

CARTA CIENTÍFICA

Quiste epidermoide intraselar. A propósito de un caso



Intrasellar epidermoid cyst. A case report

La presente investigación no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro.

La paciente recibió y firmó un consentimiento informado para el procedimiento quirúrgico y para la utilización de sus datos e imágenes con fines docentes y científicos.

La incidencia de los tumores epidermoides es de un 1-2% de todos los tumores intracraneales, de ellos 10% extradurales, generalmente en el espacio diploico craneal¹. Sus localizaciones más frecuentes son el ángulo pontocerebeloso y la región paraselar, y es menos habitual encontrarlos en la fisura silviana, región supraselar y ventrículos cerebrales. No se suelen localizar en la línea media y todavía son más raros a nivel intraselar puro; de hecho, en la literatura solo se han publicado 7 casos²⁻⁷. La mayoría de los casos que afectan a la región selar, es debido a la extensión de la lesión desde las cisternas de la base circundantes^{8,9}. Son más frecuentes en adultos jóvenes, siendo diagnosticarlos entre la tercera y quinta década de la vida en la mayor parte de las ocasiones. Aunque no sea una lesión inherentemente neoplásica, se han comunicado casos de degeneración maligna⁸.

Presentamos el caso de una mujer de 65 años de edad diagnosticada de hipotiroidismo primario autoinmune remitida a endocrinología por mal control del hipotiroidismo, astenia, pérdida de peso, vómitos frecuentes y molestias abdominales de 6 meses de evolución. La paciente no refería poliuria ni polidipsia. Cuatro años antes se le había hecho una TAC craneal observándose una silla turca vacía. Debido a los síntomas que presentaba se realizó una analítica con ACTH, cortisol, prolactina, GH, IGF-1, LH y FSH, llegando al diagnóstico de insuficiencia adrenal secundaria, hipogonadismo hipogonadotropo y deficiencia de GH del adulto. Se realizó una RM hipofisaria, cuyas imágenes mostramos en la figura 1A y B.

La paciente fue intervenida mediante un abordaje endoscópico endonasal transesfenoidal, realizándose una extirpación completa de la lesión, que estaba formada por escamas blanquecinas-amarillentas (figs. 1C y D). El diagnóstico anatomopatológico fue de fragmentos de queratina laminar anucleada entremezclada con fragmentos de tejido fibroso compatible con quiste epidermoide. El postoperatorio transcurrió sin complicaciones, manteniéndose los déficits hormonales previos, sin añadirse nuevas alteraciones. Han transcurrido 5 años y la paciente man-

tiene los mismos déficits hormonales y en la RM no se observa recidiva de la lesión.

Además de la excepcionalidad del diagnóstico anatomopatológico, también lo es la edad de la paciente, ya que suelen diagnosticarse en gente más joven. Los quistes epidermoides son tumores congénitos de muy lento crecimiento, con una tasa similar a las células epidérmicas de la piel. Este crecimiento se debe al depósito de productos de células epiteliales descamadas que llevan al acúmulo de queratina y colesterol en el interior del quiste; este suele producirse a través del espacio subaracnoideo⁵. Tienen una fina cápsula epitelial externa y un contenido blanco perlado o blanco-amarillento con escamas que parecen queso, y que puede quistificarse por la abscesificación del quiste o la licuefacción de la queratina en el crecimiento de la masa. Se diferencian del quiste dermoide en que este suele tener una cápsula más gruesa, tiende a localizarse en la línea media y en su interior tiene elementos epidérmicos y dérmicos⁶.

El origen de este tipo de tumores se atribuye a una separación incompleta o anómala del neuroectodermo entre la 3.^a y 5.^a semana de gestación, con persistencia de elementos ectodérmicos en el momento del cierre del surco neural. También existe la posibilidad de que estos quistes se formen tras una implantación traumática o yatrogénica de epidermis en el espacio subaracnoideo. Además, en casos de localización selar, las hipótesis para su formación son la proliferación de focos de células escamosas en la adenohipofisis y la posible metaplasia de células adenohipofisarias⁶.

