大泉門部類皮嚢胞の1例

関本 裕・石川 進・田中 泰明・妹尾 裕孝・桑原 敏

Dermoid Cyst of the Anterior Fontanel in an Infant

Case Report

Hiroshi SEKIMOTO, Susumu ISHIKAWA, Yasuakira TANAKA, Hirotaka SEO and Satoshi KUWABARA

Department of Neurosurgery, Shimane Medical University, Izumo

Abstract

Dermoid cysts, or congenital inclusion cysts, of the anterior fontanel have been found in various races. However, the occurrence of such cysts seems to be rare in Japanese. This is the seventh reported case from Japan.

This 10-month-old Japanese girl was the product of a normal pregnancy and delivery. At the age of 3 months, a small mass was noted over the vertex of the head which gradually increased in size. She was referred for surgical treatment. There was a round, soft, non-tender mass located over the anterior fontanel, measuring $2.3 \times 2.3 \times 0.5$ cm. It was covered with intact skin and was transilluminating. Neurological examination revealed no abnormality. Skull roentgenograms showed a soft tissue mass over the widely opened anterior fontanel. Computerized tomography scan demonstrated an extracranial cystic lesion of heterogeneous density, which was not enhanced by intravenous contrast medium. No intracranial extension was revealed.

The lesion was removed radically through a curvilinear incision from beneath the periosteum. There was no intracranial connection. The cyst contained approximately 0.8 ml of clear and colorless fluid and caseous material. On histological examination, the wall was composed of stratified squamous epithelium supported by collagenous tissue. Hair follicles, and sebaceous and sweat glands were identified. There was no evidence of malignancy.

Key words: dermoid cyst, congenital inclusion cyst, anterior fontanel

I はじめに

大泉門に生じる類皮嚢胞(dermoid cyst)は、アフリカ系の黒人に多く、嚢胞内容が大部分液体でその化学的成分が他の部位の類皮嚢胞とは異なり、正確に大泉門に発生し頭皮や頭蓋内組織との連続性がないなどの特徴から、他の頭部類皮嚢胞とは区別されている^{1,3,10)}。近年、アフリカ系の黒人以外の色々な人種にもみられることが明らかになってきたが、日本人にはまれなものである。本稿において、我々の経験した日本人女児の症例を報告し、考察を

加える。

II 症 例

<患者> 10ヵ月、日本人女児

主訴: 大泉門部の無痛性腫瘍

既往歴・家族歴: 特記すべきことなし

現病歴: 妊娠中母体には異常なく、1982年1月16日満期正常分娩により出生した。生後3ヵ月頃、大泉門部に小指頭大の腫瘍があることに母親が気付いたが、痛がることもないので放置していた。その後、身体的・知的発育は順

島根医科大学脳神経外科

Address reprint requests to: S. Ishikawa, M. D., Department of Neurosurgery, Shimane Medical University, 89-1 Enya-cho, Izumo 693.

受稿 1984年5月1日 受理 1984年8月3日

調であったが、腫瘤が徐々に増大してきたため、1982年11月1日、当科を受診し入院した。

入院時所見：胸部、腹部、背部、四肢には異常を認めなかった。頭囲43.2 cm、大泉門は3.1×3.1 cm 大であり、その中央で頭蓋正中線上に2.3×2.3×0.5 cm の腫瘤がみられた(Fig. 1)。表面の頭皮は正常でくぼみはみられず、透光性があり、弾性軟、圧痛はなく、表面平滑で基底部からは動かず、大泉門の拍動とともに上下するが圧迫や啼泣によって大きさは変化しなかった。その他、神経学的に異常を認めなかった。また末梢血、尿、肝機能、腎機能は正常であった。頭部単純レ線写では、大泉門が大きく、半球状の軟部組織の腫瘤が認められた。頭部単純冠状断 CT では、大泉門の開大が目立ち、腫瘤の底部は high density で上矢状洞に接し、他の大部分は isodensity、一部は low density であった(Fig. 2)。水平断の CT では、腫瘤の壁、内容のいずれにも造影剤による増強効果は認められなかった(Fig. 3)。また、腫瘤が硬膜内に進展している所見はなく、頭蓋内の病変もみられなかった。以上の所見より、大泉門部の類皮嚢胞と診断した。

Fig. 1 Photograph of the patient, showing a round mass over the anterior fontanel. Permission obtained from the family.

Fig. 2 Coronal plain computerized tomography (CT) scan demonstrates an extracranial mass of heterogeneous density at the widely opened anterior fontanel. No intracranial abnormality is found.

Fig. 3 Axial CT with contrast enhancement. There is no enhancement effect in the lesion.

