

## REPORTE DE CASOS

Instituto de Neurología y Neurocirugía

# QUISTE DERMOIDE DE INCLUSION CONGENITA EN FONTANELA BREGMATICA. PRESENTACION DE UN CASO\*

Dr. Ricardo Hodelín Tablada,<sup>1</sup> Dr. Suez Oramas Mingo,<sup>1</sup> Dr. Luis Zarrabeitía Oviedo<sup>2</sup> y Dra. Damaris Fuentes Pelier<sup>3</sup>

## RESUMEN

Se presenta el caso de una niña de 2 años con un quiste dermoide de inclusión congénita en fontanela bregmática, la cual se opera y tiene una evolución satisfactoria. Se destacan los aspectos clínicos, quirúrgicos e histopatológicos. Después de realizar una amplia revisión de la literatura médica se consideró el caso como el sexto del hemisferio occidental y el primero publicado en Cuba.

*Palabras clave:* QUISTE DERMOIDE/ congénito; NEOPLASMAS CRANEALES/ congénito.

## INTRODUCCION

Los quistes dermoides son tumores relacionados con alteraciones en el desarrollo embriológico, localizados a todo lo largo de la línea media craneoespinal. Según su patogénesis se les ha clasifica-

do en 3 grupos:<sup>1,2</sup> quiste dermoide congénito tipo teratoma, quiste dermoide de implantación adquirida y quiste dermoide de inclusión congénita. En general son lesiones raras y tienen una incidencia de 0,1 % entre todos los tumores craneales.

\* Trabajo presentado en el Congreso Internacional Neurología y Neurocirugía 92. Ciudad de La Habana, diciembre de 1992.

<sup>1</sup> Especialista de I Grado en Neurocirugía.

<sup>2</sup> Especialista de II Grado en Neurocirugía. Profesor Auxiliar. Subdirector Docente del Instituto de Neurología y Neurocirugía.

<sup>3</sup> Especialista de I Grado en Oftalmología.

El quiste dermoide de inclusión congénita (QDIC) es más común en la infancia según las diferentes series estudiadas.<sup>3-5</sup> Se trata de una masa quística subgaleal formada por restos de epitelio secuestrado o por alteraciones del ectodermo, con crecimiento hacia el interior de hueso membranoso. Los primeros quistes de inclusión subgaleal sobre la fontanela anterior que se conocen se reportaron por Frank Smith en 8 enfermos, en 1967,<sup>6</sup> pero la verdadera descripción científica de esta entidad la realizaron Adeloye y Odeku en Nigeria, luego de estudiar a 18 pacientes.<sup>3</sup> Fueron tan importantes sus planteamientos que algunos lo llaman "enfermedad de Adeloye y Odeku", otros lo conocen como "quiste de Odeku" en memoria del gran neurocirujano nigeriano.

En este trabajo se hace referencia a una niña con diagnóstico de QDIC en fontanela bregmática, lo cual se consideró interesante al tener en cuenta que son pocos los casos presentados internacionalmente y en la literatura médica revisada no se halló ningún caso en Cuba.

## PRESENTACION DEL CASO

Paciente del sexo femenino, de 2 años de edad. Trancisional, nacida de parto eutócico intrahospitalario a las 37 semanas. Después del nacimiento le notan aumento de volumen al nivel de la región frontal en línea media sobre fontanela bregmática de 8 por 5 por 3 centímetro de diámetro, implantación sésil; a la palpación no late, ni modifica la piel, además de no ser doloroso, ni reductible (figuras 1 y 2). Resto del examen físico y neurológico normal. En el estudio radiográfico simple se comprueba tumor de partes blandas en región del bregma, extracraneal, que deprime y afina la bóveda a expensas de la tabla externa y disminuye el espesor del diploe



FIGURA 1. Vista de frente donde se muestra el tumor al nivel de la fontanela bregmática.

El 3 de octubre de 1989 se le realiza incisión en tajada de melón y exéresis en bloque del quiste epicraneal subgaleal, como se aprecia en la figura 3. El estudio histopatológico realizado por neuropatología informa que la cápsula del quiste está constituida por epitelio estratificado con anejos de piel, glándulas sudoríparas, folículos pilosos, etc., hay una reacción inflamatoria del tipo de granuloma por cuerpo extraño; diagnóstico: quiste dermoide, inflamación del tipo de granuloma por cuerpo extraño. El 11 de octubre egresa la niña asintomática.

## COMENTARIOS

En 1974 los participantes en la Sexta Conferencia Anual de la Sociedad Europea de Cirugía Pediátrica debatieron ampliamente sobre la nomenclatura de esta entidad; Glassauer propuso



FIGURA 2. Vista lateral donde se aprecia el tamaño del quiste dermoide.

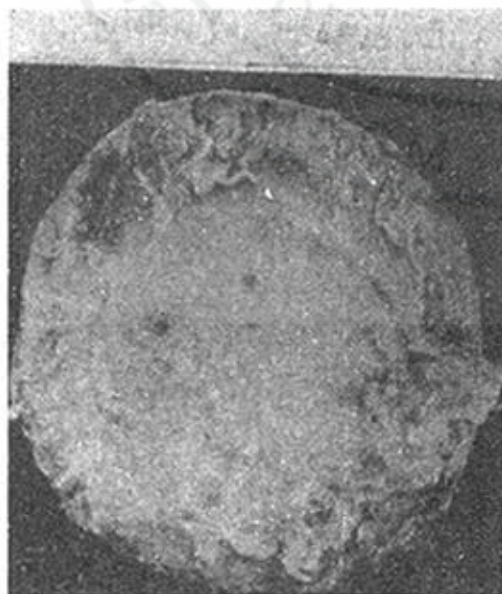


FIGURA 3. Pieza anatómica macroscópica del quiste dermoide de inclusión congénita.

llamarla quiste dermoide congénito de inclusión en cuero cabelludo, mientras Adeloje y Odeku le nombraron quiste dermoide congénito subgaleal sobre fontanela anterior.<sup>7</sup> En la actualidad se conoce internacionalmente como quiste dermoide de inclusión congénita (QDIC).

