症例報告

頭蓋筋膜炎の1成人例

外間政朗 卯田 健 井上 亨 佐山 徹郎
八尋龍巳 森 成一郎* 稲村孝紀**

An Adult Case of Cranial Fasciitis

by

Masaaki Hokama, M.D., Ken Uda, M.D., Tooru Inoue, M.D., Tetsuro Sayama, M.D.,
Tatsumi Yahiro, M.D., Seiichiro Mori*, M.D., and Takanori Inamura, M.D.**

from

Department of Neurosurgery, Clinical Research Institute and *Department of Plastic Surgery,
National Hospital Organization Kyushu Medical Center, and
**Inamura Neurosurgical Clinic

A 23-year-old woman with cranial fasciitis is described. Although cranial fasciitis commonly occurs in childhood, this patient was referred to our hospital for a rapidly growing mass which arose in the temporal scalp within a 2 month period. She had no neurological deficits and magnetic resonance imaging demonstrated a ring-enhanced mass attached to the right temporal muscle. Surgical resection was performed and pathological examination revealed cranial fasciitis.

(Received June 24, 2004; accepted May 17, 2005)

Key words : cranial fasciitis, scalp, adult

Jpn J Neurosurg (Tokyo) 14 : 651-654, 2005

はじめに

頭皮の腫瘍を主訴に脳神経外科外来を受診する患者さんは少なくない。通常は良性の皮膚付属器腫瘍が最も多くみられるが、時に悪性腫瘍のこともある。頭蓋筋膜炎は小児に発生する稀な頭皮下腫瘍であるが、今回われわれは成人例を経験したので報告する。

症例提示

患者：23歳，女性

既往歴：特記すべきことなし。

現病歴：2003年6月に、数年前から時々起こる頭痛の精査のため来院した。症候学的には筋緊張性頭痛の所見であり、神経学的異常所見もなかった。この時には頭皮腫瘍はみられず、頭部CTでも明らかな異常所見はなかった（Fig. 1A）。

頭痛は内服薬で改善していたが、右耳介上部に腫瘍を触れるようになり、2カ月間で約2cm大の大きさにまで増大したため、2003年8月に再来院した。腫瘍上の頭皮表面には発赤やびらんなどの所見はなく、腫瘍は弾性硬で可動性があるも、血管性拍動はなく触診での熱感・圧痛もなかった。頭皮を含む身体他の部位に同様な皮膚病変はみられなかった。

独立行政法人国立病院機構九州医療センター脳神経外科臨床研究部／〒810-8563 福岡市中央区地行浜 1-8-1〔連絡先：卯田健〕

Address reprint requests to: Ken Uda, M.D., Department of Neurosurgery, Clinical Research Institute, National Hospital Organization Kyushu Medical Center, 1-8-1 Jigyohama, Chuo-ku, Fukuoka-shi, Fukuoka 810-8563, Japan

*同形成外科 **稲村脳神経外科クリニック

Fig. 1 A: Computed tomography (CT) performed 2 months prior to admission shows no abnormalities including the right temporal region.
B: CT performed on admission demonstrates an iso-density mass attached to the right temporal muscle.
C: Bone image shows no lytic lesion on the temporal bone.

Fig. 2 Magnetic resonance imaging demonstrates a mass on the right temporal muscle, which is homogeneous iso-intense on a T1-weighted image and hyper-intense on a T2-weighted image (A and B). Gadolinium enhanced MRI demonstrates a mass with a ring like enhancement, but the fascia of the right temporal muscle without enhancement.

血液生化学的検査所見: CRP 0.04, WBC 4,700 (Neu 46.8%) と炎症の所見はみられなかった。

画像所見: 頭部 CT では右側頭部耳介上部の側頭筋上に、約 2 cm 大の筋組織と同等の X 線吸収値を示す腫瘤がみられた (Fig. 1B)。骨破壊像はみられなかった (Fig. 1C)。頭部 MRI では、同腫瘤は T1 強調画像で筋肉と比べ等信号からやや高信号、T2 強調画像では灰白質よりやや高信号を示し、内部は均一、辺縁整で被膜様の高信号構造物を認め、境界明瞭であった。ガドリニウム造影では、辺縁は強く増強されたが内部の増強効果は乏しかった (Fig. 2)。

治療: 2 カ月間で急速に増大しているので、局所麻酔

下に摘出術を行った。腫瘍上の頭皮を縦切開し、皮下組織を鈍的に剥離しながら、摘出を行った。腫瘤と皮下組織間の剥離は容易であり、腫瘤は側頭筋膜下に存在しており、側頭筋膜に付着していた。

