脳膿瘍を合併した鼻根部先天性皮膚洞の1例

藤沢 和久・鈴木 伸行・星野 正明・中村 太郎
片田 和広・四宮 陽一・佐野 公俊・神野 哲夫

Congenital Dermal Sinus of the Nose Complicated with a Brain Abscess

—A Case Report—

KAZUHISA FUJISAWA, NOBUYUKI SUZUKI, MASAOKI HOSHINO,
TAROH NAKAMURA, KAZUHIRO KATADA, YUICHI SHINOMIYA,
KIMITOSHI SANO and TETSUO KANNO

Department of Neurosurgery, Fujita-Gakuen University, Toyoake 470-11

Summary

Congenital dermal sinus is a rare disease, and is usually found in the occipital or the lumbosacral portion. The authors experienced a very rare case of congenital dermal sinus in the nose complicated with a brain abscess.

The patient, a two-year-old boy, was admitted with a high fever and vomiting. Neurological examinations on admission revealed a somnolent status of consciousness, stiff neck and swelling of the anterior fontanel. In addition to these signs, a dimple with hairs was found on the nose. A CT-scan showed a large ring-shaped enhanced mass in the right frontal lobe. Under the diagnosis of a brain abscess, removal of the abscess was performed. It was observed during the operation that the abscess had developed from the intracranial portion of the dermal sinus in the nose. Five months later, the patient died. No autopsy was performed.

The frequency of this disease, and the possibility of causal genesis were discussed.

Key words: congenital dermal sinus, root of the nose, brain abscess

I はじめに

先天性皮膚洞は比較的にまれな疾患であり、鼻根部におけるものはさらにまれで、Matson(1969)⁷⁾によれば頭部皮膚洞19例中1例のみが鼻腔内に認められており、ほかにはLawrence(1837)⁶⁾、Furniss(1938)²⁾、Hamilton(1960)³⁾らの報告があるが、その例数は非常に少数である。さらに頭蓋内病変を合併した例は1例のみである⁷⁾。また、頭蓋内合併症を伴っていない場合、耳鼻科あるいは形成外科にて診察される症例が多いため、さらに発見を困難にしている。

しかし、本疾患の起源は、胎児発生段階における外皮欠損、あるいは鼻骨・頭蓋骨形成不全により、病変は鼻中隔から頭蓋内に及んでも不思議ではなく、中枢神経系の感染門戸として重要であり、先天性腫瘍の合併の点からも無視できない疾患である。したがって本疾患を念頭におくことにより、皮膚の小さなdimpleや色素沈着・異常毛髪等の、ともすれば見逃されがちな病変を注意深く検索することが重要である。

著者らは、脳膿瘍を合併した後に発見された鼻根部先天性皮膚洞を経験した。その症例に文献的考察を加えここに報告する。

藤田学園名古屋保健衛生大学脳神経外科

〔連絡先：〒470-11 豊明市沓掛町田楽ケ窪1-98, 藤田学園名古屋保健衛生大学脳神経外科, 藤沢和久〕

1980年3月17日 受稿

Fig. 1 A congenital dermal sinus is seen on the nose.

Fig. 2 Short abnormal hairs seen in the center of the dimple.

Ⅱ 症 例

患者：J.S. 2才，男児。

主訴：発熱・嘔吐。

既往歴：特記すべきものなし。

家族歴：特記すべきものなし。

現病歴：妊娠経過中異常なし。満期正常分娩にて出生。1才9カ月時、39℃台の発熱・嘔吐があり、その後も発熱が継続した。昭和54年8月25日、項部硬直・意識

Fig. 3 A: Computerized tomograph with contrast material showing a huge homogeneous low density area surrounded by a ring enhancement in the right frontal lobe. B: Coronal section after contrast enhancement showing a huge brain abscess contiguous to the base of the skull.

