

原著

髄膜炎を合併した類上皮腫を伴う
後頭部先天性皮膚洞の1例*西原卓宏^{1,2)} 古瀬昭夫¹⁾
瀬口聖史¹⁾ 鶴田元子¹⁾

要旨 後頭部正中線上の化膿した皮下腫瘍、黄色ブドウ球菌による髄膜炎を合併した、後頭部先天性皮膚洞の2歳女児例を経験した。髄膜炎の髄液所見と発熱が続き、頭部MRI検査を施行し、クロラムフェニコールを使用した。後頭部頭皮下の骨欠損像とそれに連続する径2.5 cm大の腫瘍を大槽内に認め、髄液所見と発熱は改善した。後頭下開頭腫瘍摘出術を施行したところ、膿瘍合併の類皮腫であった。後頭部先天性皮膚洞を無症状期に診断するのは困難であるが、健診などでの後頭部の注意深い観察により早期発見を行い、重篤な合併症を発症する前に治療を行うことと、難治性、反復性の髄膜炎においては、必ずMRI検査を施行し、先天性皮膚洞を鑑別することが重要と思われる。

はじめに

先天性皮膚洞は中枢神経系の発生過程で、神経管が形成される時期に神経系と皮膚系の外胚葉の分離不全が生じ発生するとされる。本症は腰仙部に多く、まれに頭部にみられ、頭蓋内と交通がある場合、類皮腫、類上皮腫を合併することが多く、注意が必要である。本症は難治性・反復性髄膜炎の原因となり、その診断にはMRIが有用である。今回われわれは、髄膜炎を合併した類上皮腫を伴った後頭部先天性皮膚洞の女児例を経験したので報告する。

1. 症 例

症例：2歳、女児

主訴：発熱、元気がない。

既往歴：出生時より後頭部正中線上に皮下腫瘍を認めていたが経過観察していた。現在まで原因不明の発熱の既往なし。発達歴は正常。

家族歴：母方叔母が神経膠芽腫のため死亡。

現病歴：平成15年9月初めより後頭部皮下腫瘍の表面が発赤、化膿していたが様子を見ていた。同年9月26日夜より38°C台の発熱があり近医を受診。その後も発熱続き、元気がなく、ぐったりしているため当科紹介入院となった。

入院時理学所見：成長、体格は正常。38°C台の発熱があり、項部硬直、ケルニツヒ徴候を認め、髄膜炎を疑った。後頭部正中線上に表面が化膿した5 mm大の皮下腫瘍を認めた。

入院時検査所見：血液検査で白血球が増加し、

* A case of occipital dermal sinus with intracranial dermoid cyst complicated by MSSA meningitis

Key words：後頭部先天性皮膚洞、皮下腫瘍、難治性髄膜炎、脳膿瘍、類皮腫

1) 熊本中央病院小児科 Takahiro Nishihara, Akio Furuse, Seishi Seguchi, Motoko Tsuruta

2) 現 熊本労災病院小児科

〔〒866-8533 八代市竹原町1670〕

表 入院時検査所見

【ヘモグラム】		【免疫学的検査】		【髄液細菌培養】	
WBC	18,200/ μ l	IgG	905 mg/dl	黄色ブドウ球菌	
RBC	475 万/ μ l	IgA	70 mg/dl	ごく少数	
Hgb	11.6 g/dl	IgM	73 mg/dl	β -ラクタマーゼ (+)	
Hct	36.2%	【感染】		[感受性 (μ g/ml)]	
PLT	40.3 万/ μ l	咽頭培養	黄色ブドウ球菌	PCG	R>8
【生化学】		血液培養	陰性	ABPC	R>8
TP	6.8 g/dl	【髄液検査】		CEZ	S<2
ALB	3.9 g/dl	細胞数	3,405/3	CTM	S<2
GOT	20 IU/l	(多核球 90%, 単核球 10%)		FMOX	S<4
GPT	19 IU/l	蛋白	42.6 mg/dl	IPM	S<1
LDH	228 IU/l	糖	45 mg/dl	GM	S<1
BUN	9.1 mg/dl	Cl	119 mEq/l	CLDM	S 0.5
Cr	0.2 mg/dl	グラム染色	細菌 (-)	VCM	S<2
Na	134 mEq/l	ウイルス分離	陰性	CTX	S<4
K	4.44 mEq/l			CTRX	S<4
Cl	95 mEq/l			CZOP	S<1
Ca	9.77 mg/dl			MPM	S 0.25
CRP	8.72 mg/dl				

