

反复引起脑膜炎的颅内表皮样囊肿一例

曾光, 朱红敏, 邵剑波

【关键词】 表皮囊肿, 颅内; 脑膜炎; 磁共振成像

【中图分类号】 R730.269; R512.3; R445.2 【文献标识码】 D 【文章编号】 1000-0313(2021)06-0813-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2021.06.024

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



病例资料 患儿,女,10岁7个月。过去4年多经历7次“脑膜炎”,每次均有相似临床表现。首次起病因“口角向左歪斜半个月,发热伴眼球运动受限1d”入院,查体示双眼向右凝视不能,右侧眼睑轻度闭合不全,颈强直(约4横指),脑脊液检查示 WBC: $2900 \times 10^6/L$,以中性粒细胞为主, GLU 2.19 mmol/L, PROT 0.39 g/L,脑脊液染色阴性,涂片见疑似革兰氏阳性球杆菌,脑脊液培养阴性,提示细菌感染。头颅 MRI 示桥脑延髓交界处(脑干)不规则囊性病灶,呈长 T_1 长 T_2 信号影, DWI 呈低信号,囊壁轻度强化,周围脑实质水肿(图 1a~c)。影像提示感染或囊性占位病变,临床诊断为化脓性脑膜炎,予美罗培南+万古霉素治疗 10 d 后症状和体征消失,复查脑脊液 WBC: $6 \times 10^6/L$,复查头颅 MRI 示脑干病灶明显缩小(图 1d),继续治疗 4d 后患儿出院。此后 6 次病程患儿症状、体征及恢复过程与第 1 次几乎相似,但不同的是患儿颅内病灶 MRI 表现在不断变化,病灶逐渐扩大, MRI 表现由长 T_1 长 T_2 及 DWI 低信号逐渐转变为短 T_1 长 T_2 及 DWI 高信号(图 1e~f)。患儿至外院行手术治疗,病理结果为表皮样囊肿。术后患儿未再出现特殊不适,于本院定期随访。

讨论 表皮样囊肿(epidermoid cyst, EC)是起源于外胚层组织罕见先天性病变,由胚胎发生第 3~5 周神经管闭合期间外胚层残留物发育而来。颅内 EC 最常见部位是桥小脑角池,也可出现在第四脑室、鞍区和鞍旁区。由于其钻缝生长特点,罕见于大脑半球及脑干^[1]。多数颅内 EC 无症状,常因上皮细胞脱落使角蛋白及胆固醇堆积压迫周围神经结构出现症状,而当囊肿破裂时囊内容物向蛛网膜下腔渗漏可引起无菌性脑膜炎^[2]。

EC 典型影像学表现主要包括 CT 扫描常呈边界清楚低密度肿块,类似于脑脊液。MR 图像呈现

T_1 WI 低信号和 T_2 WI 及 DWI 高信号^[3]。无论是 CT 或 MRI 大多数 EC 不会出现强化,仅少部分病例会出现小的边缘强化。非典型 EC 影像学表现是多种多样的,如“白色表皮样囊肿”具有 CT 高密度, T_1 WI 高信号, T_2 WI 低信号特点(与典型 EC 相反)^[4],这可能与囊肿内高蛋白浓度相关^[5]。短 T_1 WI 信号亦可能与出血相关,虽然 EC 内容物包括胆固醇和甘油三酯,但它们从未高到足以在 T_1 WI 中产生高信号,然而当囊肿破裂,胆固醇沉积在囊肿外部,脂肪滴扩散至脑室或蛛网膜下腔时,可出现短 T_1 WI 及长 T_2 WI 信号影^[6]。此外 EC 还可出现营养不良性钙化,导致 MRI 信号改变^[7]。