障害が出現し、小児科より脳外科に紹介された。

入院時所見および経過：入院時、傾眠傾向にあり、項部硬直・大泉門隆起を認めた。運動障害○、うっ血乳頭○、頭囲拡大等は認めず。鼻根部に dimple および睫毛様の異常毛髪が数本認められるも、分泌物・炎症所見はない (Fig. 1, 2)。8月25日、CT スキャンを施行、右前頭葉内に巨大な低X線吸収陰影を認め、造影後 CTにて著明なリング状増強効果を示した (Fig. 3)。以上より、右前頭葉内巨大脳膿瘍と診断した。

右前頭開頭にて、脳表より約 1 cm の深さに膿瘍に到達し、膿量約 30 ml を吸引排膿した。硬膜外および硬膜下腔には炎症性変化を認めなかった。右前頭蓋底正中側に、鼻根部より連続していると思われる瘻孔の末端があり、毛髪を認めた。電気焼灼後、筋膜を biobond で固定し三重に閉鎖した。なお、瘻孔自体の処理は今回は行わなかった。

術中膿培養で黄色ブドウ球菌を多数検出し、髄液検査にても細胞増多等の髄膜炎所見を得たため、術後に抗生物質の全身的投与および髄腔内投与を開始した。一方、CT スキャンによる経時的観察で水頭症を認め、外減圧部の膨隆もあったため、12月3日、VP シヤントを行った。しかし、髄液所見・CT 所見ともに著明な改善をみず、12月20日頃より意識レベルの低下、全身状態の悪化を認め、昭和55年1月23日死亡した。

Ⅲ 考 案

中枢神経系の原基となるのは神経管であり、発生第3週目に神経板として出現し、この板の外縁がまもなく隆起して、互いに正中線上に近づくようになり、最終的には癒着し神経管を形成する。その結果、この neuroecto-

derm が epitheliaectoderm から分離する。この癒着は将来、脳と脊髄の移行部である第4体節部から始まり、頭尾両方向に進行し、頭神経孔の閉鎖は23日目、尾神経孔の閉鎖は25日目にほぼ完了する。したがって、この neuroectoderm の分離不全によって生じる dysraphic state である先天性皮膚洞は、最後に癒着する腰仙部と後頭部に好発する。一方、顔面および鼻の発生をみると、胎生5週目から7週目にかけて、前頭隆起の両側に鼻板をとり囲む形で内側および外側鼻突起が一對づつ生じ、次第に正中線上に接近し、前者が鼻正中部を、後者が鼻翼を形成する⁵⁾。また、鼻骨は皮下結合組織内で膜性骨化により生じ⁶⁾、最終的に鼻腔を覆っている結合組織と皮膚を分離する。

この鼻骨形成段階における皮膚と鼻腔側結合組織の分離障害が、鼻根部先天性皮膚洞を形成する。つまり、神経管形成時期より数週遅れて鼻骨および鼻が形成される訳である。

以上のような発生段階における時間的ギャップが1つの原因となって、腰仙および後頭部に発生した皮膚洞では、瘻孔は容易に中枢神経系にまで及ぶのに対し、鼻根部の場合には、両者が交通しがたいと考えられる。しかし、前頭骨・頭蓋底の骨の発生時期をみると、12週目頃より軟骨性骨化により始まるので⁸⁾、もしそれ以前に鼻部頬皮嚢腫が存在し、たまたま頭蓋内に及んでいれば、容易に脳内に進展することも可能である。

ところで、鼻根部に発生した先天性皮膚洞は、1837年 Lawrence⁹⁾ によって記載されて以来、Furniss (1938)²⁾、New と Erich (1937)¹⁰⁾、Holmes (1942)⁴⁾、Crawford と Webster (1942)¹⁾ らによっても報告されてきた。そして、鼻部における先天性皮膚洞は、Ryan (1948)¹⁰⁾ によれば、それ以前に50数例であると記してあるが、これらはすべて鼻部に局限しており、頭蓋内に病変が及んだものはない。Hamilton (1960)³⁾ により報告された1例も、瘻孔は左右鼻骨間の骨欠損部を上行しているが、まったく異常を認めない硬膜のところで終わっており、頭蓋内病変はない。Matson⁷⁾ は、頭蓋内における先天性皮膚洞について19例をあげ、1例のみ鼻部に認めた例を報告しているが、やはり前頭蓋窩硬膜外病変にとどまっている。以上のように、鼻部先天性皮膚洞で脳内病変を認めた報告例を見つけることができなかった。

