

Intradiploická epidermoidní cysta čelní kosti

prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc.^{1,2}, doc. MUDr. David Krahulík, Ph.D.³, MUDr. Marie Geierová⁴,
MUDr. Kamila Michálková⁵

¹Ústav experimentální a molekulární medicíny LF UP v Olomouci

²Dětská klinika LF UP a FN v Olomouci

³Neurochirurgická klinika LF UP a FN v Olomouci

⁴Ústav patologie LF UP a FN v Olomouci

⁵Radiologická klinika LF UP a FN v Olomouci

Epidermoidní cysty jsou vzácné, benigní a pomalu rostoucí léze. Mohou dosáhnout až enormních velikostí, často bez navození neurologických příznaků. Intradiploické epidermoidní cysty tvoří 25 % ze všech dermoidů. Svůj původ mají v ektodermálních zbytcích, které přetrvávají uvnitř lebečních kostí v průběhu embryonálního vývoje. Mohou být lokalizované v kterékoliv části lebky. Referujeme desetiletou dívku s intradiploickou epidermoidní cystou frontální kosti. Vyšetření pomocí počítačové tomografie prokázalo tumorózní osteolytickou lézi frontální kosti. Tumor byl kompletně odstraněn. Biopsie potvrdila diagnózu epidermoidní cysty s nálezem vrstvy plochých epitelových buněk a zrohovatění.

Klíčová slova: epidermoidní cysta, intradiploická, pediatrická neurochirurgie, počítačová tomografie, kazuistika.

Intradiploic epidermoid cyst in the frontal bone: a case report

Epidermoid cysts are uncommon, benign and slow-growing lesions. They can reach an enormous size without producing neurologic symptoms. Intradiploic epidermoid cysts are nearly 25% of all epidermoids. They are derived from ectodermal remnants that stay within the cranial bones during embryonic development and can be located in any part of the skull. We report a 10-year-old girl with an intradiploic epidermoid cyst in the frontal bone. Computed tomography examination revealed the tumor with osteolytic lesion of the frontal bone. The tumor was totally removed. The biopsy confirmed the diagnosis of epidermoid cyst with finding of the squamous epithelium and keratinization.

Key words: epidermoid cyst, intradiploic, pediatric neurosurgery, computed tomography, case report.

Pediatr. praxi 2015; 16(5): 352–354

Úvod

Autorem původního názvu „tumeur per-lée“, který byl odvozen od jeho perlovitého vzhledu, byl francouzský patolog Cruveilhier (1). Název „epidermoid“ byl uveden v roce 1854 von Remakem, který označil i jejich ektodermální původ (2). Podle makroskopického vzhledu jej definoval jako „nejhezčí ze všech nádorů“. Mohou se klinicky prezentovat od první do sedmé dekády života, často bez navození neurologických příznaků. Epidermoidní cysty jsou relativně vzácné, benigní a pomalu rostoucí léze (3). Mohou se vyskytovat v kterékoliv části lidského těla. Asi 7 % z nich je nalezeno v oblasti hlavy a krku. Intradiploická lokalizace je méně častá (tvoří 25 % ze všech dermoidů). Jejich původ je stále diskutován nebo neznámý. Široce akceptovaná je jejich disontogenetická etiologie z ektodermálních zbytků, které přetrvávají uvnitř lebečních kostí v průběhu embryonálního vývoje (3, 4, 5). Mohou být lokalizované v kterékoliv části plochých kostí lebky (6). V dětském věku bylo publikováno jen několik případů epidermoidních cyst, které byly lokalizovány v mozkovém parenchymu (7, 8) nebo intradiploicky uvnitř plochých kostí lebky (9).

