



---

**QUISTES DERMOIDES DE INCLUSIÓN CONGÉNITA EN FONTANELA ANTERIOR: EXÉRESIS EN OJAL PERILESIONAL COMO ALTERNATIVA QUIRÚRGICA**

**Matos Roberto<sup>1,2</sup>, Casanova Leonardo<sup>1</sup>, Sánchez José<sup>1</sup>, Castellano Victor<sup>1</sup>, Quero Armando<sup>1</sup>.**

- 1. Servicio de Neurocirugía “Dr. Gerardo Caycedo”, Hospital Central Universitario Antonio María Pineda**
- 2. Hospital Universitario Pediátrico Agustín Zubillaga. Barquisimeto. Edo. Lara. Venezuela.**

**CORRESPONDENCIA:** Dir. Urb. Bararida, calle 3, casa 51, Barquisimeto, Edo Lara. Venezuela. Cod. Postal: 3001 Telf. +58 (0412)5496833

**E-MAIL:** [roberto\\_omer@hotmail.com](mailto:roberto_omer@hotmail.com) (disponible para contacto, discusión o aporte de material).

**RESUMEN**

Existen múltiples lesiones de la región fontanelar anterior, siendo habitualmente Quistes dermoides; término que designa lesiones quísticas delimitadas por epitelio escamoso, pudiendo contener apéndices cutáneos; clasificándose en tres categorías: 1) Quiste dermoide congénito tipo teratoma; 2) Quiste dermoide de implantación,



adquirido; y 3) Quiste dermoide de inclusión congénita (QDIC). Representando una patología rara, con incidencia mundial del 0,1-0,5% de tumores craneales, siendo el QDIC el tipo común dentro de una enfermedad infrecuente, con 25% de ellos ubicándose en la fontanela anterior. Se presenta el análisis de 7 casos operados con incisión en ojal perilesional; obteniendo como hallazgo en todos, quistes dermoides, probablemente asociados a inclusión congénita. La técnica quirúrgica habitual consiste en exéresis por incisión coronal ó sagital sobre su eje mayor, con disección posterior marginal para exposición y resección, con buenos resultados generales pero relativa frecuencia de ruptura incidental del quiste, que amerita aspirado de la lesión, dificultando la simplicidad habitual del procedimiento. Otros centros realizan incisiones arciformes de base rostral, amplias, con exposición total de la lesión para disección y exéresis, más cruento que el procedimiento clásico a pesar de permitir disección y escisión más simple. Se propone utilizar la incisión en ojal por haber probado ser un procedimiento sencillo y seguro, que combina pequeñas incisiones y con escasa manipulación, con una disección facilitada de la lesión que permite retiro sencillo de la pieza completa.

**PALABRAS CLAVE:** Quiste dermoide, fontanela anterior, técnica quirúrgica.

**CONGENITAL DERMOID INCLUSION CYSTS OVER THE ANTERIOR  
FONTANELLE: BUTTONHOLE EXERESIS AS A SURGICAL  
ALTERNATIVE**

**ABSTRACT**

There are multiple lesions arising from the anterior fontanelle region, which are usually Dermoid Cysts ; a term used to name cystic lesions bordered by scaled epithelium, that



may contain cutaneous appendages; being classified in three categories: 1) Teratoma type Congenital Dermoid Cyst; 2) Acquired Implantation Dermoid Cyst and 3) Congenital Inclusion Dermoid Cyst (CIDC). Representing a rare pathology, with a world incidence of 0,1-0,5% of cranial tumors, being the CIDC, the most common within an infrequent disease, with 25% of them located over the anterior fontanelle. We present the analysis of 7 cases operated with a perilesional buttonhole incision; obtaining as a finding in all, Dermoid Cysts, probably associated to congenital inclusion. The usual surgical technique consists in exeresis by coronal or sagittal incision over its greater axis, with later marginal dissection to expose and resect it, with general good results but a relative frequency of incidental rupture of the cyst, that needs aspiration of the lesion, making harder the usual simplicity of the procedure. Other centers perform arch form incisions with rostral base, wide, with total exposure of the lesion for dissection and exeresis, more aggressive than the classic procedure despite allowing a simpler dissection and exeresis. The use of the buttonhole incision is proposed for having proved to be a simple and safe procedure, which combines small incisions and little manipulation, with an eased dissection of the lesion that allows a simpler extraction of the total piece.

