

# Pęknięta wewnątrzczaszkowa torbiel skórzysta — opis przypadku

Gustaw Wójcik<sup>1, 2</sup>, Jolanta Piskorz<sup>3</sup>, Donata Kaczmarek-Płecha<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Zakład Balneoterapii Katedry Rehabilitacji, Fizjoterapii i Balneoterapii Uniwersytetu Medycznego w Lublinie

<sup>2</sup>Zakład Diagnostyki Obrazowej Wojewódzkiego Szpitala im. Zofii z Zamoyskich Tarnowskiej w Tarnobrzegu

<sup>3</sup>Oddział Anestezjologii i Intensywnej Terapii Wojewódzkiego Szpitala im. Zofii z Zamoyskich Tarnowskiej w Tarnobrzegu

<sup>4</sup>Oddział Neurologii Wojewódzkiego Szpitala im. Zofii z Zamoyskich Tarnowskiej w Tarnobrzegu

## STRESZCZENIE

Torbiel skórzysta (DC, *dermatoid cyst*) to najczęściej spotykana postać łagodnego nowotworu powstałego z dojrzałych, w pełni wykształconych komórek wywodzących się z listka ektodermalnego. Wewnątrzczaszkowe DC mogą pozostawać bezobjawowe, jednak w okresie dojrzewania zwiększają znacząco swoją objętość, co może powodować ucisk struktur sąsiadujących. Ich szybki wzrost może być przyczyną komplikacji związanych z pęknięciem torbieli oraz przedostaniem się jej zawartości do przestrzeni podpajęczynówkowej z wystąpieniem objawów neurologicznych. Torbiele skórzaste mózgu są zaburzeniami rozwojowymi, związanymi z nieprawidłową lokalizacją fragmentów ektodermy w kościach pokrywy czaszki, oponach, komorach lub podścielisku mózgowia. W obrębie głowy stanowią 0,3–1,0% wszystkich nowotworów wewnątrzczaszkowych.

W pracy przedstawiono przypadek wewnątrzczaszkowej pękniętej DC u 18-letniego pacjenta, bez wcześniejszych objawów neurologicznych w wywiadzie. Pierwszą manifestacją DC był napad drgawkowy, następnie wystąpiły podwyższenie temperatury ciała, ogólne osłabienie, nudności i ból głowy. Na podstawie badań obrazowych ustalono rozpoznanie DC. Tomografia komputerowa (TK) jest czołowym narzędziem w diagnostyce tej choroby, umożliwiając pomiary gęstości zmienionego chorobowo obszaru, który w tym przypadku ma charakterystykę odpowiadającą tkance tłuszczowej. W TK głowy DC jest silnie hipodensyjna, a także może zawierać nieregularne zwapnienia. W rezonansie magnetycznym, ze względu na zawartość tłuszczu, torbiele te są silnie hiperintensywne w obrazie T1-zależnym i wykazują stosunkowo niski

sygnał w obrazie T2-zależnym. Sekwencje TSE i SE w czasach T1- i T2-zależnym oraz FLAIR i DWI są pomocne w potwierdzeniu rozpoznania DC, co umożliwia szybkie rozpoznanie i podjęcie skutecznego leczenia.

*Polski Przegląd Neurologiczny 2015, tom 11, 3, 128–131*

**Słowa kluczowe:** torbiel skórzysta, pęknięcie torbieli, drgawki, tomografia komputerowa, rezonans magnetyczny

## Wprowadzenie

Torbiel skórzysta (DC, *dermatoid cyst*) to najczęściej spotykana postać potworniaka dojrzałego — łagodnego nowotworu powstałego z dojrzałych, w pełni wykształconych komórek wywodzących się z listka ektodermalnego, z którego powstają: naskórek, skóra, mieszki włosowe, apokrynowe gruczoły łojowe, mięśnie gładkie i paznokcie. Wszystkie pochodne ektodermy mogą się znaleźć we wnętrzu torbieli — ukształtowane włosy oraz struktury wydzielające pot i łój. Stąd też pochodzi jej nazwa: torbiel skórzysta.