CRP 高値を認めた。髄液検査では細胞数が増加し、蛋白の軽度上昇を認めたが、糖は正常範囲内であった。髄液のグラム染色で細菌を認めなかった(表)。

入院後経過：(図 1) 検査結果より髄膜炎と診断しセフトリアキソン (CTRX) を開始した。頭部 CT では明らかな異常を認めなかった。血液検査で炎症反応は速やかに改善し、髄膜刺激徴候も軽快した。後日髄液の増菌培養にてメチシリン感受性黄色ブドウ球菌 (MSSA) が検出され、CTRX に感受性を認めた。しかし解熱傾向がなく、髄液所見の改善もみられなかったため、抗菌薬をパニペネム/ベタミプロン (PAPM/BP) に変更したが改善はみられなかった。10 月 24 日よりクロラムフェニコール (CP) に変更したところ、体温は 37°C 台で経過することが多くなった。後頭部皮下腫瘍の存在および難治性髄膜炎の経過より、後頭部先天性皮膚洞を疑い 10 月 27 日頭部 MRI 検査を施行した(図 2)。MRI で後頭部頭皮下に骨欠損像を認め、それに連続する径 2.5 cm 大の腫瘍を大槽内に認めた。腫瘍は T1 強調画像で低信号を、T2 強調画像では高信号を呈し、ガドリニウム造影にてリング状に造影された。以上より頭蓋内腫瘍を伴った後頭部先天性皮膚洞と診断した。全体的に解熱傾向ありと判断し、10 月 30 日熊本大学医

学部付属病院脳神経外科に転院し、10 月 31 日後頭部下開頭腫瘍摘出術を受けた。手術で表皮から頭蓋内まで連続する皮膚洞を認めた。腫瘍は一部に毛髪を含み、白濁した内容物が吸引され、膿瘍を形成していたが、腫瘍と皮膚洞は一塊で全摘された。摘出した腫瘍の病理組織では、重層扁平上皮層と角化層を認め、炎症細胞の浸潤も認めた。また腫瘍内には毛髪組織が観察され、類皮腫と診断された(図 3)。術後の経過は良好で髄液所見も改善した。現在外来経過観察中だが神経学的後遺症も認めていない。

II. 考 察

先天性皮膚洞は中枢神経系の発生過程で、神経管が形成される胎生 3~5 週頃に、神経系と皮膚系の外胚葉の分離不全が生じ¹⁾、鼻根部から尾部に至る背面正中線上のどこにでも発生し得る。一般に腰仙部に多くみられ、後頭部は比較的まれであり、Peter らも後頭部に認めたものは 61 例中 11 例 (18%) であったとしている²⁾。本例では、後頭部の皮膚洞開口部は、生後から皮下腫瘍を形成していた。腰仙部皮膚洞の開口部は皮疹を伴うことが多く、後頭部皮膚洞では腫瘍を形成することが多い^{2,5)}。そのため、後頭部正中線上の皮下腫瘍