**KEYWORDS:** Dermoid Cyst, anterior fontanelle, surgical technique.

## INTRODUCCIÓN

Existen multiplicidad de lesiones que pueden presentarse en la región cefálica infantil, con capacidad de simular tratarse de cefalocelos; las cuales, de ubicarse en la región fontanelar

anterior, por lo general suelen tratarse de Quistes Dermoides (1); término patológico que designa a una lesión quística delimitada por epitelio escamoso, cuyo contenido presenta apéndices cutáneos como folículos



pilosos, glándulas sebáceas y/o sudoríparas (2); clasificándose en tres categorías como son: 1) Quiste dermoide congénito tipo teratoma; 2) Quiste dermoide de implantación, adquirido; 3) Quiste dermoide de inclusión congénita (QDIC) (3-5).

Esta entidad representa una patología rara, con una incidencia mundial del 0,1-0,5% de los tumores craneales con predominio del sexo femenino (3,6,7), siendo el QDIC el más común dentro de una enfermedad muy infrecuente, de los cuales, el 25% se ubican en la fontanela anterior<sup>6</sup>, hecho que se encuentra justificado por la importancia embrionaria y que en el desarrollo posee dicha estructura, como punto de cierre craneal, lo que le brinda alta capacidad para la inclusión de células ectópicas cutáneas<sup>8</sup>, vista con mayor frecuencia en pacientes de raza negra como se vio epidemiológicamente desde las primeras descripciones de esta entidad en 1971 (9,10).

Dada la variedad de lesiones cefálicas de la infancia que se pueden presentar en esta zona, es de gran importancia establecer el diagnóstico diferencial de las mismas (lipomas, hemangiomas, cefalohematomas, quistes sebáceos, quistes epidermoides, abscesos, meningoencefalocelos, linfangiomas, sinus pericranii, hematomas subgaleales, entre otros), así como el grado de compromiso de la calota y otras características que implican variaciones en el diagnóstico o la conducta pertinente (7,11).

A pesar del “predominio racial” ya establecido, y la infrecuencia de la patología, suele verse como una entidad bastante simple y de buen pronóstico, con técnicas clásicas de resolución y escaso interés en el reporte de los mismos (229 casos registrados en la literatura mundial desde 1965 hasta 2003) (5); sin embargo, aún existe desconocimiento de la entidad, que lleva a muchos galenos a confusión en su diagnóstico, y en Venezuela, son



escasos los datos propios de la patología, aun cuando existen referencias desde 1964 de los quistes bregmáticos como agrupación de las diferentes lesiones que pueden aparecer en la región (12).

#### **MATERIALES Y MÉTODOS**

Se trata de un estudio observacional, transversal, donde se realizó una revisión de la literatura bajo el uso de motores de Búsqueda Web para revistas Indexadas, para la obtención de artículos con referencia a la patología en cuestión, y previo consentimiento informado y autorización familiar para el uso de imágenes y datos clínicos con preservación de la identidad de los pacientes, se realizó revisión de la historia clínica de pacientes sometidos

a resolución quirúrgica para exéresis de quiste de fontanela anterior, resueltos por exéresis simple por incisión en ojal perilesional, en el Hospital Universitario Pediátrico Agustín Zubillaga en el Lapso 2013-2015, describiendo la técnica utilizada, los hallazgos y evolución postoperatoria registrada en el control de cada paciente.

#### **DESCRIPCIÓN DE CASOS Y TÉCNICA QUIRÚRGICA.**

Se presentan siete casos de quistes dermoides en fontanela anterior, en niños mestizos, de tez morena, sin predominio caucásico ni afrodescendiente. Los datos clínicos se resumen en la Tabla 1.