La sintomatología se produce por compresión local, y suele ser muy insidiosa debido a su lento crecimiento. En nuestro caso consistía solamente en déficits hormonales adenohipofisarios por compresión hipofisaria, aunque curiosamente y a diferencia de lo publicado por otros autores, con conservación de la función neurohipofisaria, y no llegó a invadir el diafragma selar por lo que no existía diseminación subaracnoidea. En cambio, la mayoría de los quistes epidermoides invaden el espacio subaracnoideo englobando arterias y pares craneales y, por tanto, suelen comenzar con síntomas neurológicos¹. Encontramos algún caso en la literatura de empeoramientos bruscos por apoplejía o por rotura del quiste produciendo meningitis aséptica⁵, aunque lo más habitual es que a nivel selar produzcan síntomas de hipopituitarismo⁷.

La imagen en la TAC suele ser la de una lesión hipodensa, prácticamente igual al LCR. En nuestro caso la paciente había sido diagnosticada de silla turca vacía por la TAC. Dada la diversidad de su contenido (agua, queratina, colesterol) la señal que observamos en la RM es muy variable, lo cual hace a veces muy difícil el diagnóstico preoperatorio^{7,10}. En secuencia T2, la mitad son hiperintensos, y en T1 suelen ser

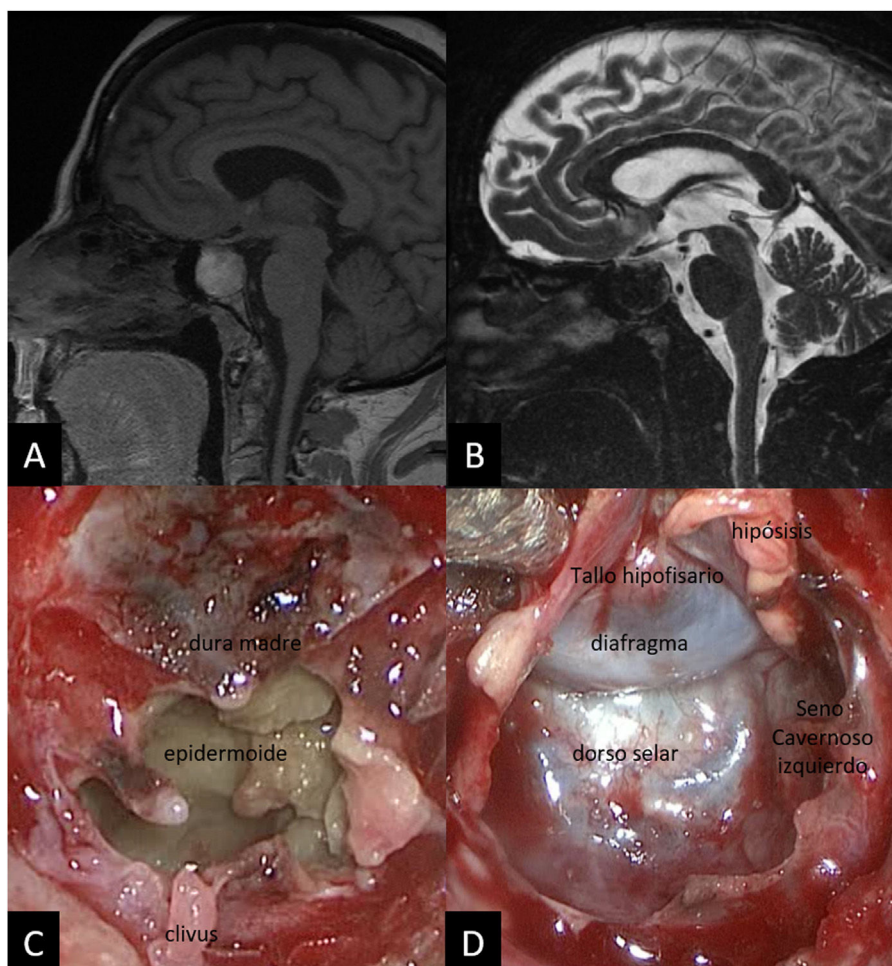


Figura 1 A) RM secuencia T1. Masa intraselar de 2 cm bien delimitada, con aspecto insuflante, heterogéneamente hiperintensa en T1, con captación nodular de gadolinio en secuencias dinámicas en el tercio anterosuperior de la lesión. B) RM secuencia T2. La lesión es hipointensa, no comprime la vía óptica y amplía la silla turca ocupando parte del seno esfenoidal. C) Imagen intraoperatoria donde se aprecia el aspecto escamoso del tumor, poco vascularizado y ligeramente amarillento debido al contenido de queratina. D) Imagen intraoperatoria tras la resección donde se observan el suelo y dorso selar, y la pared de ambos senos cavernosos ya libre de tumor. Superiormente se encuentra el diafragma íntegro y el remanente de hipófisis y tallo hipofisario comprimidos en la parte superior izquierda.

hipointensos¹⁰. Curiosamente, la señal en nuestro caso es lo contrario a lo más frecuentemente publicado, que puede ser debido a un mayor componente de contenido proteico y/o grasa, o a la existencia de sangrado subagudo intrasellar, algo ya publicado previamente⁵.