Torbiele w mózgu są ograniczonymi zmianami guzowatymi o strukturze workowatej, których ściany są najczęściej utworzone z warstwowo ułożonych komórek nabłonkowych, a niekiedy także z innych elementów komórkowych. Wnętrze torbieli wypełnia zwykle bezkomórkowa masa, będąca efektem wydzielania, obumierania lub dojrzewania komórek tworzących jej ścianę. Torbiel skórzysta występuje rzadko, stanowiąc około 0,3% wszystkich nowotworów mózgu i około 7% wszystkich torbieli dermoidalnych głowy i szyi [1].

Torbiel skórzysta jest nowotworem łagodnym i rzadko ulega złośliwieniu. Może się ujawnić w wieku dziecięcym, a także między 20. i 30. ro-

## Adres do korespondencji:

dr n. med. Gustaw Wójcik

Zakład Diagnostyki Obrazowej

Wojewódzki Szpital im. Zofii z Zamoyskich Tarnowskiej

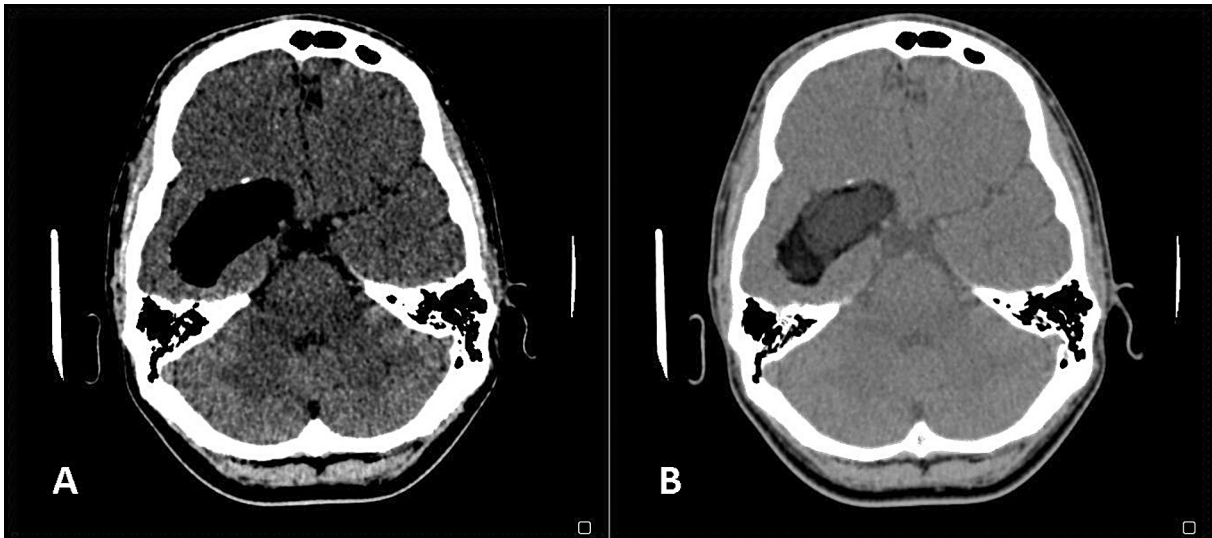
ul. Szpitalna 1, 39-400 Tarnobrzeg

e-mail: gustaww@tlen.pl

Polski Przegląd Neurologiczny 2015, tom 11, 3, 128–131

Wydawca: „Via Medica sp. z o.o.” sp. k.

Copyright © 2015 Via Medica



**Rycina 1A, B.** Tomografia komputerowa głowy w przekrojach osiowych. Okno mózgowe: **A.** Jednorodny obraz torbieli o gęstości odpowiadającej tkance lipidowej (W70, L50); **B.** Obraz o mieszanej gęstości z tkanką tłuszczową na obwodzie (W230, L40). W obu obrazach widoczne drobne uwapnienie w przedniej ścianie torbieli skórzastej (DC, *dermatoid cyst*)

kiem życia. Zmiana może być długo bezobjawowa i ujawnić się dopiero wtedy, gdy wystąpią powikłania z nią związane, na przykład skręt szypuły torbieli, jej zropienie, pęknięcie i inne, którym mogą towarzyszyć zapalenie, ból głowy i gorączka.