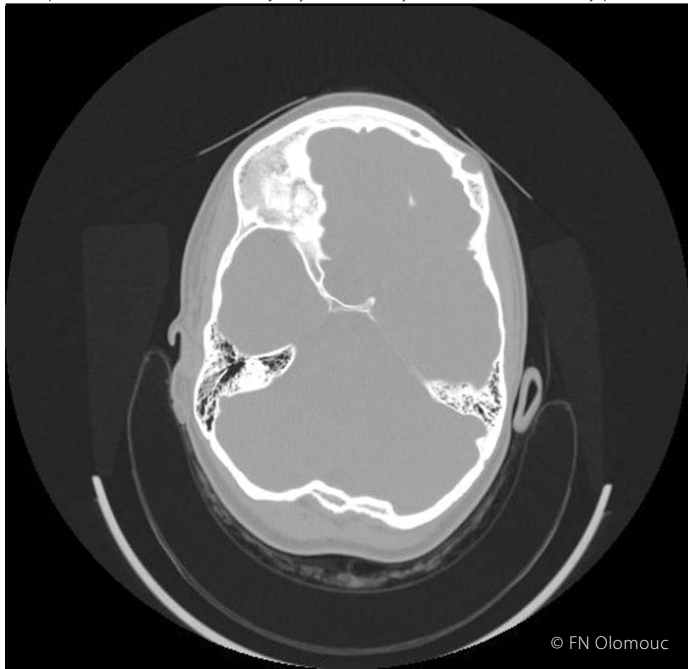
Popis klinického případu

Referujeme 10letou dívku s intradiploickou epidermoidní cystou frontální kosti. Dítě ze III. těhotenství, porod v termínu, záhlavím, PH 2 750 g/PD 46 cm, kojená 5 měsíců, hospitalizace ve věku 1 měsíce pro laryngální stridor a ve věku 3 let pro adenotomii. Je dispenzarizovaná v kardiologické odborné ordinaci pro stopovou mitrální regurgitaci (potvrzen Williamsův-Beurenův syndrom). Závažná rodinná anamnéza: u prarodičů z obou stran zvýšený výskyt CMP, otec otce zemřel ve věku 43 let (aneuryzma Willisova okruhu).

Matka v posledních týdnech pozorovala asymetrii obličeje, která byla způsobena pomalu rostoucí rezistencí nad levým nadočnicovým obloukem. Dítě bylo zcela bez neurologického nálezu. Pacientka si na bolest hlavy nikdy nestěžovala, nezvracela ani neudávala žádnou nevolnost. Byla vyšetřena dětským neurochirurgem, který doporučil CT vyšetření levé nadočnicové krajiny s výsledkem: subarachnoidální prostory byly jemné, komorový systém byl štíhlý. Ložiskové změny v mozku nebyly přítomné, denzita bílé a šedé hmoty mozku byla normální. V čelní kosti vlevo late-

rálně se zobrazovala hypotenzní léze oválného tvaru, velikosti asi 12 × 10 × 8 mm, lamina externa byla mírně vyklenutá, výrazně ztenčená a místy přerušená, ostatní kontury byly ostře ohraničené až sklerotické, lamina interna nebyla porušena (obrázky 1, 2, 3). Etiologie útvaru byla nejasná. Dívka byla neurochirurgem indikována k operačnímu odstranění expanze a jejímu histologickému vyšetření. V klidné celkové anestezii byla provedena kraniotomie a odstranění expanze *in toto*, lamina interna nebyla porušena. Následovala plastika kalvy pomocí kostního cementu. Pooperační průběh byl bez komplikací, jeden den byla monitorována na JIRP, do domácí péče byla propuštěna 4. pooperační den s doporučením NCH kontroly za týden. Histologické vyšetření: kostní částice velikosti 30 × 20 × 10 mm, v jejímž centru byla měkká tkáň bílé barvy, velikosti 15 × 5 × 2 mm, obklopena kostí. Histologicky byly v bloku patrné struktury epidermoidní cysty. Část **epidermoidní cysty** byla vystlaná z části atrofickým **keratinizujícím dlaždicobuněčným epitelem** s vazivovou stěnou a obsahem keratinu (obrázky 4, 5), ve stěně cysty byla přítomná kalcifikace (obrázek 6).

