

Carcinoma escamocelular intracerebral originario de un quiste epidermoide: reporte de un caso

Guillermo Monsalve, Himmler Serrato, Manuel Cabrera, Juan C. Castro, Gabriel Toro

RESUMEN

La frecuencia del quiste epidermoide es baja, su transformación maligna lo es aún más. Se presenta el caso de un quiste epidermoide parcialmente resecado que ocho años más tarde cursó como carcinoma escamocelular (*Acta Neurol Colomb 2006;22:249-252*).

PALABRAS CLAVES: carcinoma, quiste epidermoide, tomografía, resonancia magnética.

SUMMARY

We present an epidermoid cyst who eight years later running out as a squamous cell carcinoma (*Acta Neurol Colomb 2006;22:249-252*).

PALABRAS CLAVES: carcinoma, cyst epidermal, tomography, magnetic resonance.

INTRODUCCION

Si bien los factores epidermoides ocupan unos bajos porcentajes de las neoplasias del SNC (1) y su transformación maligna es poco frecuente pero bien conocida (2, 3) presentamos un informe de caso, que en nuestra opinión puede ser el primero en Colombia sobre esta condición inusual de un quiste epidermocerebral.

Presentación del caso: mujer de 50 años, consulta por un año de sintomatología progresiva que comienza con cefalea, tinitus, disfagia, disartría, hemiparesia izquierda, pérdida de la agudeza visual y ataxia. Sin antecedentes de importancia. El examen físico general fue normal y el examen neurológico mostró compromiso de la memoria de fijación, disartría, apraxia, agnosia visual, papiledema bilateral, disminución de la

agudeza visual, hemiparesia izquierda de 4/5 y marcha atáxica. La TAC y RMN cerebrales mostraron una masa temporoparietal derecha con extensión infratentorial sin toma del medio de contraste, efecto de masa e hidrocefalia secundaria. Se realizó una craneotomía frontopterional derecha y se encontró una lesión blanquecina, blanda, poco vascularizada y quística con líquido xantocrómico en su interior. La lesión fue resecada parcialmente en esa ocasión. El diagnóstico histológico fue un quiste epidermoide intracraneano (Figura 1) y la paciente mejoró totalmente de su sintomatología y signología.

A los 58 años, la paciente presentó tres meses de disestesias en el hemicuerpo izquierdo con hemiparesia ipsilateral, cefalea y vértigo. El examen neurológico mostró desorientación, compromiso de memoria, discalculia, papiledema

Recibido: 15/03/06. Revisado: 07/04/06. Aceptado: 07/06/06.

Guillermo Monsalve, MD. Servicio de neurocirugía, residente de cuarto año de neurocirugía, Universidad Militar Nueva Granada, Hospital Militar Central, Bogotá, Colombia. Himmler Serrato, MD. Servicio de neurocirugía, neurocirujano, profesor de neurocirugía, Hospital Militar Central, Universidad Militar Nueva Granada, Bogotá, Colombia. Manuel Cabrera, MD. Servicio de patología, patólogo, profesor de patología, Hospital Militar Central, Universidad Militar Nueva Granada, Bogotá, Colombia. Juan Carlos Castro, MD. Servicio de patología, patólogo, Hospital Militar Central, Bogotá, Colombia. Gabriel Toro, MD. Servicio de patología, neuropatólogo, profesor honorario de la Universidad Nacional de Colombia, investigador emérito del Instituto Nacional de Salud, consultor en neuropatología, Universidad Militar Nueva Granada, Hospital Militar Central, Bogotá, Colombia.

Correspondencia: Guillermo Monsalve, MD, Servicio de neurocirugía, séptimo piso norte, Hospital Militar Central, Transv 3 N° 49-00, Bogotá, Colombia. E-mail: u15200022@umng.edu.co, gamonsalve@gmail.com

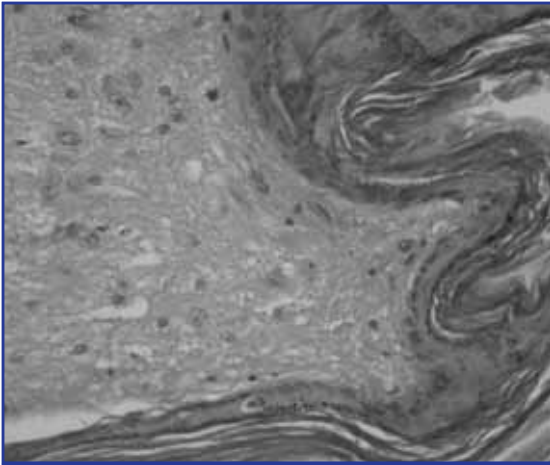


FIGURA 1. MICROFOTOGRAFÍA QUE MUESTRA EL QUISTE EPIDERMÓIDE INTRACEREBRAL. NÓTESE LA DIFERENCIACIÓN BIEN ESTABLECIDA DEL TEJIDO CEREBRAL NORMAL Y LA LESIÓN, Y QUE NO HAY INFILTRACIÓN DE LA LESIÓN EN EL CEREBRO PERI-LESIONAL. H&E, (x 10).