本文报道了一例影像学信号不断变化的非典型表皮样囊肿,对于此病例的临床表现其原因可能为囊肿自发性破裂反复向蛛网膜下腔释放内容物,导致复发性脑膜炎,而囊壁随后可能闭合,间歇期患儿无特殊症状,待囊肿再次破裂后病情反复^[2]。而其非典型影像学表现及前后影像学表现不同,可能原因如下:①囊肿破裂前,笔者认为其囊内成分以流动胆固醇为主,以至 DWI 上未出现弥散受限表现,这与文献报道相一致^[8]而具体原因需进一步论证,而囊肿破裂后反复向蛛网膜下腔释放内容物,随着蛋白质积累部分病变 T_1 WI 信号不断升高,而 T_2 WI 表现为低信号,这符合“白色表皮样囊肿”MRI 表现^[5];同时脂质成分堆积会出现短 T_1 长 T_2 信号影,这在抑脂序列中得到了印证。② T_1 WI 信号增高可能是囊肿破裂出血所致,由于具体手术过程及镜下病理表现不得而知,此处无法印证。③由于 EC 与皮样囊肿病理学区别仅基于囊壁中皮肤附件的存在与否,当囊肿内层大多数为复层鳞状上皮,仅有很小的皮肤附件区域时,它仍是一种病理性皮样囊肿,在病变早期它可能表现为表皮样囊肿外观,随着时间推移,它才会出现皮样囊肿典型外观^[9],本例患儿不能排除皮样囊肿可能。

对于典型 EC 诊断不难,主要鉴别诊断包括蛛网膜囊肿、皮样囊肿、脓肿、神经囊虫病和囊性肿瘤^[3]。由于蛛网膜囊肿信号与脑脊液相似,而在 DWI 上无弥

作者单位:430056 武汉,江汉大学医学院(曾光);430014 武汉,华中科技大学同济医学院附属武汉儿童医院(朱红敏,邵剑波)

