

Cisto epidermóide de crânio – relato de caso

Epidermoid skull cyst – a case report

Quiste epidermoide del cráneo - um informe de caso

Carolina Siqueira Oliveira^{1*}, Beatriz Miranda Assis¹, Thales Siqueira Oliveira¹, Arthur Malaquias de Matos³.

RESUMO

Objetivo: Relatar caso de cisto epidermóide de crânio associado a sintomas neurológicos, que ocorreram devido a sua dimensão e efeito de massa, divergindo dos casos clássicos da literatura, que são assintomáticos devido a suas pequenas dimensões. **Detalhamento de caso:** Paciente de 68 anos com sintomas neurológicos de vertigem, parestesia, paresia, anisocoria e síncope, tratado inicialmente para quadro de labirintite. Em exames de imagem do crânio realizados, foram encontrados presença de lesão expansiva e de limites indefinidos, com compressão de estruturas adjacentes, sugestiva de cisto epidermóide, um tipo benigno e raro de tumor que ainda mais raramente pode se malignizar. Encaminhado a um hospital na cidade de Belo Horizonte para avaliação de abordagem cirúrgica, que é o tratamento padrão desta patologia, por meio de craniotomia, com análise do tecido por anatomia patológica. **Considerações finais:** Embora seja uma lesão benigna e de crescimento lento, o cisto epidermóide pode atingir tamanhos consideráveis a ponto de provocar sintomas e deve receber tratamento adequado para alívio dos mesmos, por meio de intervenção cirúrgica. Além disso, embora seja uma complicação rara, os cistos epidermóides podem sofrer degeneração maligna.

Palavras-chave: Cisto epidermóide, Relato de caso, Neurocirurgia, Vertigem, Sistema nervoso central.

ABSTRACT

Objective: To report a case of epidermoid skull cyst associated with neurological symptoms, which occurred due to its size and mass effect, diverging from classic cases in the literature, which are asymptomatic due to its small dimensions. **Case details:** A 68-year-old patient with neurological symptoms of vertigo, paresthesia, paresis, anisocoria and syncope, initially treated for labyrinthitis. When performing cranial imaging exams, there was the presence of an expansive lesion and indefinite limits, with compression of adjacent structures, suggestive of an epidermoid cyst, a rare and benign type of tumor that can even more rarely become malignant. Referred to a Hospital in Belo Horizonte city for evaluation and surgical approach, which is the standard treatment, through craniotomy, with tissue analysis by pathological anatomy. **Final considerations:** Although it is a benign and slow-growing lesion, the epidermoid cyst can reach considerable sizes to the point of causing symptoms and must receive adequate treatment to relieve them, through surgical intervention. In addition, although it is a rare complication, epidermoid cysts can undergo malignant degeneration.

Key words: Epidermoid cyst, Case report, Neurosurgery, Vertigo, Central nervous system.

RESUMEN

Objetivo: Presentar un caso de quiste epidermoide del cráneo asociado a sintomatología neurológica, que se presentó por su tamaño y efecto masa, divergente de los casos clásicos de la literatura, que por sus pequeñas dimensiones son asintomáticos. **Descripción del caso:** Paciente de 68 años con cuadro neurológico de vértigo, parestesia, paresia, anisocoria y síncope, inicialmente tratado por laberintitis. Al realizar los exámenes de imagen craneal, se evidenció la presencia de una lesión expansiva y límites indefinidos, con compresión de las estructuras adyacentes, sugestiva de un quiste epidermoide, un tipo de tumor poco común y benigno que puede volverse maligno aún más raramente. Fue a un hospital en la ciudad de Belo Horizonte para evaluación y abordaje quirúrgico, que es el tratamiento estándar, mediante craneotomía, con análisis de tejidos por anatomía patológica. **Consideraciones finales:** Aunque es una lesión benigna y de lento crecimiento, el quiste epidermoide puede alcanzar tamaños considerables hasta el punto de provocar síntomas y debe recibir el tratamiento adecuado para aliviarlos, mediante intervención quirúrgica. Además, aunque es una complicación poco frecuente, los quistes epidermoides pueden sufrir una degeneración maligna.