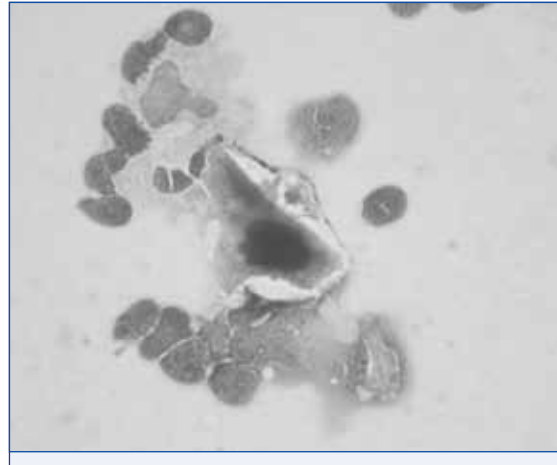


FIGURA 2. CITOLOGÍA QUE MUESTRA ABUNDANTES ERITROCITOS Y UNA CÉLULA DE ASPECTO EPITELIOIDE GRANDE CON MARCADA ATÍPIA NUCLEAR QUE INDICA UN TUMOR MALIGNO EPITELIAL. (x 100).

derecho, hipoestesia de hemicara derecha y de hemisferio izquierdo. La RMN mostró una lesión temporoparietooccipital intra-axial derecha con edema vasogénico perilesional, un realce heterogéneo importante con el medio de contraste, con áreas quísticas temporobasales adyacentes al ángulo pontocerebeloso derecho. Se realizó una craneotomía parietal derecha guiada por estereotaxia, y se encontró una lesión bien delimitada, firme y sólida, no encapsulada, poco vascularizada, de color amarillo oscuro y adyacente al diencéfalo, y al cuerno temporal y occipital del ventrículo lateral derecho que involucraba el esplenio del cuerpo calloso. La citología (Figura 2) y el diagnóstico histológico definitivo (Figura 3) reportaron un carcinoma escamocelular intracraneano bien diferenciado infiltrativo queratinizado; los marcadores tumorales inmunohistoquímicos fueron positivos para antígeno de membrana epitelial (EMA) y coctel de queratina, y negativos para lactógeno placentario humano (PLAP) y antígeno carcinoembrionario (CEA). No hubo focos tumorales extracraneanos documentados. El paciente tuvo una recuperación satisfactoria y fue tratada luego con radioterapia externa. Se encontró una hidrocefalia obstructiva en el control imagenológico por lo tanto se realizó una derivación ventriculoperitoneal. La paciente falleció ocho meses después de la segunda cirugía resectiva por una neumonía aspirativa. Desafortunadamente la familia no permitió tomar fotografías de las neuroimágenes.

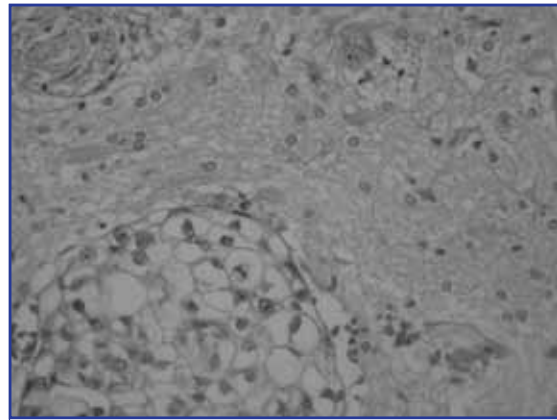


FIGURA 3. MICROFOTOGRAFÍA QUE DIFERENCIA EL TEJIDO CEREBRAL NORMAL DE UN CARCINOMA ESCAMOCELULAR QUERATINIZANTE BIEN DIFERENCIADO. NÓTESE QUE EL TUMOR INVADE EL TEJIDO CEREBRAL NORMAL. SE DIFERENCIAN BIEN LOS CAMBIOS ANAPLÁSICOS CON ABUNDANTES MITOSIS ATÍPICAS Y NECROSIS. H&E, (x 40).