作者简介:曾光(1994—),男,湖北武汉人,硕士研究生,住院医师,主要从事儿科影像诊断工作。

通信作者:邵剑波, E-mail: Shaojb2002@sina.com

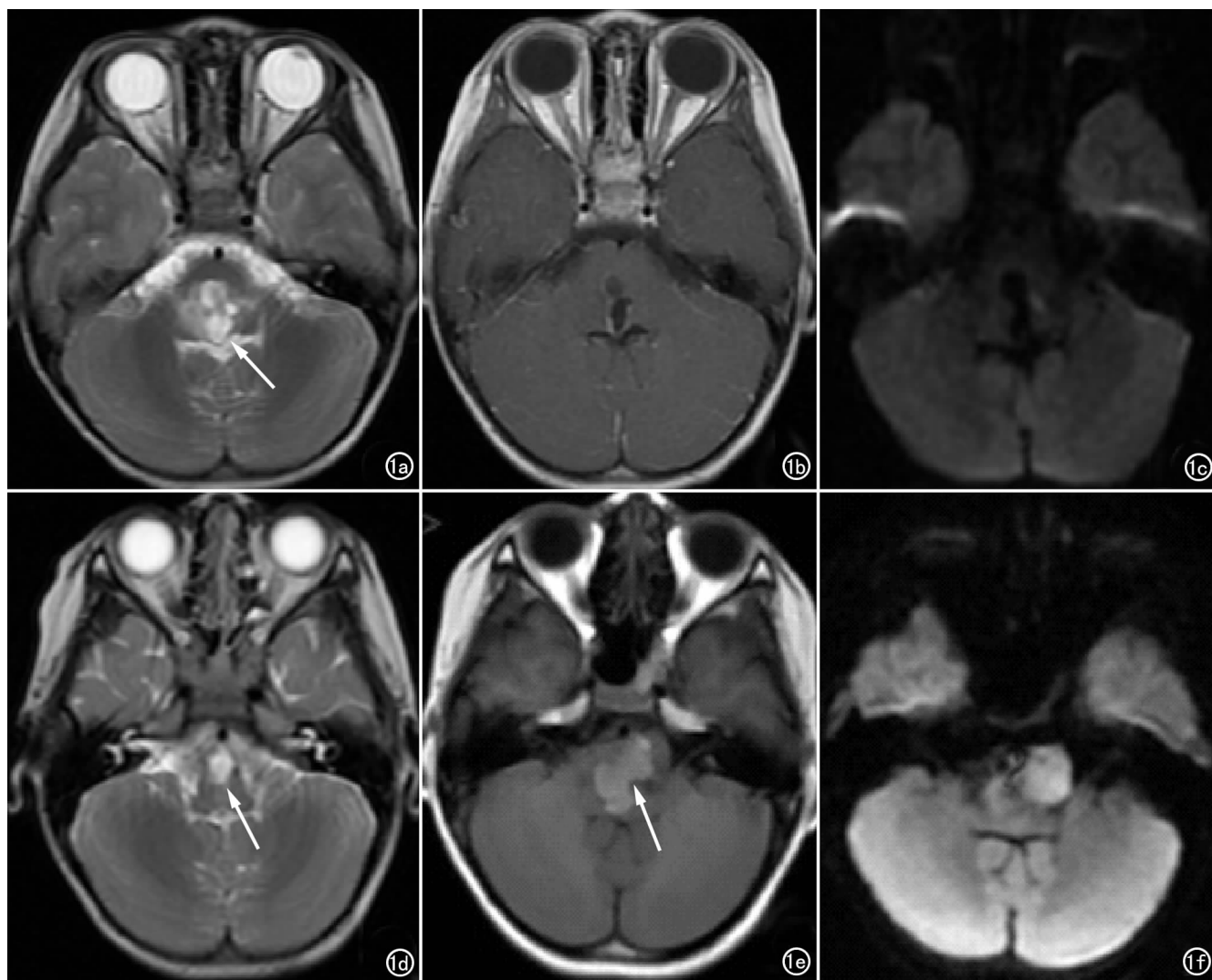


图 1 脑干表皮样囊肿。首次起病。a)横断面 T_2 WI 示病灶呈高信号(箭);b)横断面 T_1 WI 增强示病灶边缘轻度强化;c)DWI 未见弥散受限表现。治疗 10d 后;d)横断面 T_2 WI 示病灶较前缩小(箭)。第 5 次起病;e)横断面 T_1 WI 示病灶呈高信号,范围较前明显扩大(箭);f)DWI 示病灶为高信号。

散受限,FLAIR 及 DWI 序列已被提出是鉴别 EC 及蛛网膜囊肿有力工具。而皮样囊肿多位于中线位置,类似脂肪,常伴有钙化,可与 EC 相区分。对于非典型 EC,诊断往往会出现困难,目前手术切除仍然是治疗颅内皮样囊肿主要手段,然而因为囊壁可附着到相邻的血管结构,完整切除并不简单^[10]。

参考文献:

- [1] Patibandla MR, Yerramneni VK, Mudumba VS, et al. Brainstem epidermoid cyst: an update[J]. Asian J Neurosurgery, 2016, 11(3):194-200.
- [2] Trikamji B. Recurrent chemical meningitis due to parasellar epidermoid cyst[J]. Cureus, 2018, 10(10):e3496.
- [3] Hoang VT, Trinh CT, Nguyen CH, et al. Overview of epidermoid cyst[J]. Eur J Radiology Open, 2019, 6(5):291-301.
- [4] Mishra SS, Panigrahi S, Dhir MK, et al. Intrinsic brainstem white epidermoid cyst: an unusual case report[J]. J Pediatric Neurosciences, 2014, 9(1):52-54.
- [5] Lim J. Epidermoid cyst with unusual magnetic resonance characteristics and spinal extension[J]. World J Surgical Oncology, 2015, 13(7):240.
- [6] 文宝红,程敬亮,张勇,等. 颅内表皮样囊肿破裂的 MRI 诊断[J]. 放射学实践, 2013, 28(1):34-37.
- [7] Ravindran K, Rogers TW, Yuen T, et al. Intracranial white epidermoid cyst with dystrophic calcification-A case report and literature review[J]. J Clinical Neuroscience, 2017, 42(8):43-47.
- [8] Law EK, Lee RK, Ng AW, et al. Atypical intracranial epidermoid cysts: rare anomalies with unique radiological features[J]. Case Reports in Radiology, 2015, 2015(undefined):528632.
- [9] Balasundaram P, Garg A, Prabhakar A, et al. Evolution of epidermoid cyst into dermoid cyst; Embryological explanation and radiological-pathological correlation[J]. Neuroradiology Journal, 2019, 32(2):92-97.
- [10] Hasegawa M, Nouri M, Nagahisa S, et al. Cerebellopontine angle epidermoid cysts: clinical presentations and surgical outcome[J]. Neurosurgical Review, 2016, 39(2):259-266.

(收稿日期:2020-02-28 修回日期:2020-03-17)