Palabras clave: Quiste epidermoide, Relato de caso, Neurocirugía, Vértigo, Sistema nervioso central.

¹ Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG). Belo Horizonte - MG. *E-mail: carolina-siqueira@outlook.com.br

² Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde de Juiz de Fora (SUPREMA), Juiz de Fora - MG.

³ Faculdade de Minas (FAMINAS), Belo Horizonte - MG.

INTRODUÇÃO

Um cisto é um espaço revestido por epitélio e seu conteúdo, geralmente, é produto de seu revestimento, não apresentando relação vascular com a parede. Os cistos epidermóides são também conhecidos como colesteatoma ou tumor peroláceo. São tumores raros, benignos, correspondendo a cerca de 1% dos tumores intracranianos. Possuem crescimento lento e expansivo, sendo a transformação maligna rara. A localização mais frequente é o ângulo ponto cerebelar (40-50% dos casos). Seu diagnóstico se dá por exames de imagem, como a tomografia computadorizada de crânio e a ressonância nuclear magnética. Nos exames de imagem, geralmente se observam lesões homogêneas (GOEL A, et al., 2010).

Na maioria das vezes, apenas os cistos epidermóides de grandes dimensões são diagnosticados, pois apenas estes, no geral, promovem sintomas devido a compressão de estruturas adjacentes. O tratamento é feito por meio da excisão cirúrgica do cisto, com análise patológica do tecido removido devido a sua pequena porém existente chance de malignização. Além disso, cistos que não são removidos por completo possuem possibilidade de recidivas e reexpansões, podendo voltarem a causar sintomas compressivos (CAMBRUZZI E, et al., 2011).

Devido ao lento crescimento, a maioria dos diagnósticos dos cistos epidermóides se faz da vida adulta ou senescência, com incidência maior após os 40 anos de idade. É observada na literatura uma incidência um pouco aumentada no sexo masculino. Demais fatores de risco para o desenvolvimento do mesmo ainda não são bem descritos na literatura. Acredita-se que em relação a malignização, não há significância estatística entre idade, sexo ou mesmo localização do tumor, sendo o único fator de risco relatado, a presença de traumatismo craniano (LI J, et al., 2017; NAGASAWA D, et al., 2011).

O objetivo do presente relato de caso é retratar uma condição rara e pouco documentada na literatura, o cisto epidermóide de crânio. Este, por vezes pode ser negligenciada e tratada de forma inadequada por profissionais da saúde que tem pouco contato e experiência com o tema. Sendo assim, este relato de caso se propõe a contribuir com as informações importantes acerca do cisto epidermóide de crânio, além de fazer uma revisão de literatura sobre o tema, gerando mais conhecimentos sobre o assunto.

RELATO DE CASO

MS, sexo masculino, 68 anos, natural e precedente de São João del Rei, foi encaminhado ao setor de neurocirurgia em um hospital em Belo Horizonte. Relata que nos 30 dias que precederam a internação apresentou quadros de vertigem persistente e, em algumas ocasiões, parestesias e paresias em hemicorpo direito, em caráter de surto - remissão do sintoma.

Ao procurar assistência médica em sua cidade natal, foi diagnosticado e tratado para quadro de labirintite, com bloqueadores de canais de cálcio, não havendo melhora com o tratamento. Durante um episódio de vertigem, houve quadro de síncope, sendo encaminhado ao Hospital de São João del Rei, onde realizou tomografia computadorizada de crânio (TCC) e ressonância magnética (RM) de crânio. Foi então encaminhado a um hospital em Belo Horizonte para seguimento da propedêutica.