Obrázek 1. CT mozku, axiální průřez, kostní okno. Vlevo v čelní kosti je patrná hypodenzní léze oválného tvaru, ostře ohraničená, lamina interna čelní kosti není porušena, lamina externa je vyklenutá a výrazně ztenčená, místy přerušena



Obrázek 2. CT mozku, koronální rekonstrukce, kostní okno. Stejný nález jako na obrázku 1



Diskuze

Intradiploické epidermoidní tumory jsou vzácné léze, které jsou lokalizované v kostech lebky obzvláště ve spánkové a čelní kosti (10, 11). Epidermoidní nádory se od dermoidních tumorů liší histologickou absencí kožních adnexálních struktur. Přestože většina epidermoidních cyst je vrozených, úraz může být v některých případech hlavním etiologickým faktorem (tzv. sekundární epidermoidní cysty). Předoperační zobrazení těchto lézí poskytuje důležitou diagnostickou i anatomickou informaci (12). Nejobvyklejší nálezy počítačové tomografie jsou léze nízké denzity. Na zobrazení pomocí magnetické rezonance nacházíme na T2 sekvenci vysokou intenzitu signálů, na FLAIR sekvenci je intenzita signálů nízká a při DWI vyšetření vysoká (13). Totální nebo subtotalní chirurgická excize (vzhledem k lokalizaci nádoru) je léčbou volby i podmínkou pro definitivní diagnózu. Epidermoidní cysta by měla být histologicky rozlišena od dermoidní cysty, hemangiomu, lipomu, eozinofilního granulomu, neurofibromu, hydatidové cysty, teratomu, fibrotické dysplazie, aneurysmatické kostní cysty a meningeomu. Totální excize epidermoidní cysty i s jejím pouzdrém je podmínkou prevence recidivy. Byly ale popsány i ojedinělé případy karcinomů, které měly původ v epidermoidních cystách (14, 15).

Intradiploické epidermoidní tumory jsou v dětském věku raritní entity, které vyžadují agresivní chirurgickou léčbu. Tyto léze mu-

Obrázek 3. CT mozku, kostní okno, 3D rekonstrukce. Vlevo je patrný oválný ostře ohraničený defekt v čelní kosti, bez porušení vnitřní laminy



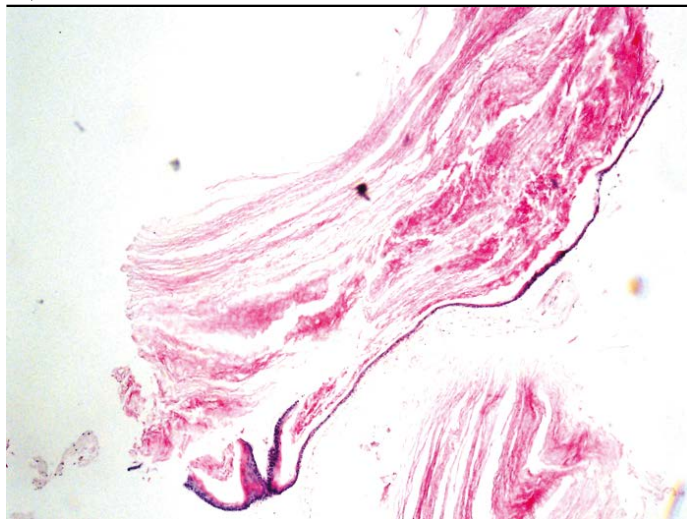
sí být vždy zahrnuty do všech diferenčních rozvah, týkajících se osteolytických procesů lebečních kostí.