Tabla 1. Características clínicas, radiológicas, morfológicas e histopatológicas de los casos de Quistes de Fontanela Anterior operados en el HUPAZ en el lapso 2013 - 2015

Caso	Edad	Sexo	Radiológico	Quiste	Biopsia
1	8 m	F	LOE de partes blandas, contenido hipodenso.	3 cms, consistencia blanda, líquido espeso.	Quiste Dermoide
2	5 m	M	LOE de partes blandas, contenido hipodenso.	3 cms, consistencia blanda, material caseoso.	Quiste Dermoide
3	2 a	F	LOE con remodelamiento óseo. Hipodenso.	4 cms, consistencia blanda, material caseoso.	Quiste Dermoide
4	4 m	M	LOE de partes blandas, contenido hipodenso.	2,5 cms, consistencia blanda, líquido claro.	Quiste Dermoide
5	2 a	F	LOE con remodelamiento óseo. Hipodenso.	4,5 cms, consistencia blanda, líquido claro y material caseoso	Quiste Dermoide
6	1 a	F	LOE con remodelamiento óseo. Hipodenso.	3,5 cms, consistencia blanda, líquido claro y material caseoso	Quiste Dermoide
7	7 m	M	LOE de partes blandas, contenido hipodenso.	3,5 cms, consistencia blanda, líquido claro.	Quiste Dermoide

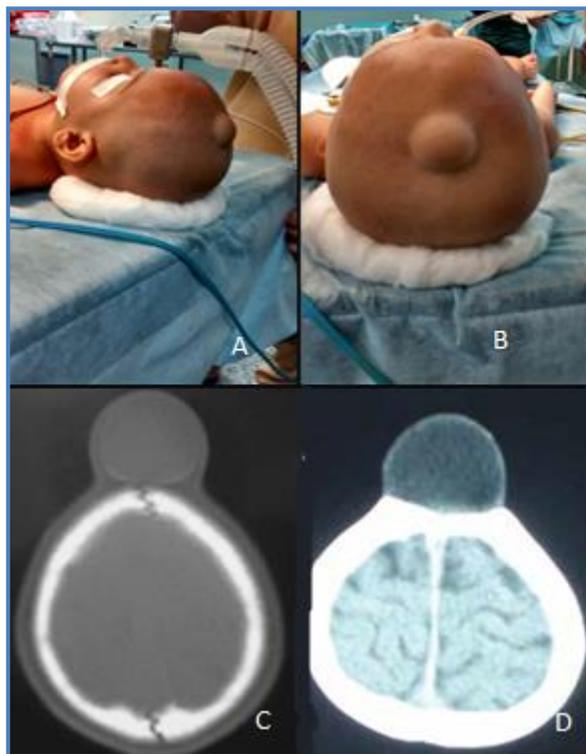
Fuente: Propia.

Se trata de 4 pacientes femeninos y 3 masculinos, con rango de edad entre 4 meses y 2 años, remitidos a valoración por neurocirugía por presentar una tumoración redondeada sobre la fontanela anterior (fig.1 A y B), con tamaño entre 2,5 cm y 4,5 cm de diámetro, sin signos de flogosis ni lesiones cutáneas adyacentes o sobreañadidas, siendo en todos los casos, a la palpación, una lesión blanda, renitente, indolora, con bordes definidos, con aparente adherencia a planos profundos, no dolorosa. Los estudios imagenológicos se basaron en

radiología simple y TC de cráneo con ventana ósea y cerebral en plano sagital, axial y coronal al momento de la consulta, con dos pacientes que además acudieron con IRM cerebral no contrastada. En la TC se apreció que se trataron de lesiones hipodensas, redondeadas, de aspecto quístico, bien delimitadas, epicraneales (fig. 1 C y D), con tres casos donde condicionaron remodelamiento óseo, sin compromiso directo de estructuras vasculares o parénquima cerebral, ni relación o alteración presente en sistema ventricular; detalles igualmente

evidenciados en los dos casos que presentaron IRM, con presencia de

contenido hiperintenso en el componente quístico evidente.



**Figura.1** Presentación clásica del Quiste dermoide. A,B. Tumoración blanda, redondeada, sésil, sobre región fontanelar anterior, no dolorosa. C,D. Tomografía de cráneo en ventana ósea y ventana cerebral, con imagen de aspecto hipodenso, probablemente quística, impresiona encapsulada por su doble contorno, puede generar remodelamiento óseo.



