

颅中窝硬膜外表皮样囊肿一例

杨涛 王玉玉 赵洪新 朱剑栋 李毅

【关键词】 表皮囊肿； 颅窝,中； 硬膜外腔； 病例报告

【Key words】 Epidermal cyst; Cranial fossa, middle; Epidural space; Case reports

Epidural epidermoid cyst on the middle fossa: one case report

YANG Tao, WANG Yu-yu, ZHAO Hong-xin, ZHU Jian-dong, LI Yi

Department of Neurosurgery, Affiliated Hospital of Zunyi Medical University, Zunyi 563000, Guizhou, China

Corresponding author: LI Yi (Email: 1729388930@qq.com)

Conflicts of interest: none declared

患者 男性,52 岁。主因反复头痛 10 年、加重 3 天,于 2019 年 5 月 2 日入院。患者 10 年前因车祸致左侧额颞部损伤,于当地医院行左侧额颞部头皮清创缝合术,术后出现右侧额颞部持续性胀痛,不随体位改变,病程中无晨轻暮重以及其他致病情加重或缓解因素,无头晕、耳鸣、视力障碍等,曾于外院就医,考虑为颅内占位性病变,但拒绝手术。入院前 3 天头痛症状突然加重,性质同前,至我院就诊,门诊头部 CT 检查显示右侧额颞部交界区-蝶骨小翼膨胀性骨质破坏并大片低密度影,局部骨皮质不连续,未见明确的软组织肿胀或肿物,左侧颧弓陈旧性骨折,脑实质未见明显异常(图 1);腹部 CT 提示胆囊结石、急性胆囊炎和局限性腹膜炎,腹腔少量积液。门诊以“右侧颅中窝占位性病变、右侧额颞部交界区骨质破坏,原因待查”收入院。入院后体格检查:左侧额颞部长度约 7 cm 的弧形缝合瘢痕,其余各项均无异常发现。实验室检查:血常规白细胞计数 $17.03 \times 10^9/L$ [$(3.50 \sim 9.50) \times 10^9/L$]、中性粒细胞计数 $11.75 \times 10^9/L$ [$(1.80 \sim 6.30) \times 10^9/L$]、C-反应蛋白(CRP) 187.70 mg/L ($0.07 \sim 8.20 \text{ mg/L}$)、谷氨酰转移酶为 108 U/L ($10 \sim 60 \text{ U/L}$)、胆汁酸总量为 $19.48 \mu\text{mol/L}$ ($0.14 \sim 9.66 \mu\text{mol/L}$)。头部 MRI 显示右侧颞骨膨胀性骨质破坏,大小约 $33.40 \text{ mm} \times 20.24 \text{ mm} \times 28.50 \text{ mm}$,内容物呈短或长 T_1 、长 T_2 信

号,边界清晰,DWI 呈高信号,增强扫描病灶无明显强化,脑实质未见异常信号(图 2)。临床诊断:右侧颅中窝占位性病变,原因骨囊肿或嗜酸性肉芽肿?于 2019 年 5 月 14 日行开颅肿瘤切除术。根据影像学定位,手术取右侧颞前直切口入路,可见病变位于右侧额颞部交界区、蝶骨脊外 1/3 处,大小为 $33.20 \text{ mm} \times 20.10 \text{ mm} \times 30.30 \text{ mm}$,质地柔软,侵犯颅骨但硬脑膜未受累,分块切除包膜内“豆腐渣”样内容物,分离病变包膜与硬脑膜,完整切除包膜。术后组织学形态观察,病变呈囊性,囊壁可见成熟鳞状上皮,囊内有大量角化物(图 3),病理诊断为右侧颅中窝表皮样囊肿。术后头痛程度明显减轻,共住院 22 天,出院后 1 年随访时 CT 未见肿瘤复发。

