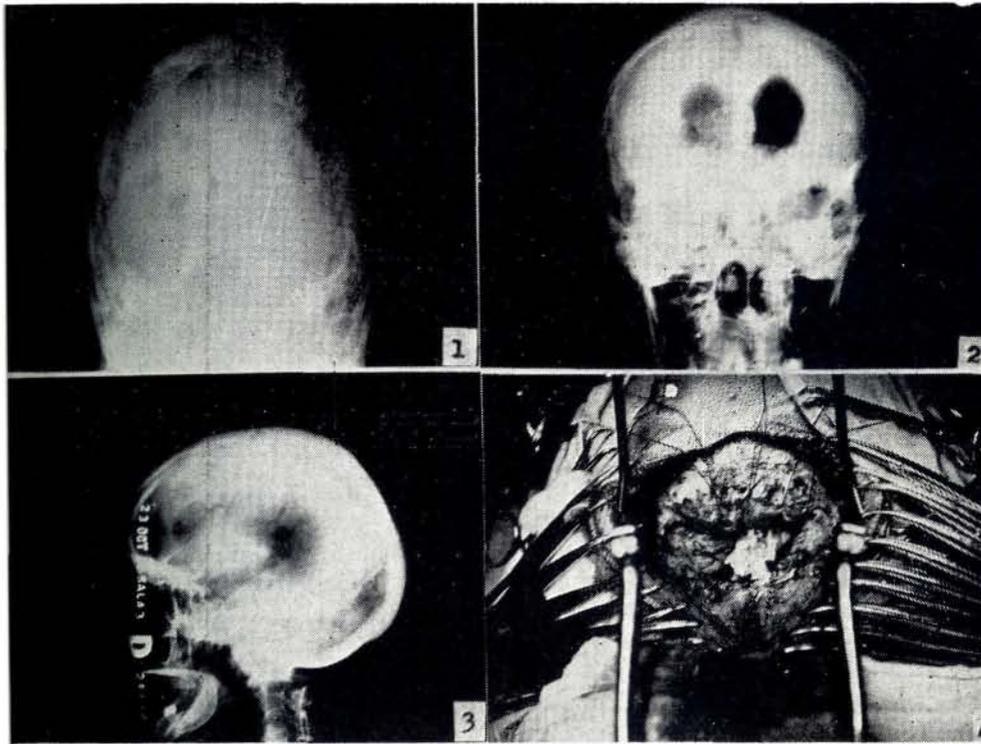


Fig. 5.—Quiste revestido interiormente por epitelio e.
dermoide, cuyos estratos superficiales se en-
cuentran en el lumen. (Departamento Anato-
mía Patológica Hospital de "La Raza").

Fig. 6.—Detalle del quiste mostrando la descamación
del estrato córneo en el lumen. (Depto. Ana-
tomía Patológica Hospital de "La Raza").