Todos los pacientes fueron llevados a mesa operatoria para exéresis, previa infiltración del área de incisión con solución preparada a 1:100.000 de adrenalina, diluida en NaCl al 0,9% (fig.2), con incisión arciforme en ojal con base anterior, marcada siguiendo el borde posterior a manera de ojal perilesional, manteniendo separación de 0,5 cms de la pieza, con los extremos laterales orientados a ángulo obtuso (trayectoria en apertura) que sobrepasen, en el plano sagital, el nivel del diámetro lateral de la proyección de la pieza (debe ir más allá de la proyección de la mitad de la lesión) según la necesidad de exposición (fig.3 A-C) y disección subperióstica exponiendo la tabla ósea y respetando el tejido de la fontanela, utilizando disección roma con apoyo de torundas, para abordar y elevar la lesión, en

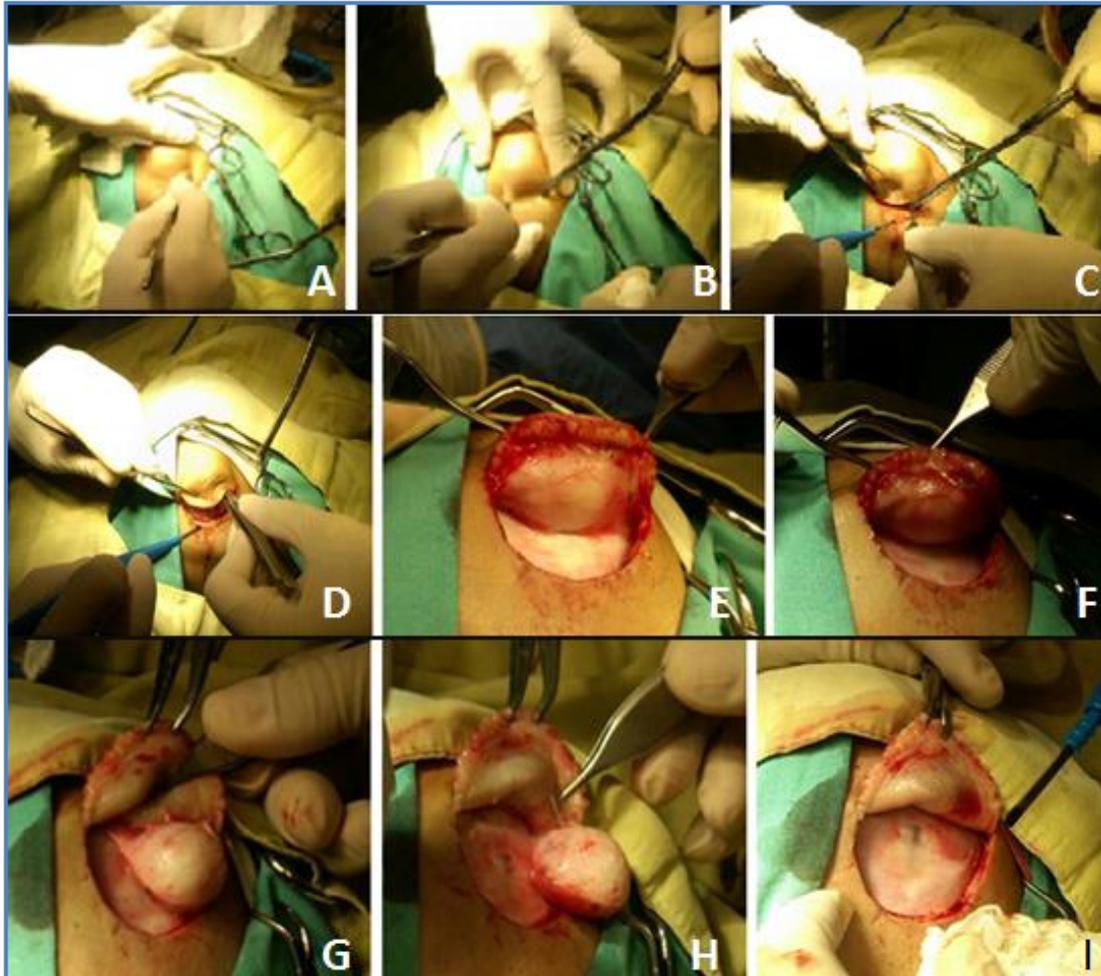
bloque con el cuero cabelludo, separándola de la tabla ósea y fontanela en una sola pieza, controlando las estructuras sensibles del lecho, manteniéndola adherida al colgajo cutáneo (fig.3 D-F), para luego ser disecada del plano superficial con disección roma con torundas y pinzas romas, con inversión del colgajo cutáneo (presionando hacia la lesión para exponerla y facilitar la disección), permitiendo extraer la pieza completa, con su cápsula, sin ruptura incidental en el acto quirúrgico, dejando tanto el lecho como el colgajo cutáneo limpios (fig.3 G-I), manteniendo una adecuada relación entre la practicidad de la técnica, la ausencia de morbilidad post quirúrgica, la capacidad de extracción simple de la lesión completa, en bloque (lo que evita la recidiva) y el resultado estético (fig. 4 A y B) final.



