Okcipitální dermoidní cysta s dermálním sinem jako příčina neuroinfekce

prof. MUDr. Vladimír Mihál, CSc.^{1,2}, MUDr. Mariana Balíková², doc. MUDr. David Krahulík, Ph.D.³,
MUDr. Kamila Michálková⁴

¹Ústav molekulární a translační medicíny LF UP Olomouc

²Dětská klinika LF UP a FN v Olomouci

³Neurochirurgická klinika LF UP a FN v Olomouci

⁴Radiologická klinika FN Olomouc

Okcipitální kožní sinusy (ODS) jsou vzácné dysrafické léze způsobené vadným oddělením ektodermu a neurodermu, které se projevují různými klinickými příznaky od asymptomatického kožního sinu až po symptomatické situace včetně hydrocefalu, meningitidy nebo abscesu. Představujeme 4letou dívku se zvýšeným intrakraniálním tlakem a meningitidou. Neuroradiologické studie vyhodnotily nález jako mozečkový absces s komunikací s kongenitálním kožním defektem. Absces mozečku byl léčen radikální excizí cestou subokcipitální kraniotomie. Histologický a peroperační nález potvrdily dermoidní cystu.

Klíčová slova: dermoidní cysta, okcipitální dermální sinus, absces mozečku, meningitida, dítě.

Occipital dermoid cyst associated with dermal sinus as a cause of neuroinfection

Occipital dermal sinuses (ODS) are rare dysraphic lesions resulting from defective separation of the ectoderm and neuroderm presenting with diverse clinical features from asymptomatic dermal sinus to symptomatic situations including hydrocephalus, meningitis or abscess. We present a 4-year-old girl presented with raised intracranially pressure and meningitis. Neuroradiological studies evaluated finding as a cerebellar abscess communicating with congenital skin defect. The cerebellar abscess was treated by radical excision through a suboccipital approach. Histological and peroperative finding confirmed dermoid cyst.

Key words: dermoid cyst, occipital dermal sinus, cerebellar abscess, meningitis, child.

Úvod

Intrakraniální dermoidní cysta (DC) je vzácná benigní vrozená léze. Často se vyskytuje v zadní jámě lební a obvykle je spojena s dermálním sinusem (1). Embryologicky se dermoidní cysty vyskytují v období mezi 3. a 5. týdnem těhotenství. Kongenitální okcipitální dermální sinus může být diagnostikován již po narození jako drobný kožní důlek v záhlaví, nebo jako podkožní hmota. Intrakraniální DC ale obvykle během dětství vedou k neurologickým příznakům, jakými jsou závratě, bolesti hlavy nebo zánět mozkových blan (2, 3, 4). Vrozené kožní siny se mohou vyskytovat ve střední čáře kdekoli od kořene nosu až po

conus medullaris. Nejčastějšími místy těchto sinů je lumbosakrální a okcipitální oblast. Léčba dermoidních cyst zadní jámy lební vyžaduje mikročirurgickou excizi. Provádí se celkové odstranění kožního sinu i s dermoidem, v případě, že je zajištěna dlouhodobá ATB léčba. Zvláštní opatrnost se doporučuje, když se zjistí, že sinus proniká do okcipitální oblasti (5, 6).

Popis klinického případu

Čtyřletá dívka byla přijata na dětskou kliniku s týdenní anamnézou bolesti hlavy a 4 dny i opakovaného zvracení. Bolest byla v noci intenzivní. Narodila se po normálním těhotenství, porod byl

v termínu a bez komplikací. Úraz hlavy ani neurologický deficit neměla. Dva dny před jejím přijetím byla v péči praktického dětského lékaře pro virovou infekci HCD, kterou doprovázela intenzivní bolest hlavy, celkové podráždění a opakované zvracení. Vzhledem k narůstající frekvenci zvracení i bolestí hlavy byla odeslána k vyšetření na dětskou kliniku. Fyzikální vyšetření při přijetí potvrdilo únavu, teplotu 37,8°C, pozitivní meningeální příznaky (bolestivost a anteflexe šíje) a opakované zvracení. Byla indikována lumbální punkce. Vyšetření mozkomíšního moku: celková bílkovina 0,91 g/l, glukóza 1,33 mmol/l, laktát 3,20 mmol/l, pleocytóza 1834×10⁶/l, (mononukleáry 26,1 %, polymorfonu-