讨 论

1807 年,Pinson 首次对颅内表皮样囊肿进行描述,至 19 世纪中叶,Remark 提出上皮细胞异位生长理论^[1-2]。1922 年,Cushing 将其命名为“中枢神经系统表皮样囊肿”^[3],是一种生长缓慢的神经系统假性肿瘤,通常于神经管闭合时外胚层上皮细胞异位位于神经管内,上皮细胞脱落聚集甚至分解为角质和胆固醇结晶,逐渐形成囊肿^[4]。曾有文献报道,颅脑创伤^[5]或有创性操作如腰椎穿刺术、开颅手术、颅骨医源性穿刺等^[6]后天因素也可是诱发因素,其发生机制可能为创伤或穿刺使上皮细胞进入板障并聚集、分解为角质和胆固醇结晶,逐渐形成囊肿。中枢神经系统表皮样囊肿无明显性别差异^[7-8],高峰发病年龄为 (40 ± 20) 岁^[7],占颅内肿瘤的 $0.2\% \sim 1.8\%$ ^[9],

doi: 10.3969/j.issn.1672-6731.2020.09.014

作者单位:563000 遵义医科大学附属医院神经外科

通讯作者:李毅,Email: 1729388930@qq.com

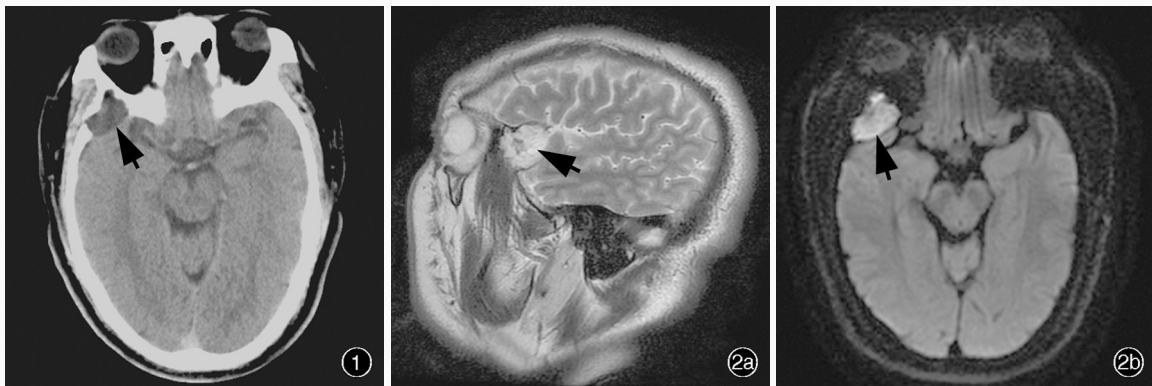


图1 头部CT显示,右侧颞额部交界区-蝶骨小翼膨胀性骨质破坏并大片低密度影(箭头所示),局部骨皮质不连续 图2 头部MRI检查所见 2a 矢状位T₂WI显示右侧颞骨膨胀性破坏,病变呈高信号(箭头所示) 2b 横断面DWI显示右侧颞骨膨胀性破坏,病变呈高信号(箭头所示),考虑良性病变(骨囊肿或血管瘤)

Figure 1 Preoperative head CT showed expansive bone destruction at the junction of right frontotemporal region and the sphenoid winglet, with large hypointensity and local bone discontinuity (arrow indicates). **Figure 2** Preoperative head MRI findings. Sagittal T₂WI showed expansive bone destruction of the right temporal bone with hyperintensity (arrow indicates, Panel 2a). Axial DWI showed benign lesions of bone with hyperintensity in the right temporal bone region (arrow indicates, Panel 2b).