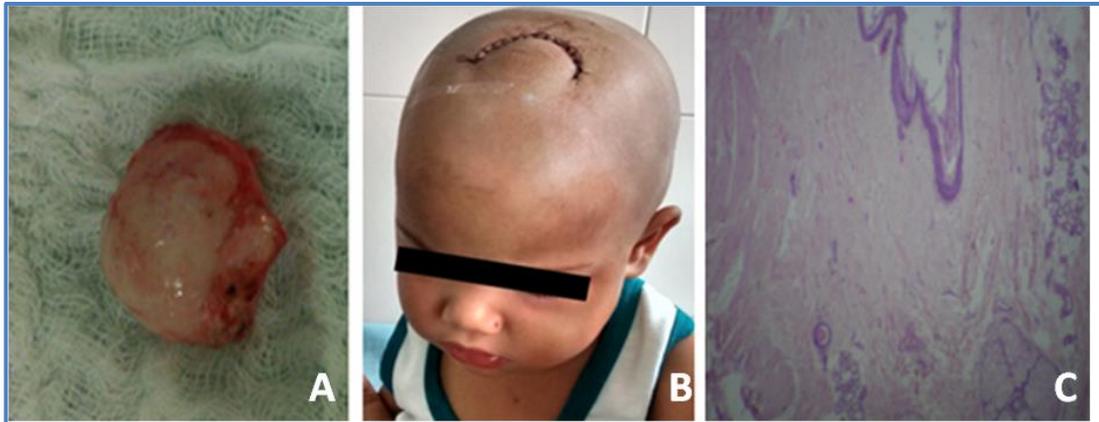
**Figura 2. Infiltración perilesional en el área de incisión. Solución NaCl al 0,9% con adrenalina en 1:100.000**

Todas las piezas eran de consistencia blanda, con tamaño entre 2,5 cm y 4,5 cm de diámetro; presentaron al estudio anatomopatológico, material caseoso, líquido viscoso claro, líquido espeso o combinación de dichos hallazgos, sin evidencia macroscópica de anexos cutáneos; resultando al estudio histopatológico (fig.4 C) como lesiones

compatibles con diagnóstico de Quiste Dermoide, lo cual aunado a la presentación clínica y grupo etario, los permitió clasificar como Quistes Dermoides de Inclusión Congénita. Todos los pacientes presentaron evolución clínica y estética satisfactoria, sin ninguna morbilidad post operatoria.



**Figura 3. Técnica quirúrgica de exéresis con incisión en ojal para quistes dermoides de fontanela anterior. A-C. Incisión arciforme de base anterior, marginal, a 0,5 cms del borde de la lesión, cuyos extremos terminen orientados hacia la apertura de la base y sobrepasan en el plano sagital el nivel de la mitad de la pieza, con hemostasia inmediata. D-F. Disección roma de la base de la lesión, separándola de la tabla ósea y la fontanela anterior con apoyo de torundas, levantando colgajo cutáneo y pieza a extraer, en un solo bloque. G-I. Disección roma para separar la pieza a extraer del colgajo cutáneo, con apoyo de torundas e inversión del colgajo, retirando la lesión completa, incluyendo su cápsula, dejando fondo y piel limpios.**