病理組織検査所見 (Fig. 3): 摘出標本は被膜形成がない境界不明瞭な結節性病変で、顕微鏡的には、豊富な毛細血管を持つ粘液性基質を背景に、紡錘形から多角形の幼弱な線維芽細胞や筋線維芽細胞が不規則に羽毛状に増殖していた。明らかな核分裂像は確認できなかった。細胞間には、膠原線維や赤血球や慢性炎症細胞浸潤が認められた。骨形成像は認められなかった。構成細胞は周囲筋組織へ浸潤していた。免疫組織学的には、構成細胞は

Fig. 3 Microscopic findings of the specimen show an intramuscular nodular lesion, which is composed of spindle-shaped fibroblastic cells with patchy hyalinization and increased blood vessels (hematoxylin and eosin).

vimetin 陽性、一部で α smooth muscle actin と CD68 に陽性であった。S-100, desmin は陰性であった。MIB-1 index は 5% であった。Masson trichrome 染色では、部分的にケロイド様の太い膠原線維が確認された。

考 察

結節性筋膜炎は筋膜組織から発生する特異な炎症であり、通常は前腕をはじめとする四肢・体幹にみられることが多く、頭部には稀な疾患である。病理学的には、粘液調の基質の中に紡錘形の線維芽細胞様細胞の増殖がみられ²⁾⁶⁾¹¹⁾¹⁷⁾、細胞間に帯状のコラーゲンや微小出血や炎症細胞の浸潤・破骨細胞様多核巨細胞の存在がみられる³⁾。核分裂は散見されることもあるが、異型核分裂は認められない。免疫組織学的には vimentin, SMA が陽性、S-100, desmin が陰性となり、CD68 が破骨細胞様巨細胞や一部紡錘形細胞に陽性となることが特徴とされている¹²⁾。圧痛はなく、数カ月程度の比較的短期間に増大するのが特徴で、患者本人が気付いて来院することが多い。血液生化学的な炎症所見や腫瘍周囲の局所皮膚の炎症所見がないことも特徴である。頭部に発生する結節性筋膜炎は頭蓋筋膜炎と称され、現在までに数十例しか報告されていない^{1)~18)}。

四肢・体幹にみられる結節性筋膜炎は成人にも多くみられるが、頭蓋筋膜炎は成人例での報告は稀であり、小児期に多く、ほとんどの症例が 1 歳未満で発症し、男女比は 2:1 で男児に多く、女児は高学齢で発見されることが多い³⁾。11 歳の男児で髄芽腫の放射線治療後に発生したという報告もある¹⁰⁾。本症例は、頭蓋筋膜炎としては稀な成人例であるが、2 カ月間で急速に増大しており、頭皮表面の炎症性変化を伴わない可動性のある無痛性の

腫瘍で、頭蓋筋膜炎として矛盾しない所見であった。成人では頭部外傷後に受傷部位に発生した報告もみられるが¹¹⁾、本症例では発生部位の外傷歴や放射線治療歴はなく、極めて稀な症例と考えられる。

疫学的に、頭皮下腫瘍には類皮腫・類上皮腫をはじめとする良性の皮膚付属器腫瘍が最も多くみられるが、視診・触診での特異的所見が乏しく診断に難渋する。頭蓋筋膜炎の画像所見は非特異的で、MRI T1・T2 強調画像でともに等信号を示し、ガドリニウム造影で腫瘍の一部に増強効果がみられるというのが一般的であり⁶⁾¹¹⁾¹⁸⁾、画像検査では確定診断を得ることは困難である。本症例では造影 MRI で腫瘍の周辺部がリング状に造影されたが、病理学的には周辺部と中心部で組織学的な違いはみられなかった。また、病理学的には筋膜炎の炎症性腫瘍であるが、腫瘍周辺の側頭筋膜炎の造影や肥厚などの画像上の炎症所見はみられず、腫瘍部に限局した炎症所見のようである。

小児例での報告では、頭蓋筋膜炎は自然消失することはなく、時に骨破壊を伴って頭蓋内浸潤を示し、片麻痺や複視といった神経症状を呈することもある⁶⁾¹⁴⁾¹⁸⁾。急速に増大するので悪性腫瘍との鑑別が重要である。多発性、あるいは深部の結節性筋膜炎にステロイド局注療法が行われており、頭蓋筋膜炎においても有効であったという報告もある⁹⁾が、良性の腫瘍であるため全摘出術により根治可能であるので⁵⁾¹¹⁾¹⁷⁾、外科的全摘出術が望まれる。