No se acompañan de edema y pueden estar calcificados en el 10-25% de los casos¹. Los bordes suelen ser irregulares y pueden mostrar una tenue captación de gadolinio en la cápsula⁸. La característica radiológica más definitiva es la hiperintensidad en la secuencia Fluid-Attenuated Inversion Recovery (FLAIR)⁴, y también la hiperintensidad en secuencias de difusión (restricción en difusión)¹¹; en nuestro caso no se realizaron ninguna de ellas porque no está incluido en el protocolo habitual de hipófisis y no se sospechaba este diagnóstico. Hay que hacer diagnóstico diferencial con el quiste aracnoideo, quiste de la bolsa de Rathke, craneofaringioma e incluso adenoma¹⁰.

El tratamiento es quirúrgico. Lo ideal es la resección del quiste incluyendo la cápsula, pero dependiendo de la localización puede ser desaconsejable por riesgo de lesiones vasculares y de pares craneales cuando se encuentran en el espacio subaracnoideo¹.

Se observa recurrencia de la lesión en un 1-54%^{8,9} de los casos. Aunque algún trabajo muestra unas tasas similares de progresión entre resección completa y subtotal⁹ la resección completa suele ser curativa. Por tanto, la resección será completa siempre que el riesgo de lesión de estructuras adyacentes sea bajo⁹.

Bibliografía

1. Sani S, Smith A, Leppla DC, Ilangoan S, Glick R. Epidermoid cyst of the sphenoid sinus with extension into the sella turcica presenting as pituitary apoplexy: Case report. *Surg Neurol.* 2005;63:394-7.

2. Civit T, Marchal JC, Pinelli C, Auque J, Hepner H. Intracellar epidermoid cysts. *Neurochirurgie*. 1999;45:150–4.
3. Steimle R, Jacquet G, Carbillet JP, Bonneville JF, Agnani G, Dakar A, et al. Kyste epidermoide intra-sellaire. *Acta Neurochir (Wien)*. 1977;38:285–91.
4. El Mghari G, Rafiq B, El Ansari N. Epidermoid cyst in the sella turcica: About a case. *Pan Afr Med J*. 2017;15:39, <http://dx.doi.org/10.11604/pamj.2017.28.39.10502>.
5. Tuna H, Torun F, Torun ANI, Erdogan A. Intracellar epidermoid cyst presenting as pituitary apoplexy. *J Clin Neurosci*. 2008;15:1154–6.
6. Boggan JE, Davis RL, Zorman G, Wilson CB. Intracellar epidermoid cyst: Case report. *J Neurosurg*. 1983;58:411–5.
7. Ali N, Shakeel A, Shaikh Y, Sharif S, Hashmi A. Atypical sellar cyst: A rare case. *Surg Neurol Int*. 2020;11:155.
8. Forbes JA, Banu M, Lehner K, Ottenhausen M, La Corte E, Alalade AF, et al. Endoscopic endonasal resection of epidermoid cysts involving the ventral cranial base. *J Neurosurg*. 2019;130:1599–608.
9. Vaz-Guimaraes, Koutourousiou M, de Almeida JR, Tyler-Kabara C, Fernandez-Miranda JC, Wang EW, et al. Endoscopic endonasal surgery for epidermoid and dermoid cysts: A 10-year experience. *J Neurosurg*. 2019;130:368–78.
10. Zada G, Lopes MBS, Mukundan S, Laws ER Jr. Sellar Region Epidermoid and Dermoid Cysts. *Atlas of Sellar and Parasellar Lesions*, Cham: Springer International Publishing; 2016. p. 245–50.
11. Caldarelli M, Colosimo C, Di Rocco C. Intra-axial dermoid/epidermoid tumors of the brainstem in children. *Surg Neurol*. 2001;56:97–105.