**Figura 4. Pieza anatómica y resultado estético e histopatológico. A. Pieza completa tras su resección. B. Resultado estético de la cirugía previo retiro de puntos de sutura, se aprecia el tamaño de la incisión, su forma y distribución. C. Micrografía donde se evidencia pared quística con evidencia de epitelio escamoso estratificado y material de aspecto queratinizado en el lumen. Tejido subepitelial con glándulas sebáceas evidentes. H-E 100x**



**Figura 5. Abordajes Clásicos para la exéresis de quistes dermoides en fontanela anterior. A. Incisión Sagital clásica sobre diámetro anteroposterior del quiste. Exposición de la**



lesión separada de la piel, dejándola implantada al fondo. B. Incisión coronal sobre diámetro lateral del quiste, con ruptura intraoperatoria del quiste durante la disección. C. Marcaje para incisión arciforme clásica, amplia. D. Abordaje arciforme, cruento, con disección de la pieza dejándola implantada al fondo

## DISCUSIÓN

El QDIC es producido por defectos del desarrollo embriológico durante la 3ra y 5ta semanas del mismo, asociados a inclusión de tejido cutáneo ectópico en tejido óseo o conectivo en formación, en las líneas de fusión del embrión, lo cual explica su alta frecuencia en la línea media, sobre todo en la región de la fontanela anterior (6,7,13), lo cual favorece el diagnóstico diferencial con lesiones como el quiste epidermoide (mucho más frecuentes, pero de inclusión habitualmente adquirida), con localización habitual más lateral y de origen distinto (13), entre la gran variedad de entidades que conforman los diagnósticos diferenciales, en especial por el riesgo existente de malignización, que, aunque

extremadamente raro, ha sido documentado en la literatura, al igual que las recidivas asociadas a exéresis previas (13,14).

Histológicamente están constituidos por una cápsula fibrosa, delimitada por epitelio escamoso estratificado (fig.4 C), con tejido subepitelial que puede contener anexos cutáneos (folículos pilosos, glándulas sebáceas, glándulas sudoríparas), con una luz habitualmente conteniendo material queratinizado, células descamadas, material líquido claro o amarillento según su tiempo de evolución y contenido exocrino o no, habiéndose demostrado presencia de sodio, potasio, cloro, glucosa, según los hallazgos de algunos autores en las diferentes series presentes en la literatura (5,7,9,13).



Su localización es subgaleal, con una ancha implantación sobre el pericráneo y el hueso, pudiendo ocasionar erosión con su crecimiento, y al estar en relación a la fontanela abierta, pueden adherirse firmemente a la duramadre o incluso a la pared superior del seno longitudinal superior, representando una condición de dificultad a la hora de realizar la disección y exéresis (7).

No se evidencian reportes en la literatura, donde se manifiesten trastornos o anormalidades neurológicas asociadas a estas alteraciones, lo cual sugiere un curso predominantemente benigno, dada la baja tasa de complicaciones quirúrgicas o generales, sin embargo, la indicación siempre debe ser la resolución operatoria, considerando el riesgo de malignización anteriormente mencionado, así como también el continuo crecimiento de la lesión que condiciona un importante defecto estético, que además presenta riesgo de

eventual sobreinfección, ya que su exéresis total, tratándose de una cirugía con técnica impecable, siempre será eminentemente curativa (5,7,10).

La técnica quirúrgica habitual consiste en su exéresis a través de incisión coronal ó sagital de tipo transversa sobre el eje mayor de la lesión, con disección posterior marginal para exposición y resección con disección y en algunos casos, resección de periostio adyacente, con buenos resultados generales, no obstante, con relativa frecuencia de ruptura incidental del quiste, que amerita aspirado de la lesión y dificulta la simplicidad habitual del procedimiento (fig.5 A y B); otros centros optan por incisiones arciformes de base rostral, amplias, con exposición total de la lesión para posterior disección y exéresis, lo que puede considerarse bastante más cruento que el procedimiento clásico a pesar de permitir una disección y escisión más simple y compacta de la lesión (fig. 5 C y D); en ambas técnicas,



la ruptura y el manejo de la divulsión cutánea hasta abordar la lesión constituyen factores de riesgo que, a pesar de lo muy infrecuente, pueden asociarse a recidivas.