Laudo TCC (17/04/18): aparente lesão expansiva extra-axial de limites imprecisos e difícil mensuração pela TCC, centrada nos espaços liquóricos da fossa posterior, à esquerda, com densidade heterogênea, sem áreas evidentes de realce pelo contraste, estendendo-se inferiormente do ângulo ponto-cerebelar e ao assoalho do 3º ventrículo superiormente, com aparente extensão para a cisterna supresselar anteriormente, promovendo compressão sobre as estruturas do tronco encefálico com correspondência. Hipótese diagnóstica: cisto epidermóide?

Laudo RM (20/04/18): massa heterogênea em topografia de sela, com acometimento mesencefálico. Ao momento da admissão, no HC- UFMG, parecer da neurologia: Paciente aparentemente letárgico, confuso pouco comunicativo. Responde aos comandos. Paralisia facial à direita. Fala adequada. Pupilas anisocóricas 2+/4+. Move os 4 membros, apresentando hemiparesia à direita 4+/4+. Ausência de rigidez. Marcha lenta, corpo curvado, passos curtos. Sem alterações no teste index-nariz. Sem alterações nos nervos cranianos III, IV, V, VI, IX, X, XII. Restante do exame físico sem alterações. Em exames laboratoriais realizados da admissão apresentou hiponatremia. As hipóteses diagnósticas aventadas foram: Lesão expansiva intracraniana (LEIC) a esclarecer - cisto epidermóide? E Síndrome perdedora de sal em decorrência de LEIC?

Conduas: Preparo pré operatório. Programação de craniotomia para ressecção de tumor. Prescrição de prednisona no pré cirúrgico. Sugestão de hidrocortisona em dose de estresse no per-operatório. Hiponatremia crônica, assintomática. Paciente bem adaptado, sem indicação de reposição no momento.

DISCUSSÃO

Um cisto é um espaço revestido por epitélio e seu conteúdo, geralmente, é produto de seu revestimento, não apresentando relação vascular com a parede. Os cistos epidermóides intracranianos vêm da clivagem incompleta da ectoderme neural e cutânea entre a 3^o e 5^o semana embrionárias e são também conhecidos como colesteatoma ou tumor peroláceo (BOFFANO P, et al., 2011).

O tumor do caso em questão ocorreu em região extra-axial, o que diverge também da maioria dos cistos epidermóides já descritos na literatura. São tumores raros, benignos, correspondendo a cerca de 1% dos tumores intracranianos. Possuem crescimento lento, atingindo dimensões médias de 1 a 5 centímetros, sendo a transformação maligna rara. Acredita-se que traumas na região do cisto constituem um fator de risco para malignização, sendo este o fator de risco mais relevante já descritos. Eles acometem preferencialmente o gênero masculino e na idade adulta, como no caso do paciente (HAO S, et al., 2010).

As localizações mais frequentes são: ângulo pontocerebelar (40-50% dos casos) como o do paciente, região parasselar e díploe dos ossos frontal e parietal, sendo raro seu surgimento em outros locais. Os cistos epidermóides têm a tendência de crescer para dentro dos espaços disponíveis das cisternas, por isso o efeito de massa inicialmente não ocorre e o paciente se mantém assintomático por muitos anos (CARDOSO AC, et al., 2016; SANG-GUE K, et al., 2011).

Os sintomas só irão surgir após muitos anos de crescimento, quando o tumor atingir tamanho suficiente para começar a comprimir estruturas adjacentes. Os sintomas estarão relacionados à função da estrutura que foi comprimida. No caso do paciente em questão é relevante o acometimento ponto-cerebelar, que levou a queixa principal do paciente de vertigens (HOSSINI A, et al., 2012).

O tumor cístico pode ter superfície lisa ou nodular, de volume variado, envolto por cápsula delgada, de cor perolácea e com focos de calcificação. O conteúdo é mole, esbranquiçado, oleoso, rico em cristais de colesterol. A parede é formada por tecido fibroso, sendo revestida por epitélio estratificado escamoso queratinizado, provido de camada granular, que descama para a cavidade cística, o que é responsável pelo aumento do seu volume (DUTTA M, et al., 2013; BALASUNDARAM P, et al., 2019).