さて、診断・治療についてであるが、先天性皮膚洞には dimple のみのものから、脳・脊髄に及ぶものまで種々の程度がある。後頭部に発生したもので、頭蓋内盲端に頬皮嚢腫を合併する場合は、髄膜炎症状のほかに小脳圧迫症状・脳圧亢進症状をきたし、腰仙部におけるもの

では、椎骨の異常・脊髄症状を認める例が多い。しかし、鼻部先天性皮膚洞では前述のごとく、脳神経症状を呈する例は Matson⁷⁾ の1例のみで、ほとんどが鼻部の dimple や腫瘍によって発見されており¹⁾、本疾患の発見にとって唯一の所見といっても過言ではない。また、レ線撮影で鼻根部骨欠損の発見も重要な参考となりうる。そして、その治療は瘻孔の手術的摘出が望まれるが、我々の報告例のようにすでに脳内病変を合併している場合は、二期的に根治切除し、まず脳膿瘍の処置を考えるのが妥当と考える。しかし、頭蓋内合併症が加わる前に適切な処置を加えることがより大切であり、脳膿瘍合併後では予後の点でも悪くなるのは明らかである。したがって、鼻根部のわずかな病変をみた場合、耳鼻科的に処置するのみならず、十分な検索をして、その瘻孔先端の頭蓋内への進展の有無・頭蓋内先天性腫瘍の合併の有無までチェックする必要がある。逆に頭蓋内頬皮腫があったり、反復する髄膜炎を示すような場合にも、皮膚病変を注意して検索する必要がある。そして早期に診断がなされることが重要である。

以上は著者らの本症例を通じての反省点でもあり、脳膿瘍発生前にこの瘻孔が治療されていればと残念でならない。本稿が今後、鼻根部の dimple への注意喚起に役立てば幸いである。

Ⅳ 結 語

鼻根部の先天性皮膚洞に脳膿瘍の合併をきたした1例を報告し、その成立について文献的考察を加え、頻度・症状・診断等について述べた。そして、頭蓋内感染門戸としての本疾患は重要であるが、顔面の小さな皮膚病変だけに、脳外科領域では無視されがちな点に注意しなければならないことを強調した。

文 献

- 1) CRAWFORD, J. K. & WEBSTER, J. P.: Congenital dermoid cysts of the nose. *Plast Reconstr Surg* 9: 235-260, 1952
- 2) FURNISS, F. W.: Mesial dermoid cysts of the nose occurring in twin boys. *J Laryngol* 53: 314-315, 1938
- 3) HAMILTON, J. G.: A case of dermal sinus of the nose with frontal suppuration. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 23: 239-241, 1960
- 4) HOLMES, E. M.: Dermoid cysts of the nose. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 51: 662-670, 1942
- 5) LANGMAN, J., 沢野十蔵 (訳): 人体発生学. 医歯薬出版, 東京, 1973, pp 119-129
- 6) LAWRENCE, W.: Encysted tumors of the

- eyelids. *London Med Gaz* 21: 471-472, 1837
- 7) MATSON, D. D.: Neurosurgery of Infancy and Childhood. Chapter 5. Congenital Dermal Sinus, Charles C Thomas, Springfield, Ill., 1969, pp 96-112
- 8) 益田 栄: 人体発生学. 第2版, 医学書院, 東京, 1969, pp 53-54, 79-81
- 9) NEW, G. B. & ERICH, J. B.: Dermoid cysts of head and neck. *Surg Gynecol Obstet* 65: 48-55, 1937
- 10) RYAN, A. J.: Dermoid cyst of bridge of nose. *Conn Med J* 12: 218-221, 1948