DISCUSIÓN

Se considera que la incidencia de quistes epidermoides es de 0.2 a 1.0 por ciento de todos los tumores del SNC, y su naturaleza histológica es benigna (1); la incidencia de los carcinomas escamocelulares intracraneales originarios de un quiste epidermoide es desconocida. Se conoce que los quistes epidermoides y los carcinomas escamocelulares se manifiestan predominantemente en pacientes entre la cuarta y la sexta décadas de vida y se localizan frecuentemente en el ángulo pontocerebeloso (1,

2); sin embargo, su rango de edad es amplio, por ejemplo, Bretschneider et al. reportaron un caso de un carcinoma escamocelular que se origina de un quiste epidermoide intradiploico en un paciente de 71 años (3), y Wong et al. reportan un caso similar en un niño de cuatro años (4).

El crecimiento de los quistes epidermoides es lento debido a la descamación progresiva del epitelio mural; y la causa de su extremadamente rara transformación maligna todavía no se conoce. Desde el primer reporte en 1912 por Ernst de malignización de un quiste epidermoide intracraneano mal diferenciado del ángulo pontocerebeloso en un hombre de 52 años (2), se han publicado sólo pocos casos y cerca del 75 por ciento de los casos reportados se originan de un tumor benigno pre-existente, como un quiste epidermoide (2 - 22).

La diferenciación histológica de un quiste epidermoide de un carcinoma escamocelular no es difícil; porque el carcinoma escamocelular tiene una apariencia infiltrante y atípicas nucleares, y es característica la morfología de la lesión en el quiste epidermoide. El hecho que nuestro tumor (segunda patología) fuera positivo para EMA y coctel de queratina confirma que el tumor es de origen epitelial; que fuera negativo para CEA excluye los tumores de tejidos fetales, y negativo para PLAP excluye la diferenciación trofoblástica en esta lesión (23, 24).

Ono et al reportaron queratinocitos atípicos focales en la pared de un quiste epidermoide, y está podría ser la probable explicación celular del origen de la malignización de estos tumores (25). En nuestro caso, retrospectivamente no encontramos atípicas nucleares ni cambios malignos en la primera muestra obtenida en la primera cirugía.

En el estudio pre- o intraoperatorio de estos tumores, la citología del líquido intratumoral o del LCR ayudan a determinar el diagnóstico de quiste epidermoide o un carcinoma escamocelular (19, 26). Hay reportados niveles elevados de CEA en el líquido de un quiste epidermoide y el plasma del mismo paciente con un quiste epidermoide; la evaluación histoquímica del espécimen confirmó que la fuente del CEA era la pared del quiste (27). Sin embargo, en nuestro caso el CEA fue negativo en el tejido.

Acciarri et al reportaron un caso de un carcinoma escamocelular originario de un quiste epidermoide en el cual no hubo sospecha clínica ni imagenológica de malignización hasta la revisión de la histopatología (20), como en nuestro caso; por esto es importante en lo posible la revisión de las placas de histología de cirugías anteriores.

La malignización puede presentarse de un quiste epidermoide hacia un carcinoma escamocelular (5), metástasis leptomeníngicas (5, 22), carcinomatosis meníngea (5, 21), metástasis distantes (13), o excepcionalmente un cambio maligno hacia un osteosarcoma intraparenquimatoso del cerebelo (24). Además, Vajtai et al reportaron un caso en el cual se encontró un melanoma dentro de un quiste epidermoide intracerebral (28).

En conclusión, reportamos un caso poco común de malignización de un quiste epidermoide intracerebral en un carcinoma escamocelular en una paciente después de un período asintomático de ocho años. Los autores afirman la importancia de seguir y controlar los pacientes con tumores cerebrales, por benignos que estos parezcan.

REFERENCIAS

1. **Graham DI, Lantos PL.** Epidermoid cysts. In: Greenfield's Neuropathology. 7th ed. Arnold Publishers; 2002. p. 964-966.
2. **Bayindir C, Balak N, Karasu A.** Micro-invasive squamous cell carcinoma arising in a pre-existing intraventricular epidermoid cyst. Case report and literature review. *Acta Neurochir* 1996;138:1008-1012.
3. **Bretschneider T, Dorenbeck U, Strotzer M, Roth M, Rummele P, Buettner R.** Squamous cell carcinoma arising in an Intradiploic epidermoid cyst. *Neuroradiology* 1999;41:570-572.
4. **Wong SW, Ducker TB, Powers JM.** Fulminating parapontine epidermoid carcinoma in a four-year-old boy. *Cancer* 1976;37:1525-1531.
5. **Mohanty A, Kolluri VR, Santosh V.** Squamous cell carcinomatous change in a posterior fossa epidermoid: case report with a review of the literature. *Br J Neurosurg* 1996;10:493-495.
6. **Yanai Y, Tsuji R, Ohmori S, Tatara N, Kubota S, Nagashima C.** Malignant change in an intradiploic epidermoid: report of a case and review of the literature. *Neurosurgery* 1985;16:252-256.
7. **García CA, McGarry PA, Rodríguez F.** Primary intracranial squamous cell carcinoma of the right cerebellopontine angle. *J Neurosurg* 1981;54:824-828.
8. **Dubois PJ, Sage M, Luther S, Burger PC, Heinz BE, Drayer BP.** Malignant change in an intracranial epidermoid