As apresentações clínicas mais relatadas incluem: cefaleia (mais comum), déficits de nervos cranianos, sintomas cerebelares, que podem ser confundidos com labirintite, convulsões e aumento da pressão intracraniana. Pode haver também meningite asséptica recorrente, embora seja rara sua descrição na literatura. Esta patologia ocorre em decorrência da perda do conteúdo do tumor, sua degeneração, para o espaço subaracnóideo. Como já mencionado, este tumor rico em cristais de colesterol, substancia altamente irritante das meninges. Tumores localizados no ângulo pontocerebelar comprometem os pares cranianos VIII, VII e V, além de compressão da ponte e do IV ventrículo; tumores da região parasselar levam à compressão do III ventrículo, do hipotálamo e do lobo temporal (HOSSINI A, et al., 2012; KOKKALIS P, et al., 2018; MA J, et al., 2019).

Na Tomografia Computadorizada, o cisto epidermóide é visto como uma massa hipoatenuada bem definida que se assemelha ao fluido cérebro-espinhal, devido à combinação de debris celulares e um grande conteúdo de gordura, que abaixa sua densidade. Ele não realça contraste e aparece adentrando as cisternas e comprimindo vasos e nervos. Calcificações podem estar presentes em 10-25% dos casos. Na RM de crânio, ele se apresenta como uma massa isointensa ou levemente hiperintensa em relação ao fluido cérebro-espinhal, tanto em T1 quanto em T2, sem realce. O FLAIR é muito útil, representando lesão tipo "líquor sujo", e na difusão, o cisto apresenta intensa restrição ao movimento da água, evidenciando hiperssinal (CARDOSO AC, et al., 2016; CAMBRUZZI E, et al., 2011; ELIAS LSA, et al., 2010; NAGASAWA D, et al., 2011).

O caso relatado diverge dos casos tradicionais da literatura por apresentar massa de características heterogêneas e de limites imprecisos, tornando-se ainda mais imponente a necessidade de avaliação anatomopatológica para pesquisa de degeneração maligna do quadro.

O principal diagnóstico diferencial do cisto epidermóide é o cisto aracnoide (PRIOR A, et al., 2018). Este último é isoíntenso em relação ao fluido cérebro-espinhal em todas as sequências. Outros diagnósticos diferenciais seriam: cisto dermóide, neurocisticercose e neoplasia cística. O tratamento nos casos de dúvida diagnóstica entre cisto epidermóide e cisto dermóide é a abordagem por meio de uma craniotomia para análise patológica, somente em casos sintomáticos, devido ao difícil acesso das neurocirurgias no geral e aos riscos do procedimento (CAMBRUZZI E, et al., 2011).

No caso apresentado neste trabalho, tem-se um paciente do gênero masculino, sintomático, com suspeita de cisto epidermóide intracraniano. Seus sintomas surgiram recentemente, já na senescência, aos 68 anos, o que seria bem explicado pelo crescimento lento que o cisto possui. Como essa lesão é rara, ela não costuma ser a primeira hipótese diagnóstica no caso de sintomas neurológicos, o que talvez tenha levado a um diagnóstico clínico inicial errôneo de labirintite, muito mais frequente. Entretanto, a ausência de resposta ao tratamento medicamentoso faz pensar em outra causa que não a labirintite, sendo mandatório prosseguir com a propedêutica, o que foi feito, sendo solicitadas uma TCC e RM de crânio (EL SAQUI A, et al., 2017).

Na TCC do paciente apresentado, foi possível observar compressão do tronco encefálico, incluindo cerebelo, o que justificaria a vertigem e as alterações de marcha. Há também compressão de região supratentorial, que explica a presença de anisocoria ao exame físico.