### Opis przypadku

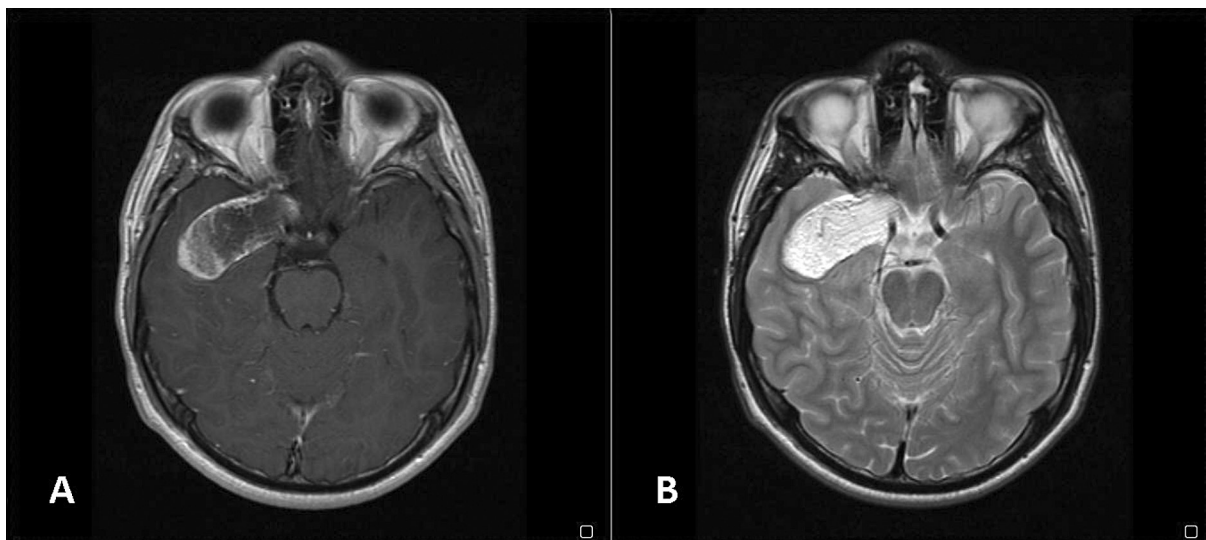
Osiemnastoletni chory został przyjęty na Oddział Neurologii Wojewódzkiego Szpitala w Tarnobrzegu z powodu pierwszego w życiu napadu drgawek z utratą przytomności i przygryzieniem języka, który wystąpił podczas snu. W wywiadzie pacjent zaprzeczał chorobom układu nerwowego, w ostatnim roku nie przechodził chorób zakaźnych ani nigdy nie był leczony operacyjnie. W badaniu podmiotowym chory pozostawał w logicznym kontakcie, skarżył się na występujący od czasu napadu drgawek ból głowy, który nie ustępował po przyjęciu 400 mg ibuprofenu. W badaniu przedmiotowym stwierdzono dodatnie objawy oponowe (sztywność karku) oraz podwyższoną temperaturę ciała (37,8°C). W morfologii krwi zwiększone była liczba leukocytów (do 11,60 tys./ $\mu$ l) oraz neutrofilii (do 8,10 tys./ $\mu$ l), a także występowała limfopenia (do 19,2%). Poza tym morfologia w była granicach normy. Stężenie glukozy we krwi oraz stężenia wapnia i elektrolitów były prawidłowe.

U chorego wykonano badanie głowy metodą tomografii komputerowej (TK) w celu wykluczenia zmian strukturalnych w mózgu. Badanie wykonano w warstwach 1-milimetrowych, bez podania środka cieniującego. Stwierdzono obecność hi-

podensyjnego obszaru w głębokich strukturach prawego płata skroniowego, dochodzącego do linii środkowej, do zbiornika podstawy mózgu, o wymiarach 6,2 × 3,0 × 2,5 cm i mieszanej gęstości (od -1 do -100 jH.). Zmiana o gładkich obrysach (torbiel) modelowała i przemieszczała ku górze początkowy odcinek prawej tętnicy środkowej mózgu. Powyżej zmiany były widoczne liczne, drobne, owalne depozyty tkanki tłuszczowej (ok. -40 jH.) zlokalizowane w przestrzeni podpajęczynówkowej, w bruzdach płata czołowego i ciemieniowego po prawej stronie. W części przedniej torbieli widoczne było niewielkie zwapnienie.