cyst. *J Comput Assist Tomogr* 1981;5:433-435.

9. Delangre T, Hemet C, Tayot J, Vaschalde Y, Augustin P. Malignant degeneration of an epidermoid cyst of the posterior fossa. Diagnostic value of magnetic resonance imaging. *Rev Neurol* 1992;148:55-57.

10. Nishio S, Takeshita I, Morioka T, Fukui M. Primary intracranial squamous cell carcinomas: report of two cases. *Neurosurgery* 1995;37:329-332.

11. Scully RE, Galdabini JJ, McNeely BU. Case records of the Massachusetts General Hospital: Case 5-1997. *N Eng J Med* 1977;296:271-276.

12. Salyer D, Carter D. Squamous carcinoma arising in the pituitary gland. *Cancer* 1973;31:713-718.

13. Link MJ, Cohen PL, Breneman JC, Tew JM Jr. Malignant squamous degeneration of a cerebellopontine angle epidermoid tumor: case report. *J Neurosurg* 2002;97:1237-1243.

14. Lewis AJ, Cooper PW, Kassel EE, Schwartz ML. Squamous cell carcinoma arising in a suprasellar epidermoid cyst: case report. *J Neurosurg* 1983;59:538-541.

15. Kveton JF, Glasscock ME 3rd, Christiansen SG. Malignant degeneration of an epidermoid of the temporal bone. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1986;94:633-636.

16. Kompf D, Menges HW. Malignant degeneration in a paraspontine epidermoid. *Acta Neurochir* 1977;39:81-90.

17. Knorr JR, Ragland RL, Smith TW, Davidson RI, Keller JD. Squamous carcinoma arising in a cerebellopontine angle epidermoid: CT and MR findings. *Am J Neuroradiol* 1991;12:1182-1184.

18. Goldman SA, Gandy SE. Squamous cell carcinoma as a late complication of intracerebroventricular epidermoid cyst: case report. *J Neurosurg* 1987;66:618-620.

19. Bondeson L, Fält K. Primary intracranial epidermoid carcinoma. *Acta Cytol* 1984;28:487-489.

20. Acciarri N, Padovani R, Foschini MP, Giullioni M, Finizio FS. Intracranial squamous cell carcinoma arising in an epidermoid cyst. *Br J Neurosurg* 1993;7:565-569.

21. Hamlat A, Hua ZF, Saikali S, Egretcau J, Guegan Y. Malignant transformation of epidermoid cyst with leptomeningeal carcinomatosis: case report. *Acta Neurol Belg* 2003;103:221-224.

22. Khan RB, Giri DD, Roseblum MK, Petito FA, DeAngelis LM. Leptomeningeal metastasis from an intracranial epidermoid cyst. *Neurology* 2001;56:1419-1420.

23. Lester SC. Special studies: In: Manual of Surgical Pathology. Churchill-Livingston, Philadelphia; 2001. p. 58-61.

24. Cannon TC, Bane BL, Kistler D, Schoenhals GW, Hahn M, Leech RW, et al. Primary intracerebellar osteosarcoma arising within an epidermoid cyst. *Arch Pathol Lab Med* 1998;122:737-739.

25. Ono F, Mori O, Hashimoto T. An epidermoid cyst with atypical keratinocytes in the lower portion of the cyst wall. *Kurume Med J* 2003;50:67-70.

26. Parwani AV, Taylor DC, Burger PC, Erozan YS, Olivi A, Ali SZ. Keratinized squamous cells in the fine needle aspiration of the brain: cytopathologic correlates and differential diagnosis. *Acta Cytol* 2003;47:325-331.

27. Ram Z, Findler G, Sahar A. Carcinoembryonic antigen in epidermoid cyst fluid and plasma. *J Neurosurg* 1987;66:316.

28. Vajtai I, Tassi D, Varga Z, Tarjanyi J, Voros E. Malignant melanoma evolving inside a cerebral epidermoid cyst. *Orv Hetil* 1995;136:1171-1174.