U naší desetileté pacientky pomalu rostoucí epidermoid čelní kosti nebyl kromě estetických změn, příčinou žádných jiných klinických příznaků. Vyšetření pomocí počítačové tomografie s nálezem osteolytického expanzivního procesu čelní kosti vedlo k totální neurochirurgické excizi epidermoidu i s jeho pouzdrém. Histologické vyšetření potvrdilo diagnózu intradiploické epidermoidní cysty s průkazem atrofického keratinizujícího dlaždicobuněčného epitelu s vazivovou stěnou a obsahem keratinu.

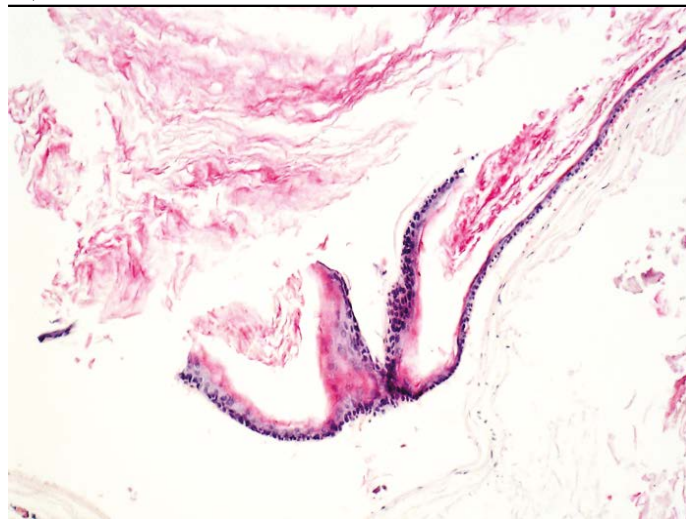
Stojí za zapamatování

- Epidermoidní cysty jsou velmi vzácné, benigní a pomalu rostoucí léze.
- Mohou se vyskytovat v kterékoliv části lidského těla, ale asi 7 % z nich se vyskytuje v oblasti hlavy a krku.
- Měly by být součástí diferenčního rozhodování při expanzivně se chovajícím osteolytickém procesu lebečních kostí, který nejpřesněji zobrazíme pomocí vyšetření počítačovou tomografií nebo magnetickou rezonancí.
- Léčbou volby je vždy co nejradikálnější excize včetně jejího pouzdra.

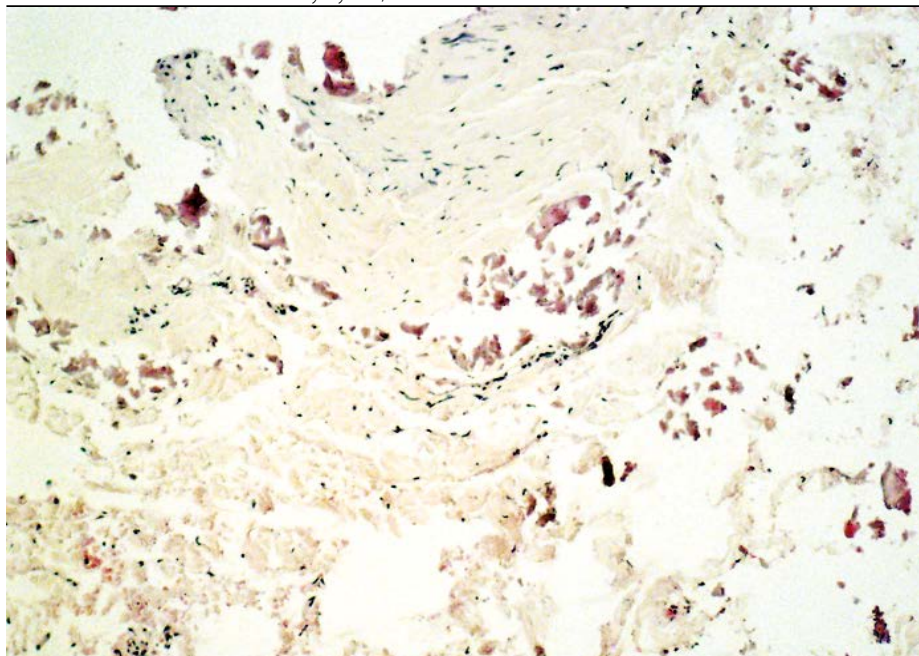
Obrázek 4. Část epidermoidní cysty vystlané zčásti atrofickým keratinizujícím dlaždicobuněčným epitelem s vazivovou stěnou a obsahem keratinu. HE, zvětšení 40x