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

Cit. zkr: Pediatr. praxi. 2017; 18(5): 314–316
Článek přijat redakcí: 19. 10. 2017
Článek přijat k publikaci: 31. 10. 2017

Obr. 1. Nativní CT mozku, sagitální rekonstrukce. V zadní jámě se těsně při skeletu zobrazuje mezi mozečkovými hemisférami oválný hypodenzní útvar s jemným hyperdenzním lemem, jednalo se o později diagnostikovaný dermoid. V měkkých částech je patrný hyperdenzní proužek odpovídající kanálu dermálního sinu

Obr. 2. Stejně vyšetření jako na obr. 1. Kostní okno. V okcipitální kosti je patrný defekt (šipka), kterým komunikuje sinus dermalis s intrakraniálním prostorem

Obr. 3. Postkontrastní CT vyšetření mozku. Kulovitá hypodenzní léze v zadní jámě (dermoid), má hypodenzní centrum a výrazně kontrastní látkou nasycený lem

Obr. 4. MR vyšetření mozku, T1 sekvence s k. i. iv, sagitální průřez. V zadní jámě je hyposignální léze s výrazně kontrastní látkou nasyceným lemem, v měkkých částech je patrný sinus dermalis (šipka)

kleáry 73,9%). Krevní obraz: erytrocyty $4,99 \times 10^{12}/l$, leukocyty $12,21 \times 10^9/l$, hematokrit 0,37, hemoglobin 127 g/l, trombocyty $385 \times 10^9/l$. Manuální diferenciální rozpočet: segmentované neutrofilie 64%, neutrofilní tyče 11%, monocytů 7%, lymfocytů 18%. Opakované aerobní i anaerobní kultivace krve byly negativní. Bylo provedené sérologické i PCR vyšetření krve a mozkomíšního moku, které bylo negativní, panbakteriální PCR vyšetření jsme neprováděli. Vstupní vyšetření CRP 2,9 mg/l a prokalcitoninu 0,18 µg/l vykazovalo nízké hodnoty.

Vzhledem ke klinické symptomatologii, meningitidě s bakteriální formou a negativní kultivací mozkomíšního moku i hemokultury jsme již třetí

den provedli zobrazovací vyšetření mozku. **CT mozku** prokázalo normálně rozloženou šedou a bílou hmotu, supra- ani infratentoriálně nebyly patrné ložiskové změny. Podezřelá byla pouze oblast mezi mozečkovými hemisférami, kde byla patrná hypodenzní zóna o průměru 8 mm, sytící se na periferii kontrastní látkou na hodnoty až okolo 80 HU. Gyrifikace byly symetrické. Po aplikaci kontrastní látky se nenasytil žádný patologický útvar. Komorový systém byl přiměřeně šíře, bez dislokace. Subarachnoidální prostory byly nerozšířené. Na skeletu nebyly patrné patologické změny. Závěr: CT obraz abscesu v zadní jámě lební interhemisferálně v oblasti mozečku ve střední čáře (**obr. 1, 2, 3**).