文 献

- 1) Adler R, Wong CA: Cranial fasciitis simulating histiocytosis. *J Pediatr* 109: 85-88, 1986.
- 2) 天野敏之, 稲村孝紀, 濱田康宏, 東野琢也, 萬納寺洋道:

- Cranial Fasciitis の 1 例, 脳外速報 11: 511-514, 2001.
- 3) Boddie DE, Distant S, Blaiklock C: Cranial fasciitis of childhood: An incidental finding of a lytic skull lesion. *Br J Neurosurg* 11: 445-447, 1997.
 - 4) Hunter NS, Bulas DI, Chaddock WM, Chandra R: Cranial fasciitis of childhood. *Pediatr Radiol* 23: 398-399, 1993.
 - 5) Inamura T, Takeshita I, Nishio S, Fujiwara S, Fukui M: Cranial fasciitis: Case report. *Neurosurgery* 28: 888-889, 1991.
 - 6) 小山 勉, 中村紀夫, 和田崇文, 有田二郎, 的場雅子, 久保政勝: Cranial fasciitis of childhood. 脳神経 43: 1163-1168, 1991.
 - 7) Kumon Y, Sakaki S, Sakoh M, Nakano K, Fukui K, Kurihara K: Cranial fasciitis of childhood: A case report. *Surg Neurol* 38: 68-72, 1992.
 - 8) Laue DH, Enzinger FM: Cranial fasciitis of childhood. *Cancer* 45: 401-406, 1980.
 - 9) Lee JY, Kim YC, Shin JH: Cranial fasciitis treated with intralesional corticosteroids. *Int J Dermatol* 43: 453-455, 2004.
 - 10) Longatti P, Marton E, Bonaldi L, Orvieto E: Parasagittal cranial fasciitis after irradiation of a cerebellar medulloblastoma: Case report. *Neurosurgery* 54: 1263-1266, 2004.
 - 11) Mollejo M, Millan JM, Ballestin C, Serrano C: Cranial fasciitis of childhood with reactive periostitis. *Surg Neurol* 33: 146-149, 1990.
 - 12) Montgomery EA, Meis JM: Nodular fasciitis. Its morphologic spectrum and immunohistochemical profile. *Am J Surg Pathol* 15: 942-948, 1991.
 - 13) 奥山澄人, 嘉山孝正, 園田順彦, 佐藤慎哉, 中里洋一: 外傷を契機に発症したと考えられた cranial fasciitis の 1 例. 脳神経 55: 361-365, 2003.
 - 14) Pagenstecher A, Emmerich B, van Velthoven V, Korinthenberg R, Volk B: Exclusively intracranial cranial fasciitis in a child. Case report. *J Neurosurg* 83: 744-747, 1995.
 - 15) Patterson JW, Moran SL, Konerding H: Cranial fasciitis. *Arch Dermatol* 125: 674-678, 1989.
 - 16) Ringsted J, Ladefoged C, Bjerre P: Cranial fasciitis of childhood. *Acta Neuropathol* 66: 337-339, 1985.
 - 17) Sarangarajan R, Dehner LP: Cranial and extracranial fasciitis of childhood: A clinicopathologic and immunohistochemical study. *Hum Pathol* 30: 87-92, 1999.
 - 18) Sayama T, Morioka T, Baba T, Ikezaki K, Fukui M: Cranial fasciitis with massive intracranial extension. *Childs Nerv Syst* 11: 242-245, 1995.

要 旨

頭蓋筋膜炎の 1 成人例

外間 政朗 卯田 健 井上 亨 佐山 徹郎
八尋 龍巳 森 成一郎 稲村 孝紀

結節性筋膜炎は小児に発生する稀な頭皮下腫瘍であるが、今回われわれは成人例を経験した。

2 カ月間で約 2 cm 大に増大した右側頭部の腫瘍で、MRI では T1, T2 強調画像で等信号、ガドリニウム造影で ring enhancement を呈した。神経学的に異常はなかった。摘出術を施行し、病理診断では結節性筋膜炎であった。

成人では、頭部外傷後に発生した報告もみられるが、本症例では外傷歴はなく、極めて稀な症例と考えられた。

結節性筋膜炎の理学所見、画像所見は非特異的で、術前に確定診断を得ることは困難である。急速に増大するので悪性腫瘍との鑑別が重要であるが、良性の腫瘍であるため全摘出術により根治可能であり、外科的全摘出術が望まれる。

脳外誌 14: 651-654, 2005