Obrázek 5. Část epidermoidní cysty vystlané zčásti atrofickým keratinizujícím dlaždicobuněčným epitelem s vazivovou stěnou a obsahem keratinu. HE, zvětšení 100x



Obrázek 6. Kalcifikace ve stěně cysty. HE, zvětšení 100x



*Tato práce byla podpořena
Ministerstvem školství, mládeže
a tělovýchovy České republiky (LO1304).*

Literatura

1. Cruveilhier J. Anatomie pathologique du corps humain. 1829; vol 1, book 2. Ballière 341, Paris.
2. Von Remak R. Ein Beitrag zur Entwicklungsgeschichte der krebshaften Geschwulste. Dtsch Klin 1854; 6: 170–174.
3. Krupp W, Heckert A, Holland H, et al. Giant intradiploic epidermoid cyst with large osteolytic lesions of the skull: a case report. J Med Case Rep 2012; 6: 85–89.
4. Boffano P, Rocca F, Campisi P, et al. Epidermoid cyst of the temporal region. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2011; 112: e113–e116.
5. Locatelli M, Alimehmeti R, Rampini P, Prada F. Intradiploic frontal epidermoid cyst in a patient with repeated head injuries: is there a causative relationship? Acta Neurochir (Wien) 2006; 148: 1107–1110.
6. Keene JR, Hillard VH, Murali R, Geldzahler G. Intraorbital epidermoid tumors: a case report and a review of the literature. J Oral Maxillofac Surg 2005; 63: 1674–167.
7. Ziyal IM, Bilginer B, Bozkurt G, et al. Epidermoid cyst of the brain stem symptomatic in childhood. Childs Nerv Syst 2005; 21: 1025–1029.
8. Gerlach R, Zimmermann M, Hermann E, et al. Large intramedullary abscess of the spinal cord associated with an epidermoid cyst without dermal sinus. J Neurosurg Spine 2007; 7: 357–361.
9. Özer E, Kanhkama M, Bayazit YA, et al. A unique case of an epidermoid cyst of the pterygopalatine fossa and its management. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2003; 67(11): 1259–1261.
10. Akbaba M, Karsloglu S, Damlak A, et al. Intradiploic epidermoid cyst of frontal bone with spontaneous fistulation to eyelid. Ophthal Plac Reconstr Surg 2012; 28(1): e15–e17.
11. Bilmaz K, Cosar M, Bek S, et al. Intradiploic epidermoid cysts of the skull: a report of four cases. Clin Neurol Neurosurg 2005; 107(3): 262–267.
12. Ciappetta P, Artico M, Salvati M, et al. Intradiploic epidermoid cysts of the skull: report of 10 cases and review of the literature. Acta Neurochir (Wien) 1990; 102(1–2): 33–37.
13. Aiyama H, Utsunomiya A, Suzuki S, et al. Case of enlargement of an intradiploic cyst by a head contusion. Brain Nerve 2009; 61(6): 707–710.
14. Holds JB, Anderson RI, Mamalis N, et al. Invasive squamous cell carcinoma arising from asymptomatic choristomatous cysts of the orbit. Ophthalmology 1993; 100: 1244.
15. Bretschneider T. Squamous cell carcinoma arising in an intradiploic cysts. Neuroradiology 1999; 41: 570.

Článek doručen redakci: 1. 10. 2015

Článek přijat k publikaci: 12. 10. 2015

prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc.
Dětská klinika LF UP a FN v Olomouci
Puškinova 5, 775 20 Olomouc
vladimir.mihal@fnol.cz