Nativní **MR mozku (obr. 4)** potvrdilo normální rozložení šedé a bílé hmoty, supratentoriálně bez ložiskových či difuzních změn signálu mozkové tkáně. Infratentoriálně a interhemisferálně mezi mozečkovými hemisférami ložisko smíšené intenzity signálu, na MR s nepříliš rozsáhlým perifokálním hypersignálním edémem v obou hemisférách mozečku. Ložisko o velikost 20 mm × 17 mm v sagitální rovině bylo na DWI sekvenci hypersignální zejména na periferii, na ADC mapách heterogenně hyposignální. Na sekvencích po aplikaci kontrastní látky (gadolinium) i. v. se periferně vysycovala (zvyšovala intenzitu signálu) stěna útvaru. Gyrifikace byla relativně symetrická. Komorový systém byl

přiměřené šíře, bez dislokace. Subarachnoidální prostory byly nerozšířené. Přiměřené intenzity signálu skeletu kalvy i baze lební. Orientačně normální nález v oblasti tureckého sedla, orbit, paranasálních dutin, sklípků mastoidů i pyramid. Závěr: nález byl hodnocen jako absces zadní jámy. Na **3D rekonstrukci skeletu neurokrania** byl prokázán defekt v okcipitální kosti – komunikace dermálního sinu s intrakraniálním prostorem (**obr. 5**).

U pacientky s klinickým podezřením na absces mozečku a potvrzením komunikace dermálního sinu s intrakraniálním prostorem na CT a MR byla indikována **operační léčba**. Nad zadní jámou ve střední čáře byla patrná krusta ve střední čáře, kryjící kožní defekt. Kožním řezem byl preparován postupně dermální sinus směřující do kosti. Byla provedena skeletizace a subokcipitální kraniotomie v okolí sinu, který procházel kostí a vstupoval přes tvrdou plenu intrakraniálně. Byla provedena durotomie až k C1 a evakuace moku. Poté byla provedena punkce sinu – hnis byl odebrán na kultivaci. Následovalo otevření sinu – **obsahem byly chlupy, vlasy a kožní adnexa**. Obtížně ohraničená expanze byla postupně radikálně odstraněna. Patrná byla výrazná adheze a vaskularizace pouzdra expanze. Mozeček byl klidný. Operace byla ukončena plastikou tvrdé pleny. Aerobní i anaerobní kultivace hnisu získaného punkcí dermálního sinu: **Staphylococcus aureus** s velmi dobrou citlivostí na ATB. Po operaci bylo pozorováno mírné prosakování moku z rány, pravidelné převazy rány, dítě bylo po konzultaci s antibiotickým centrem nemocnice léčeno parenterálním podáváním kombinace cefalosporinů III. generace a vankomycinu. Na kontrolním MR mozku byla v zadní jámě lební, v mediální čáře dorzálně, patrná pooperační pseudocysta o velikosti cca 16 × 10 mm, v okolní přilehlé mozečkové tkáni hemisfér a vermis byly na T2 a blade zobrazení patrné okrsky zvýšené intenzity signálu, odpovídající nejspíše edému. Subarachnoidální prostory byly nerozšířené. Supratentoriálně přiměřená intenzita mozkového parenchymu, bez zřetelných ložiskových změn.

LITERATURA

1. Martinez-Lage LF, Ramos J, Puche A, et al. Extradural dermoid tumours of the posterior fossa. Arch Dis Child 1997; 77(5): 427–430.
2. Maaloul I, Hsari M, Fourati H, et al. Occipital dermoid cyst associated with dermal sinus complicated with meningitis: a case report. Arch Pediatr 2016; 23(2): 197–200.
3. Naderi S, Nejat F, Shahjouei S, et al. Cranial dermal sinus: presentation, complications and management. Pediatr neu-

Stav se neupravil, dítě bylo neklidné, teploty do 37,5 °C, pooperační rána stále s mírným prosakováním moku. Neurochirurg provedl v celkové narkóze revizi operační rány: nalezena píštěl při levém okraji plastiky. Pokračujícím stehem byla píštěl zašita, sutura byla posílena podsunutím kousků volného tuku a výron moku následně ustal. Nakonec byla provedena excize nekrotických okrajů v místě původní epidermoidní píštěle a sutura rány ve dvou vrstvách. V dalším průběhu hospitalizace byla dívka již afebrilní, bez elevace CRP, nález v mozkomíšním moku se normalizoval. Vzhledem k prosakování mozkomíšního moku neurochirurg indikoval zavedení V-P shuntu. Pooperační průběh byl příznivý, rány byly klidné, nebyly známky prosakování likvoru. Dítě je dále bez teploty, bolesti neguje, nezvrací, rány na hlavě se zhojily *per primam*.