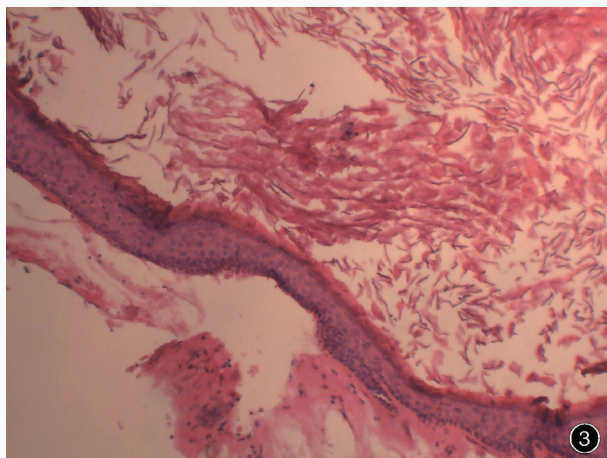


图3 光学显微镜观察病变呈囊性,囊壁可见成熟鳞状上皮,囊内可见大量角化物,提示表皮样囊肿(右侧颅中窝) HE染色 ×100

Figure 3 Optical microscopy showed the tissue was cystic with mature squamous epithelium on the wall and a large number of keratinized substances in the capsule. Pathological results: right middle cranial fossa epidermoid cyst. HE staining ×100

根据发生部位可以分为硬膜下、硬膜外或板障内表皮样囊肿^[2],最常见于脑桥小脑角(CPA)区、蝶鞍区、松果体区和第四脑室内。由于中枢神经系统表皮样囊肿具有呈线性生长、病程长等特点^[10],其症状与体征大多源于周围脑组织受压或包绕神经、血管^[11],表现为听力丧失、头晕、步态障碍、三叉神经痛、耳鸣、视力障碍、头痛、共济失调、癫痫发作、颅内压增高等。典型病例经CT和(或)MRI检查即可明确诊断,CT表现为边界清晰的低密度肿物^[9],CT值为-5~-10 HU,颅骨内外板受病变侵蚀膨胀而变薄,呈圆形或卵圆形^[12],增强扫描囊壁均一,无明显强化征象;MRI呈现长T₁、长T₂信号,DWI呈高信号。但是当囊肿继发出血、边缘钙化或囊腔内含有较多胆固醇、脂质、蛋白质时,其影像学表现则不典型^[13-14]。因此,术前影像学检查尤为重要,研究显

示,MRI平扫和增强扫描,以及DWI可资鉴别中枢神经系统表皮样囊肿与蛛网膜囊肿、皮样囊肿、脑脓肿和嗜酸性肉芽肿^[11,15-16];当病变侵犯颅骨时,还可与脑膜瘤和颅骨血管瘤^[17]相鉴别。(1)蛛网膜囊肿:蛛网膜囊肿因含有自由水分子,表观扩散系数(ADC)值极高,与脑脊液相似;DWI呈低信号,可以与表皮样囊肿鉴别。(2)皮样囊肿:DWI呈等或略低信号,可作为与表皮样囊肿的鉴别特点。(3)脑脓肿:DWI呈明显高信号,但MRI平扫显示脓肿边缘明显水肿,增强后脓肿壁明显强化;表皮样囊肿MRI平扫无水肿,增强扫描无强化的囊肿壁,可以作为二者的鉴别诊断要点。(4)嗜酸性肉芽肿:DWI呈高信号,但ADC值与脑白质相似,增强后病灶呈明显强化征象,而且,高峰发病年龄为3~10岁,与表皮样囊肿好发于40岁以上成人有所不同。(5)脑膜瘤:

通常位于脑外,与硬脑膜紧密相连,占位效应明显,MRI呈长 T_1 、短 T_2 信号,增强扫描可见“鼠尾征”,具有鉴别诊断意义。(6)颅骨血管瘤:CT或MRI检查可见肿物内骨嵴边缘清晰锐利,存在明显的“硬化环”,增强扫描无骨嵴区域强化,此为与表皮样囊肿之鉴别点。本文患者CT呈低密度,MRI呈长 T_1 、长 T_2 信号,DWI呈高信号,与文献报道相一致^[15]。中枢神经系统表皮样囊肿较少发生于硬膜外,约占10%^[11],主要位于额顶枕叶颅骨板障内,蝶骨等颅中颅板障内并非该病好发部位,本文病例病变位于颅中窝硬膜外,且仅表现为创伤对侧头痛,症状不典型,故术前未能明确诊断,通过术后再进一步病理检查方明确病变性质。