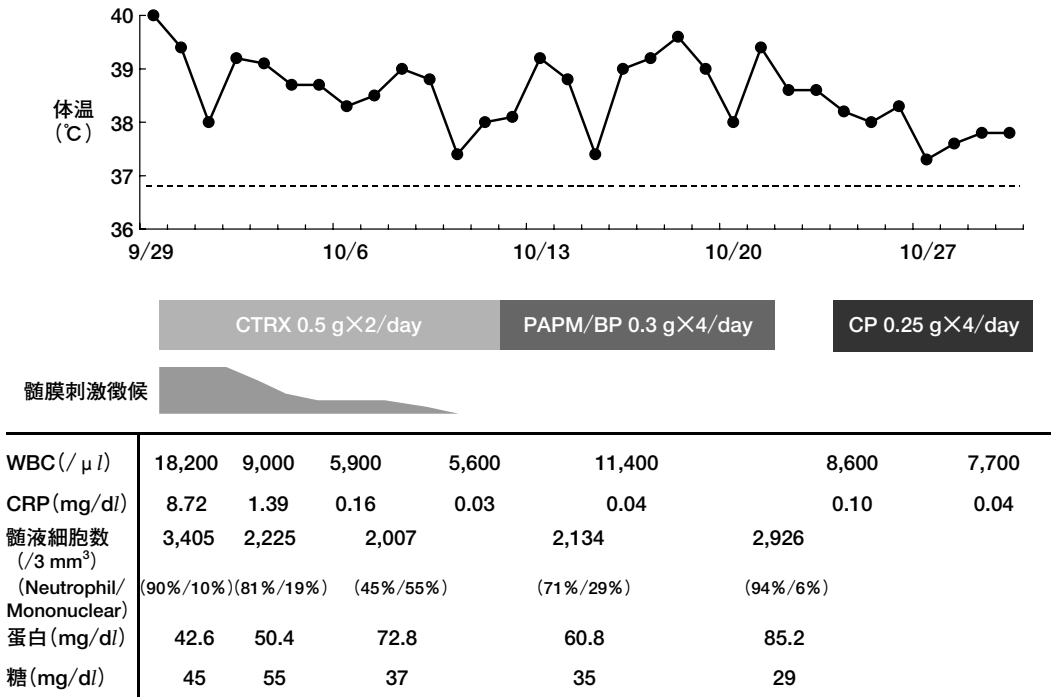


図 1 入院経過

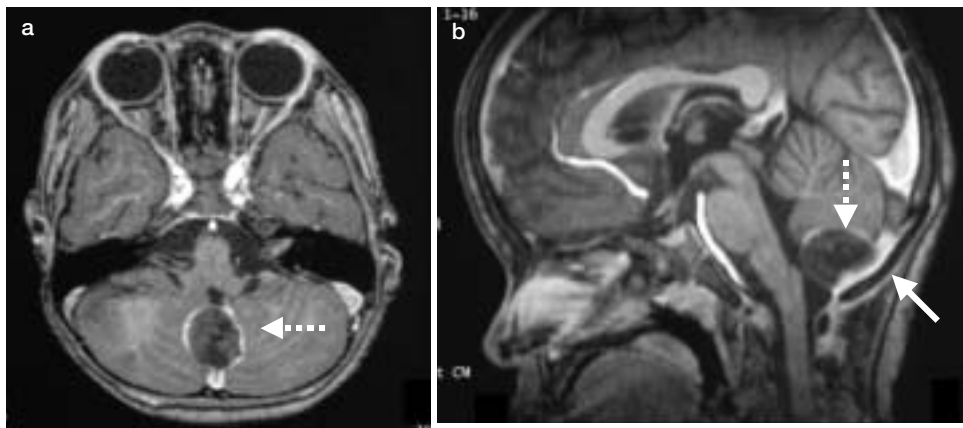


図 2 頭部 MRI (ガドリニウム造影 T1 強調画像)

a: 横断像 b: 矢状断像

後頭部より頭蓋内の腫瘍 (a, b 破線矢印) に連続する皮膚洞 (b 実線矢印) を認める。腫瘍はリング状に造影されている。

に対し切開や摘出術が施行された後に、皮膚洞と診断され⁵⁻⁸⁾、皮下腫瘍に対する不適切な処置で症状が悪化することが多いとされる。後頭部正中線上の皮下腫瘍の診療においては本疾患にも十分留意する必要がある。

後頭部先天性皮膚洞の診断には、自験例のように CT では困難な場合があり、MRI が有用である。MRI では、洞管の走行・深さ、嚢胞や膿瘍との関係を描出することができる^{9,10)}。本例では臨床経過より後頭部先天性皮膚洞を疑っていたが、頭部

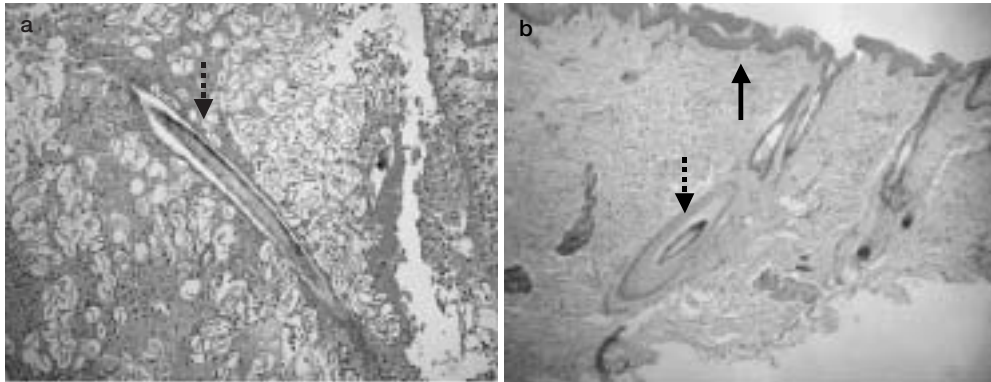


図 3 摘出腫瘍の病理組織所見

重層扁平上皮層と角化層 (b 実線矢印), 炎症細胞の浸潤を認める. 組織内には毛髪組織 (a, b 破線矢印) を認める.

MRI 検査の際の鎮静がうまくいかず, 結果的に診断が2週間ほど遅れてしまった.

次に, 後頭部先天性皮膚洞の臨床的検討では³⁾, 初診時の臨床症状として, 中枢神経感染症の合併が42.7%と最も多く, 病原菌としては, 黄色ブドウ球菌 (30~45.8%)³⁾, 大腸菌 (10%), 連鎖球菌 (5%) の順で, 残りの50%は細菌培養で陰性であった⁴⁾. したがって臨床経過, 検査結果より細菌性髄膜炎が疑われる場合, 髄液より, 上記の菌が検出された場合はもちろん, 細菌培養が陰性のときでも後頭部先天性皮膚洞を疑う必要があると思われた.