Diskuze

Kraniální dermální sinus byl poprvé popsán v roce 1865 Oglem (8). DC tvoří 0,1–0,7 % ze všech intrakraniálních nádorů, pozorován je často v zadní jámě lební, zejména interhemisferálně v oblasti mozečku, sousedních plenách mozkových nebo v dutině čtvrté komory.

Léčba dermoidních cyst zadní jámy lební vyžaduje radikální mikrochirurgickou excizi. Dermoidní cysty mohou komunikovat s kůží přes úzký trakt lemovaný epitelem (dermální sinus). Od dermoidních a epidermoidních nádorů se DC odlišují v tom, že kraniální dermální dutiny mají komunikaci s kůží. Ačkoli se DC může roztrhnout a vést k aseptické meningitidě, kraniální dermální dutiny se mohou infikovat mikroorganismy pocházejícími ze sinusového traktu. To může mít za následek vznik meningitidy nebo abscesu. *Staphylococcus aureus* je často uváděn jako infekční patogen, ačkoli infekce jinými patogeny byly popsány rovněž: *Escherichia coli* nebo anaerobní mikroby. Vrozené kožní dutiny se mohou vyskytovat ve střední čáře kdekoli od kořene nosu až po *conus medullaris*.

rosurg 2012; 48: 86–92.

4. Cai CQ, Zhang QJ, Hu XL, et al. Dermoid cyst of the posterior fossa associated with congenital dermal sinus in a child. World J Pediatr 2008; 4(1): 66–69.
5. Akhaddar A, Jiddane M, Chakir N, et al. Cerebellar abscesses secondary to occipital dermoid cyst with dermal sinus. Surg Neurol 2002; 58: 266–270.
6. Vinchon M, Soto-Ares G, Assaker R, et al. Occipital dermal

Obr. 5. CT mozku, 3D rekonstrukce skeletu neurokrania. Šipkou je označený defekt v okcipitální kosti, jde o komunikaci dermálního sinu s intrakraniálním prostorem

Naše pacientka s bakteriální formou mozkomíšního moku měla při vstupním vyšetření překvapivě sterilní mozkomíšní mok i hemokulturu. Až kultivace hnisu z punkce abscesu mozečku prokázala přítomnost *Staphylococcus aureus*. DC mohou být vzácně zodpovědné i za opakující se aseptickou nebo chemickou meningitidu, také nazývanou Mollaretovou meningitidou, sekundárně po prasknutí cysty do meningeálních prostor (7).

Stojí za zapamatování:

1. U všech dětí s okcipitální lézí na kůži by měla být zvažována možnost DC zadní jámy lební, zejména při průkazu dermálního sinu.
2. Neuroradiologické vyšetření (zejména CT a MRI) jsou pro diagnostiku velmi užitečné.
3. Mikrochirurgická excize by měla být provedena co nejdříve, aby se zabránilo vzniku těžkých intrakraniálních komplikací, jako je obstrukční hydrocefalus, bakteriální meningitida a mozečkový absces.
4. Po včasné neurochirurgické excizi neinfikovaného dermálního sinu nejsou popisovány recidivy.

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

sinuses: report of nine pediatric cases and review of literature. Pediatr Neurosurg 2001; 34: 255–263.

7. Kamide T, Yokoyama T, Iwasa T. Mollaret meningitis associated with occipital dermal sinus. J Pediatr 2009; 155: 757–758.
8. Aryan HE, Jandial R, Farin A, et al. Intracranial congenital dermal sinuses: diagnosis and management. Childs Nerv Syst 2006; 22: 243–247.