A presença na TCC de uma lesão expansiva, centrada nos espaços liquóricos, sem áreas evidentes de realce pelo contraste, estendendo-se inferiormente do ângulo ponto-cerebelar e ao assoalho do 3º ventrículo superiormente, com aparente extensão para a cisterna supratentorial e compressão de estruturas adjacentes é uma descrição clássica de um cisto epidermóide, assim como o perfil do paciente.

Corticoides, como prednisona e hidrocortisona, são utilizados no tratamento de tumores cerebrais expansivos do SNC para alívio de alguns sintomas e também no perioperatório para redução de edema cerebral e controle da pressão intracraniana, sendo assertivo seu emprego no caso do paciente em questão. Seu mecanismo de ação se dá por redução do edema cerebral e inflamação causados pela compressão e manipulação do tumor. Além disso, o uso de corticóides no perioperatório reduz os riscos de hipertensão intracraniana e meningite asséptica (CAMBRUZZI E, et al., 2011; ROMEO U, et al., 2013).

A abordagem definitiva e padrão ouro para alívio dos sintomas do cisto epidermóide é a excisão cirúrgica por meio de craniotomia, ressecando-se todo o cisto, incluindo seu revestimento epitelial. Não são necessárias ressecções com margem de segurança, devido ao baixo poder de malignização desta patologia. Num cenário ideal, todo o cisto deveria ser removido. Entretanto em alguns casos, sua cápsula pode estar aderida a estruturas cerebrais adjacentes, dificultando sua completa remoção, podendo ocasionar sua recidiva posteriormente (BOHARA M, et al., 2011).

Além disso, a ressecção completa do tumor pode cursar com lesão de vasos e estruturas nobres do encéfalo, levando a sequelas irreversíveis. Como seu crescimento é lento, caso ele volte a crescer novamente, o paciente ainda passará muitos anos assintomático, ou mesmo nunca mais apresentar sintomas, devendo ser acompanhado, porém, devido ao risco de degeneração maligna. A ressecção incompleta indica acompanhamento periódico com exames clínicos e de imagem, para vigilância do quadro (CAMBRUZZI E, et al. 2011).

Por fim, os sintomas neurológicos de cefaleia e vertigem são muito comuns na prática clínica e, em sua maioria, podem ser abordados na atenção primária por não estarem associados a causas que necessitam de intervenção de especialistas, como no caso das cefaleias primárias e quadros de labirintite vestibular. É preciso que os profissionais de saúde estejam sempre atentos para os sinais de alarme que indiquem que tais sintomas são oriundos de alguma outra patologia subsequente, como no caso descrito, um cisto epidermóide.

Podem ser considerados sinais de alarme que indiquem continuação da investigação da causa dos sintomas ou mesmo encaminhamento a especialistas: alterações de força e sensibilidade, anisocoria, alterações dos nervos cranianos e também aqueles sintomas refratários ao tratamento clínico, como no presente quadro (DUTTA M, et al., 2013; OULALI N, et al., 2012).

O cisto epidermóide, apesar de benigno, não exclui o acompanhamento do paciente, pois, dependendo de seu tamanho e localização, pode trazer diversos sintomas devido à efeito de massa. Além disso, pode originar situações graves, como sua malignização, meningite asséptica e compressão de estruturas nobres do encéfalo, que podem levar a morte do paciente (JITENDRA SN, et al., 2017).

A manifestação sintomática depende de onde está localizado, como no caso relatado em que era centrada nos espaços liquóricos da fossa posterior, estendendo-se inferiormente do ângulo ponto-cerebelar, local mais comum destes cistos, e ao assoalho do 3º ventrículo superiormente, com aparente extensão para a cisterna supresselar, o que levou a vertigem, anisocoria e parestesia. O tratamento de escolha para esse tipo de lesão é a craniotomia para realizar excisão cirúrgica. Profissionais da área de saúde devem estar atentos a sintomas e sinais neurológicos que são relativamente comuns na prática clínica, como cefaleias e vertigens, mas que podem ter sinais de alarme indicando origem devido a outras patologias de base, como no caso descrito.