後頭部先天性皮膚洞の1歳未満での感染症合併の頻度は3%であるが, 1歳以降になると頻度が増加し成人期までには64%に達するとされている³⁾. 本疾患に中枢神経感染症を合併すると難治性, 反復性の経過をとる症例が報告されている^{3,11)}. 本例では髄膜炎を合併し, CTRX, PAMP/BP により, 髄膜刺激徴候, WBC, CRP などは改善傾向にあったが, 発熱と髄液中の細胞数の改善が認められなかったもので, MRI 検査を行い, 頭蓋内腫瘍を伴っていたことが判明した. 髄液移行度が高いCPを使用し解熱傾向となり, 手術を行うことができた.

ところで, 一般的に, 先天性皮膚洞に感染を合併した際には外科的摘出が難しいとされる. したがって治療の理想は中枢神経感染症を合併する以前に診断し, 外科的摘出術を行うことである. しかし腰仙部皮膚洞と異なり, 後頭部には毛髪があ

り無症状期に診断することは難しい. 新生児期には髪が薄く, 後頭部の観察が容易である^{3,12)}. 健診などでの後頭部の注意深い観察により早期発見を行い, 重篤な合併症を発症する前に治療を行うことと難治性, 反復性の髄膜炎においては, 必ずMRI検査を施行し, 先天性皮膚洞を鑑別することが重要と思われた.

謝辞: 患児の治療にご尽力いただきました三愛病
院脳神経外科部長 河内正人先生に深謝いたします.

本稿の要旨は, 第36回日本小児感染症学会(東京)にて発表した.

文 献

- 1) 石井久雅, 他: 先天性皮膚洞. 別冊日本臨床 神経症候群 2000, 399-401
- 2) Peter JC, et al: Midline dermal sinus and cysts and their relationship to the central nervous system. *Eur J Pediatr Surg* 1: 73-79, 1991
- 3) Laurie L, et al: Spinal congenital dermal sinuses: a 30-year experience. *Pediatrics* 112: 641-647, 2003
- 4) 井上 亨, 他: 皮下腫瘍を伴った先天性皮膚洞の2例. *小児の脳神経* 17: 413-418, 1992
- 5) Wright RL: Congenital dermal sinuses. *Prog Neurol Surg* 4: 175-191, 1971
- 6) Matthieu V, et al: Occipital dermal sinuses. *Pediatr Neurosurg* 34: 255-263, 2001

- 7) Akhaddar A, et al : Cerebellar abscesses secondary to occipital dermoid cyst with dermal sinus. *Surg Neurol* 58 : 266-270, 2002
- 8) French BN : Midline fusion defects and defects of formation. *Neurological Surgery*, Saunders, Philadelphia, 1990, 1081-1235
- 9) Soto-Ares G, et al : Report of eight cases of occipital dermal sinus : an update, and MRI findings. *Neuropediatrics* 32 : 153-158, 2001
- 10) Higashi S, et al : Occipital dermal sinus associated with dermoid cyst in the fourth ventricle. *AJNR* 16 : 945-948, 1995
- 11) Hsu ST, et al : Congenital occipital dermal sinus with intracranial dermoid cyst complicated by recurrent *Escherichia coli* meningitis. *Br J Dermatol* 139 : 922-924, 1998
- 12) 千葉庸夫 : 先天性頭部皮膚洞の1例. *日新生児学会誌* 33 : 94-97, 1997

A case of occipital dermal sinus with intracranial dermoid cyst complicated by MSSA meningitis

Takahiro NISHIHARA, Akio FURUSE, Seishi SEGUCHI, Motoko TSURUTA

Department of Pediatrics, Kumamoto Chuo Hospital

We report a 2-year-old girl of occipital dermal sinus with refractory meningitis. She was referred to our hospital with high fever and "not doing well". Clinical examination at admission revealed meningeal sign and a palpable subcutaneous mass at the occipital area. We diagnosed bacterial meningitis caused by *Staphyrococcus aureus*. We treated with antibiotics, however, high fever was continued. MRI showed a mass lesion in the cisterna magna which connected to the subcutaneous mass through a occipital bone defect. T1-weighted images with Gd-DTPA showed dermoid cyst with brain abscess. She was transferred to Kumamoto University hospital, and both of dermal sinus and brain mass were removed completely. The post-operative course was satisfactory.

The occipital dermal sinus, which is complicated with seriousness such as meningitis, should be diagnosed at uncomplicated stage especially neonatal stage. Because the hair is thin, the occipital dermal sinus is more easily noticed, therefore we must carefully observe the occipital area at the neonatal screening.

(受付 : 2009 年 5 月 14 日, 受理 : 2009 年 7 月 6 日)

* * *