中枢神经系统表皮样囊肿以良性为主,临床实践中通过分析病变与周围组织间的解剖关系,借助神经内镜、神经导航、手术显微镜等设备^[11,18-21],采取不同的手术入路,在尽可能保留正常组织的情况下达到全切除病变及其包膜^[22-23]。手术相关并发症主要包括囊肿内容物溢出致无菌性炎症或交通性脑积水、术中止血不彻底致术后出血、鳞状细胞突变致恶性变^[19,24]等。据文献报道,术后无菌性炎症发生率为2%~50%^[25],应引起重视。中枢神经系统表皮样囊肿术后可有11%的复发率^[21],且存在恶性变(鳞状细胞癌)的可能^[26-27],一般发生于术后6个月至33年^[20],因此定期随访十分必要。然而,目前尚无公认的随访策略,笔者的建议是:对于术后未出现临床症状的患者可以依据切除率、初发或复发、病变大小和部位、年龄等多因素制定个性化随访计划,而术后再次出现症状与体征者,需即刻复查MRI。

综上所述,中枢神经系统表皮样囊肿为良性病变,临床症状与体征多不典型,仅根据临床和影像学表现存在误诊的可能。术前影像学检查,特别是MRI平扫和增强,以及DWI有助于术前诊断与鉴别诊断。治疗方面尽可能在不损伤周围正常脑组织的基础上全切除病变,由于存在复发和恶性变的可能,术后应进行个性化随访。