REFERÊNCIAS

1. BALASUNDARAM P, et al. Evolution of epidermoid cyst into dermoid cyst: Embryological explanation and radiological-pathological correlation. *Neuroradiol J*, 2019; 32(2): 92-97.
2. BOFFANO P, et al. Epidermoid cyst of the temporal region. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*, 2011; 112: 113-6.
3. BOHARA M, et al. Posterior fossa epidermoid cysts presenting with unusual radiological appearances--two case reports. *Neurol Med Chir (Tokyo)*, 2011; 51(1): 85-8.
4. CARDOSO AC, et al. Epidermoid cyst located in the fourth ventricle: Case report and review. *Arq Bras Neurocirur*, 2016; 35(2): 174-177.
5. CAMBRUZZI E, et al. Epidermoid cyst of the posterior fossa: a case report. *J Bas Patol Med Lab*, 2011; 47(1): 79-82.
6. DUTTA M, et al. Epidermoid cystsin head and neck: our experiences, with review of literature. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg*, 2013; 65: 14-21.
7. EL SAQUI A, et al. Kyste épidermoïde du quatrième ventricule: à propos d'un cas [Fourth ventricule epidermoid cyst: about a case]. *Pan Afr Med J*, 2017; 26: 239.
8. ELIAS LSA, et al. Epidermoid cyst: highlights on diagnosis and magnetic resonance imaging features. *Rev odonto cienc*, 2010; 25: 204-7.
9. GOEL A, et al. Lateral supracerebellar transtentorial approach to a middle fossa epidermoid tumor. *J Clin Neurosci*, 2010; 17: 372-3.
10. HAO S, et al. Natural malignant transformation of an intracranial epidermoid cyst. *J Formos Med Assoc*, 2010; 109(5): 390-396.
11. HOSSINI A, et al. Kystes épidermoïdes de la grande citerne et du quatrième ventricule : à propos de quatre cas [Epidermoid cyst of the cisterna magna and the fourth ventricle: Report of four cases]. *Neurochirurgie*, 2012; 58(6): 358-63.
12. JITENDRA SN, et al. Epidermal cysts: a clinicopathological analysis with emphasis on unusual findings. *Int J Trichology*, 2017; 9: 108–112.
13. KOKKALIS P, et al. Epidermoid cyst of the fourth ventricle in a child. *Childs Nerv Syst*, 2018; 34(1): 29-30.
14. LI J, et al. Repeated recurrent epidermoid cyst with atypical hyperplasia: A case report and literature review. *Medicine (Baltimore)*, 2017; 96(49): 8950.
15. MA J, et al. Primary intradiploic epidermoid cyst: A case report with literature review. *Clin Neuropathol*, 2019; 38(1): 28-32.
16. NAGASAWA D, et al. Clinical characteristic and diagnostic imaging of epidermoid tumors. *J Clin Neurosci*, 2011; 18(9): 1158-1162.
17. OULALI N, et al. Kyste epidermoïde de la grande citerne et du quatrieme ventricule [Epidermoid cyst of the cisterna magna and fourth ventricle]. *Pan Afr Med J*, 2012; 13: 19.
18. PRIOR A, et al. Dermoid and Epidermoid Cysts of Scalp: Case Series of 234 Consecutive Patients. *World Neurosurg*, 2018; 120: 119-124.
19. ROMEO U, et al. Epidermoid cyst: Case report of an unusual location. *Br J Med Med Res*, 2013; 3: 2085-91.
20. SANG-GUE K, et al. Two cases of giant epidermal cyst occurring in the neck. *Ann Dermatol*, 2011; 23: 135–138.