Mieszana gęstość zmiany w zakresie od -1 do -100 jH. wskazywała na wypełnienie torbieli masą tłuszczową. Liczne „kropelki” tłuszczu mogły odpowiadać pękniętej torbieli z przemieszczeniem części jej zawartości do przestrzeni podpajęczynowej. Obraz radiologiczny mógł odpowiadać tłuszczakowi lub DC (ryc. 1). Układ komorowy nie był przemieszczony ani poszerzony, a gęstość istoty szarej i białej pozostawały w normie. Zaproponowano poszerzenie diagnostyki o badanie rezonansu magnetycznego (MR, *magnetic resonance*) głowy.

Badanie MR wykonano w sekwencjach szybkiego echa spinowego (TSE, *turbo spin echo*) i echa spinowego (SE, *spin echo*), uzyskując obrazy T1- i T2-zależne (ryc. 2), oraz w sekwencjach wytłumiającej sygnał płynu mózgowo-rdzeniowego (FLAIR, *fluid-attenuated inversion recovery*) i dyfuzji (DWI, *diffusion-weighted imaging*), w płaszczy-



**Rycina 2A, B.** Badanie rezonansu magnetycznego głowy w przekrojach osiowych w obrazach T1- (A) oraz T2-zależnym (B). W obrazie T1-zależnym widać niejednorodny sygnał patologicznego obszaru, natomiast w obrazie T2-zależnym — hiperintensywny sygnał odpowiadający torbieli skórzastej (DC, *dermoid cyst*)

znach poprzecznych, strzałkowych i czołowych. Stwierdzono zmianę ogniskową o niejednorodnej intensywności sygnału położoną okołosiodłowo u podstawy prawego płata skroniowego. Zmiana o wielkości  $50 \times 30 \times 25$  mm nie uległa wzmocnieniu po podaniu środka paramagnetycznego. W przestrzeni podpajęczynówkowej wykazano liczne, drobne, rozsiane ogniska hiperintensywne w obrazach T1-zależnych, odpowiadające kropelkom tłuszczu (obraz patognomiczny dla pękniętej DC).

Na podstawie przeprowadzonych badań rozpoznano DC. Pacjenta skierowano na oddział neurochirurgii, gdzie torbiel usunięto. W badaniu histopatologicznym potwierdzono wcześniejsze rozpoznanie. W torbieli znajdowały się fragmenty skóry, włosy oraz liczne, zróżnicowane komórki lipidowe. Przebieg pooperacyjny był niepowikłany; nie obserwowano napadów drgawkowych. Pacjenta w dobrym stanie wypisano do domu. Ze względu na uwolnione do przestrzeni podpajęczynówkowej liczne kropelki tłuszczu, których nie usunięto podczas resekcji guza, a które w przyszłości mogą być przyczyną rozwoju kolejnych torbieli, chory pozostaje pod kontrolą poradni neurologicznej.

## Dyskusja

W pracy przedstawiono rzadki przypadek pękniętej DC zlokalizowanej na pograniczu płata czołowego i skroniowego lewej półkuli mózgu. Patofizjologia samoistnych pęknięć nie jest wyjaśniona; pod uwagę bierze się hipotezę, według

której pęknięcie jest spowodowane przez wydzieliny gruczołów hormonów zależnych od wieku, głównie od dojrzewania [2].

Torbiele skórzaste pojawiają się przy urodzeniu i rosną powoli. Wewnątrzczaszkowe DC zwykle są bezobjawowe, jednak w okresie dojrzewania mogą intensywnie wzrastać, powodując ucisk, a nawet przemieszczenie struktur sąsiadujących z guzem. Duże torbiele mogą wywoływać objawy [3]. Na ogół DC to zmiany łagodne, ale mogą powodować spontaniczne powikłania. W wyniku intensywnego wzrostu torbieli może dochodzić do powstania efektu masy. W niektórych przypadkach torbiel może pęknąć, w wyniku czego jej zawartość może się przemieścić do przestrzeni podpajęczynówkowej, a także układu komorowego, będąc przyczyną wodogłowia obturacyjnego, aseptycznego zapalenia opon mózgowo-rdzeniowych, a także napadów padaczkowych [4–6]. Chemiczne zapalenie opon, jako następstwo pęknięcia DC, może spowodować skurcz naczyń, udar mózgu, wodogłowienie, a nawet śmierć chorego [7].