利益冲突 无

参 考 文 献

- [1] Dai YX, Ni HB, Liang WB. Progress in diagnosis and treatment of intracranial epidermoid cyst [J/CD]. Zhonghua Lin Chuang Yi Shi Za Zhi (Dian Zi Ban), 2011, 5:4174-4176. [戴宇翔, 倪红斌, 梁维邦. 颅内表皮样囊肿诊治进展[J/CD]. 中华临床医
- [2] Sun L, Wang YG, Lin S, Wang R. Diagnosis and treatment of intracranial dural epidermoid cyst [J]. Beijing Yi Xue, 2015, 37: 810-811. [孙龙, 王永刚, 林松, 王嵘. 颅内硬膜外表皮样囊肿的诊断和治疗[J]. 北京医学, 2015, 37:810-811.]
- [3] Gollapudi PR, Musali SR, Mohammed I, Pittala SR. A frontal giant intradiploic giant pearl (epidermoid cyst) with intracranial and extracranial extension: a rare entity [J]. J Pediatr Neurosci, 2018, 13:480-482.
- [4] Ma J, Jia G, Jia W. Primary intradiploic epidermoid cyst: a case report with literature review [J]. Clin Neuropathol, 2019, 38:28-32.
- [5] Enchev Y, Kamenov B, William A, Karakostov V. Posttraumatic giant extradural intradiploic epidermoid cysts of posterior cranial fossa: case report and review of the literature [J]. J Korean Neurosurg Soc, 2011, 49:53-57.
- [6] Prat Acín R, Galeano I. Giant occipital intradiploic epidermoid cyst associated with iatrogenic puncture [J]. Acta Neurochir (Wien), 2008, 150:413-414.
- [7] Arko L 4th, Berry CT, Desai AS, Weaver M. Intradiploic epidermoid tumors of the cranium: case report with review of the literature [J]. J Neuro Surg A Cent Eur Neurosurg, 2017, 78:167-179.
- [8] Bhatt AS, Mhatre R, Nadeesh BN, Mahadevan A, Yasha TC, Santosh V. Nonneoplastic cystic lesions of the central nervous system: histomorphological spectrum. A study of 538 cases [J]. J Neurosci Rural Pract, 2019, 10:494-501.
- [9] Osborn AG, Preece MT. Intracranial cysts: radiologic-pathologic correlation and imaging approach [J]. Radiology, 2006, 239:650-664.
- [10] McCormack EP, Cappuzzo JM, Litvack Z, Almira-Suarez MI, Sherman JS. Suprasellar epidermoid cyst originating from the infundibulum: case report and literature review [J]. Cureus, 2018, 10:e3226.
- [11] Chowdhury FH, Haque MR, Sarker MH. Intracranial epidermoid tumor; microneurosurgical management: an experience of 23 cases [J]. Asian J Neurosurg, 2013, 8:21-28.
- [12] Fang XQ, Ma YJ, Song T, Wu J, Wang Y. A case of skull epidermoid cyst [J]. Zhongguo Shen Jing Jing Shen Ji Bing Za Zhi, 2018, 44:119-120. [方薪淇, 马玉杰, 宋涛, 伍军, 王莹. 颅骨表皮样囊肿1例[J]. 中国神经精神疾病杂志, 2018, 44:119-120.]
- [13] Tang XY, Zhang S, Jiang JJ, Zhu WZ, Liu CX. MRI features and pathological investigation of atypical intracranial epidermoid cysts [J]. Ying Xiang Zhen Duan Yu Jie Ru Fang She Xue, 2017, 26:302-307. [汤翔宇, 张顺, 江晶晶, 朱文珍, 刘朝旭. 颅内不典型部位表皮样囊肿MRI表现及病理对照研究[J]. 影像诊断与介入放射学, 2017, 26:302-307.]
- [14] Ren X, Lin S, Wang Z, Luo L, Jiang Z, Sui D, Bi Z, Cui Y, Jia W, Zhang Y, Yu L, Chen S. Clinical, radiological, and pathological features of 24 atypical intracranial epidermoid cysts [J]. J Neurosurg, 2012, 116:611-621.
- [15] Bai YZ, Niu GM, Gao Y. MRI findings of intracranial non-typical epidermoid cysts [J]. Lin Chuang Fang She Xue Za Zhi, 2015, 34:1048-1052. [白玉贞, 牛广明, 高阳. 颅内不典型表皮样囊肿的MRI表现[J]. 临床放射学杂志, 2015, 34:1048-1052.]
- [16] Singh SK, Jain K, Jain VK. Intrinsic epidermoid of the brain stem: case report and review of the literature [J]. Childs Nerv Syst, 2018, 34:1589-1592.
- [17] Lü YC, Tang J, Wu Z. Malignant change of intra-cranial epidermoid cyst [J]. Zhong Liu Yu Fang Yu Zhi Liao, 2010, 23: 477-479. [吕扬成, 汤劼, 吴震. 颅内表皮样囊肿恶性变3例及