Carlos Pérez López^{a,*}, Paola Parra^b,
Patricia Martín Rojas-Marcos^b, Sandra Campos Mena^c
y Cristina Álvarez-Escobá^b

^a Servicio de Neurocirugía, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

^b Servicio de Endocrinología, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

^c Servicio de Endocrinología, Hospital Ramón y Cajal, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: cperezhulp@yahoo.es (C. Pérez López).

<https://doi.org/10.1016/j.endinu.2020.11.004>
2530-0164/ © 2021 SEEN y SED. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Transformación sarcomatosa de un corticotropinoma silente después de radioterapia



Sarcomatous transformation of a silent corticotroph adenoma after radiotherapy

Los adenomas hipofisarios (AH) son los tumores selares más frecuentes y la causa más común de enfermedad hipofisaria¹. Sin embargo, una amplia variedad de tumores no adenomatosos, metástasis, lesiones quísticas, infecciosas, vasculares o inflamatorias pueden afectar a la región selar².

Los sarcomas son un grupo heterogéneo de tumores malignos que derivan de las células mesenquimales y crecen a partir del tejido conjuntivo esquelético y extraesquelético³. Se dividen en dos grandes grupos: sarcomas de partes blandas (SPB) y sarcomas óseos (SO)³. Tienen una prevalencia de cuatro a cinco casos (SPB) y un caso (SO) por cada 100.000 habitantes y representan el 1% de las enfermedades malignas en adultos y 12% en los niños⁴. Estos tumores pueden aparecer en cualquier parte del organismo, y tanto los SPB (angiosarcoma, liposarcoma, fibrosarcoma, sarcoma pleomórfico indiferenciado, leiomiomasarcoma, rhabdomiomasarcoma) como los SO (sarcoma de Ewing, condrosarcoma, osteosarcoma) se han reportado afectando a la región selar⁵.

Presentamos el caso de un varón que, en 1993, a la edad de 42 años, se diagnosticó de una masa selar de forma incidental en una tomografía computarizada realizada por traumatismo craneoencefálico. No tenía síntomas o signos de disfunción hormonal. El estudio hipofisario basal, cortisol libre urinario de 24 horas y el test de ACTH-cortisol (Synacthen 250 µg) fueron normales. La resonancia magnética (RM)

hipofisaria mostró una lesión selar con extensión supraselar e infiltración de ambos senos cavernosos. La campimetría reveló una hemianopsia bitemporal, por lo que se realizó craneotomía bifrontal con resección subtotal del tumor. El estudio histológico mostró una tumoración de 30 x 40 mm con inmunoreacción para ACTH, citoqueratina AE1/AE3, negativa para el resto de las hormonas hipofisarias con Ki67 < 2%, compatible con corticotropinoma silente. El estudio posquirúrgico mostró hipogonadismo hipogonadotrópico e hipotiroidismo secundario iniciando tratamiento hormonal sustitutivo. El paciente fue reintervenido por crecimiento tumoral en 1995 y 1998. La tumoración extirpada en ambas intervenciones tenía un patrón histológico similar con inmunoreacción para ACTH. Posteriormente, el paciente recibió radioterapia estereotáxica fraccionada (52 Gy). Un año después, la RM hipofisaria mostraba un resto tumoral quístico con diámetro máximo de 3 cm. En controles periódicos, el paciente permaneció clínica y radiológicamente estable durante 20 años.

En octubre de 2019, a la edad de 69 años, el paciente consultó por cefalea, alteración visual y vómitos iniciados tres semanas antes. La exploración física evidenció parálisis del VI par craneal izquierdo. El estudio hormonal mostró GH sérica 0,02 µg/L (0-3,5); IGF-1 3,6 nmol/L (6,2-24,9); TSH < 0,01 mUI/L (0,57-5,51); T4L 15,8 pmol/L (12-22); prolactina 103 mUI/L (98-456); FSH 1,4 UI/L (1,5-12,4); LH < 1 UI/L (1,7-8,6); testosterona 8,4 nmol/L (6,7-25,7); testosterona libre 75 pmol/L (> 220); cortisol libre urinario 540 nmol/día (86-631); ACTH plasmática 1,9 pmol/L (2-12); cortisol sérico 284 nmol/L (172-497) con ascenso tras estimulación (Synacthen 250 µg) hasta 710 nmol/L. La RM hipofisaria evidenció un crecimiento de la lesión residual (fig. 1A). Se realizó resección parcial del tumor mediante cirugía transesfenoidal y el estudio histológico mostró inmunoreacción positiva difusa para vimentina, focal para actina, citoqueratina AE1/AE3