Se propone el uso de la exéresis con técnica en ojal por haber probado ser un procedimiento sencillo y seguro, que combina pequeñas incisiones y manipulación, con una disección facilitada de la lesión que permite retiro sencillo de la pieza completa, con resultados estéticos satisfactorios, evitando la apertura de la lesión o el dejar remanentes capsulares en los planos quirúrgicos.

### CONCLUSION

Si bien, los QDIC son lesiones relativamente infrecuentes, diversos autores concuerdan con que las series reportadas han fluctuado con los años, no obstante una de las causas primordiales puede atribuirse a subregistro por desconocimiento en los

niveles primarios de atención, o diagnósticos erróneos que no permiten adecuado control de estos casos.

En Venezuela, los datos estadísticos suelen ser insuficientes para establecer una caracterización epidemiológica de la entidad, además de que la población es predominantemente mestiza, lo que no permite guiarse por la epidemiología con predominio racial descrita. Sin embargo, las diferentes series han demostrado la presencia de los quistes de fontanela anterior en todos los grupos raciales, y debe tenerse presente en toda lesión que se origine en dicha área.

Es de gran importancia continuar estimulando las futuras investigaciones respecto a ésta y otras alteraciones morfológicas ya que a pesar de su simplicidad quirúrgica, pueden asociarse a otras enfermedades, malignizarse, o ser manifestaciones iniciales de alguna patología subyacente, y es la formación e investigación médica continua, la que



podrá dilucidar y revelar cada vez más información sobre estas lesiones en nuestra población, para así poder brindar una adecuada atención a los pacientes neuroquirúrgicos que las presenten.

#### CONFLICTOS DE INTERES

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses en relación con el trabajo presentado, ni se recibió ningún tipo de aporte o remuneración relacionada con su desarrollo, de algún ente público o privado.

#### REFERENCIAS

1. Barkovich AJ. Pediatric neuroimaging. 3rd ed. Philadelphia: Lippincott, Williams & Wilkins; 2000. pp 55-58.
2. Masood M, Farideh N, and Mostafa El K. Congenital dermoid cyst of the anterior fontanel. Indian J Plast Surg. 2008 Jul-Dec;41(2):238-40.
3. Aslan Ö. Congenital dermoid cyst of the anterior fontanelle in Turkish children-four case reports. NeurolMed Chir. Tokyo. 2004;44:150-2.
4. Karim A, Joarder A, Kamal T, et al. Congenital dermoid inclusion cyst over the Anterior Fontanelle: report of two cases. Pulse Vol 7. 2014
5. Aquino H. Congenital dermoid inclusion cyst over the Anterior Fontanelle: report of three cases. Arq Neuropsiquiatr. 2003;61:448-52.
6. Marlon Barahona Soto, José E. Mejía, Sandra C. Vélez. Quiste dermoide en la fontanela anterior: Informe de caso. Rev med hondur, 78 (4):2010.
7. Agrawal A et al., Subgaleal dermoid cyst of the anterior fontanelle in a child, Egypt J Radiol Nucl Med. 2015: 185

- (Artículo web in press) disponible como: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ejrn.2015.08.016>
8. Oliván G, Comuñas F, López M, Lázaro A, Olivares J. Quiste dermoide congénito de fontanela anterior. Acta Pediatr. Esp. 1989; 47(6): 388-390.
  9. Adeloje A, Odeku EL. Congenital subgaleal cysts over the anterior fontanelle in Nigerians. Arch Dis Child 1971;46:95-98.
  10. Odeku El. Peculiar subgaleal inclusion cysts, Ghana Med. J., 1965: 4:37-41.
  11. Martínez J, Almagro M, Poza M, Puche A, Sola J. Quiste dermoide de la fontanela anterior en el niño: Significado clínico y distinción del Encefalocele. An. Esp. Pediatr. 1992; 2: 381-383.
  12. Krivoy A. Quistes bregmáticos. Presentación de cinco casos. Gac. Med. Caracas. 1964: Gac Med Caracas 72:453-472.
  13. Álvarez J, Riesgo P, Botella C, Vila M, Santamaría J. Quistes dermoides de la fontanela anterior. Neurocirugía. 1994: 5:4-8
  14. Stannard M, Currarino G. Subgaleal dermoid cyst of the anterior fontanelle: Diagnosis with sonography. AJNR. 1990: 11:349-352.