Objawy kliniczne zwykle zależą od lokalizacji nowotworu i jego wielkości. Torbiel w przednim dole czaszki może uciskać nerwy wzrokowe, prowadząc do zaburzeń widzenia. Skurcz naczyń wywołuje niedokrwienie nerwów wzrokowych [8, 9]. Torbiele środkowego dołu czaszki, zwłaszcza te zlokalizowane w sąsiedztwie piramid kości skroniowych, mogą powodować szumy uszne, zaburzenia słuchu, a nawet prowadzić do jednostronnej głuchoty [10]. Ogniskowe objawy uszkodzenia układu nerwowego



są zauważane późno ze względu na powolny wzrost torbieli. Pęknięcie DC może spowodować, tak jak w opisanym przypadku, nagłe wystąpienie objawów klinicznych pod postacią uogólnionych drgawek i podwyższonej temperatury ciała.

Obraz kliniczny DC może się różnić zależnie od lokalizacji torbieli. Według Liu i wsp. [11] najczęściej występują bóle głowy (57%) i napady drgawkowe (42%) oraz wodogłowie (29%) w przebiegu dokomorowego pęknięcia torbieli. El-Bahy i wsp. [12], poza bólem głowy (32,6%) i drgawkami (26,5%), wśród objawów DC wymieniają niedokrwienie mózgu (16,3%) oraz aseptyczne zapalenie opon mózgowych (8,2%).

Mimo że DC są rzadkimi guzami ośrodkowego układu nerwowego, to ich typowe cechy radiologiczne w badaniach TK i MR, a także lokalizacja pozwalają na precyzyjne rozpoznanie i podjęcie skutecznego leczenia. Torbiele skórzaste w TK mogą mieć mieszaną gęstość, jednak ze względu na wysoką zawartość lipidów prezentują się głównie jako obszary hipodensyjne. Zmiany te mają gładkie obrysy i są dobrze odgraniczone od otaczającej je tkanki naczyniowo-nerwowej. W ścianie oraz wnętrzu torbieli mogą się pojawiać zwapnienia. Po podaniu środków cieniujących zmiany nie ulegają wzmocnieniu. Pęknięcie torbieli powoduje uwolnienie nagromadzonych w niej tłuszczów do przestrzeni podpajęcznej bliskich zwojów mózgowych [11, 13, 14]. W obrazowaniu MR z kolei DC uwidaczniają się jako hiperintensywne zmiany na sekwencjach T1-zależnych i hipointensywne w sekwencjach T2-zależnych dzięki występowaniu w nich wysokiej zawartości tłuszczu. Sygnał w sekwencji T1-zależnej jest wzmocniany przez występowanie tłuszczów nasyconych, co potwierdza charakter masy tłuszczowej i odpowiadającej jej DC. Sekwencje DWI dają obraz hiperintensywny, który jest związany ze zmniejszeniem dyfuzji protonów wody, dlatego metoda ta powinna być stosowana zarówno w diagnostyce, jak i monitorowaniu takich zmian [5]. Diagnostyka różnicowa obejmuje potworniaka, *meningocele*, oponiaki, tłuszczaki i torbiele pajęczynówki.

Leczenie DC polega na chirurgicznym usunięciu guza. Guzy te mają ograniczony potencjał wzrostu, a w przypadku całkowitego usunięcia nie dochodzi do nawrotów. W przypadku pęknięcia DC drobne fragmenty przylegające do struktur nerwowo-naczyniowych powinny być pozostawione w celu zminimalizowania powikłań [11].

Rokowanie dla DC w obrębie głowy i szyi jest korzystne. Jak wspomniano, jest to nowotwór ła-

godny i rzadko dochodzi do jego zezłośliwienia. W długoletniej obserwacji DC transformacja złośliwa jest rzadkim powikłaniem. Tsugu i wsp. [15] opisali przypadek raka płaskonabłonkowego, który powstał w wewnątrzczaszkowej DC. Devine i Jones [16] opisali przypadek podobnej transformacji podjęzykowej DC do raka płaskonabłonkowego.