El QDIC se sitúa con más frecuencia en la región craneal anterior, como el caso que se reporta aquí y predomina en los varones con una frecuencia 2:1.<sup>1,3</sup> Embriológicamente se atribuye a la inclusión de elementos ectodérmicos durante el cierre del surco neural entre la tercera y quinta semanas de vida intrauterina. Desde el punto de vista clínico es un tumor de consistencia blanda, localizado en línea media habitualmente sésil y no doloroso a la palpación. Se considera sin comunicación intracraneal, aunque se han reseñado

casos que se conectan a través de un pedículo con la duramadre, por lo que pudiera pensarse en el diagnóstico de meningoencefalocelo como sucedió inicialmente en los casos de Smith.<sup>6</sup>

Los primeros adultos con QDIC fueron 2 nigerianos destacados por Ojikuttu y Mordi en 1980.<sup>5</sup> Es precisamente en el continente africano donde existen las mayores series y hasta hace algunos años esta enfermedad era considerada como propia de la raza negra. Actualmente se conoce que esto no es cierto, luego de varios trabajos realizados en pacientes de la raza blanca.<sup>8</sup> El primer informe del hemisferio occidental en pacientes no descendientes de africanos lo realizaron Sonntag y Waggener en México<sup>9</sup> y se debió a una niña de 2 años. Otros 4 enfermos se han detectado, el último recogido en la literatura médica revisada y fue un brasileño de 24 años,<sup>10</sup> por lo que se considera que esta niña constituye el caso número 6 en este hemisferio, aunque no se puede asegurar que no descende de africanos por el gran mestizaje existente en Cuba.

En la paciente objeto de estudio, el quiste se observó al nacimiento y coincidió con el 50 % de los casos de Glassauer.<sup>1</sup> La cirugía está indicada para prevenir las infecciones, obtener el diagnóstico y por razones cosméticas. Adeloje y Odeku<sup>3</sup> encontraron en los quistes de pequeño tamaño bajas concentraciones de proteínas, glucosa, sodio y cloruros, con altas concentraciones de potasio, mientras en quistes grandes predominaron concentraciones de sodio y cloruros sobre el potasio. En los casos de Ojikuttu y Mordi<sup>5</sup> éstos tenían consistencia pastosa.

El caso que se estudia aquí presentó al examen histopatológico los elementos habituales, dados por una cápsula constituida por epitelio estratificado con anejos de piel, glándulas sudoríparas y folículos pilosos, además de una reacción inflamatoria del tipo de granuloma por cuerpo extraño; esto último se consideró una novedad, pues no había sido reportado anteriormente. La niña, 3 años después de operada, desarrolla una vida normal para su edad.

## SUMMARY

The case of a 2-year-old girl presenting with a congenital inclusion dermoid cyst of the anterior fontanel is described. Satisfactory results were attained with surgery. Clinical, surgical and histopathologic aspects are pointed out. After making a thorough review of medical literature on the topic, it was found that this was the sixth case reported in the Western Hemisphere and the first one in Cuba.

*Key words:* DERMOID CYST/ congenital; SKULL NEOPLASMS.

## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Glassauer FE, Levy LF, Anchterlonie WC. Congenital inclusion dermoid cyst of the anterior fontanel. *J Neurosurg* 1978;48:274-8.
2. McAvoy IM, Zuckerbraun L. Dermoid cyst of the head and neck in children. *Arch Otolaryngol* 1976;102:529-31.
3. Adeloje A, Odeku EL. Congenital subgaleal cyst over the anterior fontanel in Nigerian. *Arch Dis Child* 1971;46:95-8.
4. Mohanty S. Dermoid cyst over the anterior fontanel. *J Neurosurg* 1978;49:627-31.
5. Ojikuttu NA, Mordi VPN. Congenital inclusion cyst located over the region of the anterior fontanel in adult Nigerians. *J Neurosurg* 1980;52:724-7.
6. Smith F. Case report: subgaleal inclusion cyst overlying the anterior fontanel. *PNG Med J* 1967;10:129-39.
7. Adeloje A. Dermoid cyst of anterior fontanel (Cartas al editor) *J Neurosurg* 1978;62:49-50.

8. Pannel BW. Dermoid cyst of anterior fontanel. *Neurosurgery* 1982;2:317-23.
9. Sonntag VKH, Waggener JD. Congenital dermoid cyst of the anterior fontanel in Mexican - American. *Surg Neurol* 1980;13:371-3.
10. Araujo H. Cisto dermoide de inclusao localizado na regio da fontanela anterior no adulto: a presetao de um caso. 1989;3(2):102-4.

Recibido: 12 de mayo de 1993. Aprobado: 14 de septiembre de 1993.

Dr. *Ricardo Hodelln Tablada*. Calle 4ta., número 652, entre L y M, reparto Sueño, Santiago de Cuba 9, Código postal 90900, Cuba.