- 文献复习[J]. 肿瘤预防与治疗, 2010, 23:477-479.]
- [18] Cecchini G, Sorenson TJ, Graffeo CS, Vitale G, Di Biase F. Two-operator endoscopic resection of left cerebellopontine angle epidermoid[J]. World Neurosurg, 2019, 132:398.
- [19] Cuoco JA, Rogers CM, Busch CM, Apfel LS, Entwistle JJ, Marvin EA. Intracranial squamous cell carcinoma arising from a cerebellopontine angle epidermoid cyst remnant four decades after partial resection[J]. Front Oncol, 2019, 9:694.
- [20] Lynch JC, Aversa A, Pereira C, Nogueira J, Gonçalves M, Lopes H. Surgical strategy for intracranial dermoid and epidermoid tumors: an experience with 33 patients [J]. Surg Neurol Int, 2014, 5:163.
- [21] Shear BM, Jin L, Zhang Y, David WB, Fomchenko EI, Erson-Omay EZ, Huttner A, Fulbright RK, Moliterno J. Extent of resection of epidermoid tumors and risk of recurrence: case report and meta-analysis[J]. J Neurosurg, 2019, 5:1-11.
- [22] Africha T, Boulahroud O. Giant extradural epidermoid cyst[J]. Pan Afr Med J, 2019, 33:301.
- [23] Aboud E, Abolfotoh M, Pravdenkova S, Gokoglu A, Gokden M, Al-Mefty O. Giant intracranial epidermoids: is total removal feasible[J]? J Neurosurg, 2015, 122:743-756.
- [24] Gerges MM, Godil SS, Rumalla K, Liechty B, Pisapia DJ, Magge RS, Schwartz TH. Genomic profile of a primary squamous cell carcinoma arising from malignant transformation of a pineal epidermoid cyst [J]. Acta Neurochir (Wien), 2019, 161:1829-1834.
- [25] Patibandla MR, Yerramneni VK, Mudumba VS, Manisha N, Addagada GC. Brainstem epidermoid cyst: an update[J]. Asian J Neurosurg, 2016, 11:194-200.
- [26] Faltaous AA, Leigh EC, Ray P, Wolbert TT. A rare transformation of epidermoid cyst into squamous cell carcinoma: a case report with literature review[J]. Am J Case Rep, 2019, 20:1141-1143.
- [27] MacMahon P, Labak CM, Martin-Bach SE, Issawi A, Velpula K, Tsung AJ. Glioblastoma formation in a recurrent intracranial epidermoid cyst: a case report[J]. CNS Oncol, 2018, 7:CNS25.
- (收稿日期:2020-09-01)
(本文编辑:彭一帆)

《中国现代神经疾病杂志》2021 年广告征订启事

《中国现代神经疾病杂志》(ISSN 1672-6731, CN 12-1363/R)是国家卫生健康委员会主管,中国医师协会、天津市科学技术协会、天津市神经科学学会、天津市环湖医院主办的神经病学专业学术期刊。月刊,国内外公开发行人。目前本刊已入编北京大学图书馆《中文核心期刊要目总览》2017 年版(即第 8 版)之神经病学与精神病学类的核心期刊、中国科技论文统计源期刊(中国科技核心期刊)和 RCCSE 中国核心学术期刊,并已被 EMBASE/SCOPUS、Chemical Abstracts(CA)、DOAJ、EBSCO-CINAHL 等国际知名检索机构收录。

本刊订阅用户遍及全国各级医疗单位、高等医学院校、各级医学院校图书馆、科研单位和个人。为加强本刊与神经内外科医学科研、医药、医疗器械行业的合作,共同宣传推广新药、新器械和新技术,促进互惠双赢,现诚邀广告合作方。现将刊登广告注意事项告知:

1. 严格遵守《中华人民共和国广告法》,刊登广告单位必须经国家级或所在省级食品药品监督管理局审核批准,并在广告发布地的省级医疗药品和医疗器械行政监督管理部门备案。

2. 刊登广告单位必须附有国家食品药品监督管理局核发的《药品广告审查表》和《医疗器械广告审查表》。广告内容应与医疗药品和医疗器械广告批准文号同时发布。广告审查批准文号有效期 1 年。

3. 广告文字简练,图片清晰、规范、必须以大 16 开本为基准进行设计,广告图稿原图或资料请于广告发布前 1 个月发送至编辑部邮箱(xdsjbbzz@263.net.cn)。

4. 凡刊登广告者,须与编辑部提前签订广告发布合同,根据合同具体内容执行。

联系地址:天津市津南区吉兆路 6 号天津市环湖医院 A 座 2 楼西区。邮政编码:300350。联系人:陈雪。联系电话:(022) 59065612。Email: xdsjbbzz@263.net.cn。