Opisany przypadek, jak również przegląd piśmiennictwa wskazują, że DC mogą być z powodzeniem leczone chirurgicznie, a ich wczesne rozpoznanie i podjęcie leczenia zmniejsza prawdopodobieństwo wystąpienia powikłań.

## Podsumowanie

Leczeniem z wyboru DC powinna być radykalna resekcja chirurgiczna, która w przypadku zmiany łagodnej wiąże się z bardzo dobrym rokowaniem. Usunięcie torbieli jest konieczne ze względu na jej ekspansywny charakter z uciskiem tkanek mózgu, a także ryzyko pęknięcia, krwotoku czy transformacji złośliwej.

## PIŚMIENNICTWO

- Smirniotopoulos J.G., Chiechi M.V. Teratomas, dermoids, and epidermoids of the head and neck. *Radiographics* 1995; 15: 1437–1455.
- Stendel R., Pietila T.A., Lehmann K. i wsp. Ruptured intracranial dermoid cysts. *Surg. Neurol.* 2002; 57: 391–398.
- Durmaz A., Yildizoğlu Ü., Polat B., Binar M. A middle cranial fossa dermoid cyst treated by an endonasal endoscopic approach. *J. Craniofac. Surg.* 2015; 26: 333–335.
- Paik S.C., Kim C.H., Cheong J.H., Kim J.M. A ruptured dermoid cyst of the cavernous sinus extending into the posterior fossa. *J. Korean Neurosurg. Soc.* 2015; 57: 364–366.
- Orakcioglu B., Halatsch M.E., Fortunati M. i wsp. Intracranial dermoid cysts: variations of radiological and clinical features. *Acta Neurochir. (Wien)* 2008; 150: 1227–1234.
- Neville Kucera J., Pinakpani R., Murtagh R. Ruptured intracranial dermoid cyst manifesting as new onset seizure: a case report. *J. Radiol. Case Rep.* 2011; 5: 10–18.
- Karabulut N., Oguzkurt L. Tetraentricular hydrocephalus due to ruptured intracranial dermoid cyst. *Eur. Radiol.* 2000; 10: 1810–1811.
- North K.N., Antony J.H., Johnston I.H. Dermoid of cavernous sinus resulting in isolated oculomotor nerve palsy. *Pediatr. Neurol.* 1993; 9: 221–223.
- Skovrlj B., Mascitelli J.R., Steinberger J.M., Weiss N. Progressive visual loss following rupture of an intracranial dermoid cyst. *J. Clin. Neurosci.* 2014; 21: 159–161.
- Al-Muhaimeed H.S., Abdelwahed H.Y., Elgamel E.A. i wsp. Extradural dermoid cyst of mastoid bone: a case report. *Case Rep. Otolaryngol.* 2012; 2012: 548340.
- Liu J.K., Gottfried O.N., Salzman K.L., Schmidt R.H., Couldwell W.T. Ruptured intracranial dermoid cysts: clinical, radiographic, and surgical features. *Neurosurgery* 2008; 62: 377–384.
- El-Bahy K., Kotb A., Galal A., El-Hakim A. Ruptured intracranial dermoid cysts. *Acta Neurochir. (Wien)* 2006; 148: 457–462.
- Tan L.A., Kasliwal M.K., Harbhajanka A. i wsp. Hyperdense suprasellar mass: an unusual radiological presentation of intracranial dermoid cyst. *J. Clin. Neurosci.* 2015; 22: 1208–1210.
- Jamjoom A.B., Cummins B.H. The diagnosis of ruptured intracranial dermoid cysts. *Br. J. Neurosurg.* 1989; 3: 609–612.
- Tsugu H., Fukushima T., Hayashi S., Iwaasa M., Matsuda T. Squamous cell carcinoma arising in an intracranial dermoid cyst. *Neurol. Med. Chir. (Tokyo)* 2001; 41: 213–216.
- Devine J.C., Jones D.C. Carcinomatous transformation of a sublingual dermoid cyst. *Int. J. Oral and Maxillofac. Surg.* 2000; 29: 126–127.