手術所見：腫瘤の前縁に沿って半円状の皮膚切開を加えた。帽状腱膜と腫瘤との癒着はなく、容易に剝離できた。腫瘤は骨膜下に存在し、辺縁は大泉門の膜様骨に移行していた(Fig. 4)。膜様骨の一部に切開を加えて腫瘍を基底部より剝離すると、硬膜には軽度癒着していたが比較的容易に剝離できた。硬膜、上矢状洞は損傷されず、腫瘤の頸部が硬膜内に延びている所見もなかった。摘出標本は1.8×1.6×0.8 cm、重量1.5 g で、薄い壁に包まれた嚢胞であり、約0.8 ml の透明な液と白色のチーズ様物質で満たされていた。肉眼的には毛髪はみられなかった(Fig. 5)。組織学的検査では、嚢胞壁は多層扁平上皮と結合織から成り、毛嚢・皮脂腺・汗腺などの皮膚附属器管を有しており、melanocyte は認められなかった(Fig. 6)。術後経過は良好で7日目に退院し、1年5ヵ月後の現在、健康に発育している。

III 考 察

頭蓋に生じる類皮嚢胞の頻度は、血腫および炎症性腫瘤を除いた頭蓋および頭蓋内腫瘤3,214例中5例(0.16%)¹¹⁾、小児の頭蓋骨腫瘍36例中2例(5.6%)⁵⁾、頭頸部の類皮嚢胞183例中15例(8.2%)²⁴⁾、小児の頭頸部類皮嚢胞33例中2例(6.1%)¹⁴⁾などと報告されている。しかし Chaudhari ら⁴⁾は、小児の帽状腱膜下類皮嚢胞22例(うち16例が大泉門部)を経験した同じ9年間に、頭蓋内のものは11例しかみなかったとしている。一方、類皮嚢胞はその発生機転からいくつかに分類され、New and Erich¹⁷⁾は① congenital dermoid cyst of a teratoma type, ② acquired implantation dermoid cyst, ③ congenital inclusion dermoid cyst の3つに分け、頭

Fig. 4 Curvilinear incision and reflection of the scalp flap discloses the cyst beneath the periosteum. Black dots indicate its contour.

Fig. 5 The cyst is filled with approximately 0.8 ml of clear and colorless fluid and caseous material.

蓋に生じるものは胎生期の頭蓋骨が成育し互いに接近して骨縫合を形成する際に、骨を覆う皮膚の一部が表層の上皮から切り離されて inclusion cyst を形成したものと説明している。また Pear²⁰⁾ は、真性の neoplasm 以外のものを dermoid sequestration or implantation cyst と呼び、先天性と後天性に大別している。先天性としては、①胎生 3～5 週で神経窩が閉鎖する際に分離迷入した外胚葉から発生し、頭蓋骨膜・板間層・頭蓋腔・脊椎管内でそれぞれ正中線あるいは傍正中線上に生じるもの、②その他の胎生期の

Fig. 6 Photomicrograph of the cyst wall showing stratified squamous epithelium supported by collagenous tissue. Hair follicles, and sebaceous and sweat glands are seen. HE stain, $\times 100$.

上皮の癒合線、すなわち frontonasal groove, nasooptic groove など迷入した外胚葉から発生し、眼窩の周囲、耳部などに腫瘤を形成するものの 2 つがあり、後天性には①外傷・手術・腰椎穿刺などで迷入した表皮から発生する場合と、②毛嚢、皮脂線の開口部が閉塞したために生じるものがあるとしている。Pear の分類に従えば、本症例は神経窩の閉鎖に関連した先天性の dermoid sequestration cyst で大泉門の頭蓋骨膜に発生したものと考えられる。

大泉門の類皮嚢胞は以前はアフリカの黒人およびその子孫に特有と考えられていたが^{1,3,10)}、その他の色々な人種にもみられることが明らかになってきた^{4,6,13,15,16,19,21-23,26)}。Pannell ら¹⁹⁾ は、頭蓋の類皮嚢胞 94 例中 25 例が大泉門に生じ、しかもそのうち 23 例が白人であったことから、人種による差はなく総人口に比例すると考えている。これに対し

Glasauer⁹⁾は、類皮嚢胞は大泉門から2, 3 cm離れたところに発生しやすいので、Pannellらの症例の中にはこういうものが含まれているのではなかろうかと疑問を投げかけ、大泉門自体に生じるものはまれであることを強調し、その根拠の一つにインド、日本からの報告が少ないことを挙げている。本邦では、1939年の熊沢¹³⁾の報告以来、本症例までに6例が記載されているに過ぎず^{12, 16, 26)}、未発表の例もかなりあると思えるが日本人にはまれなものであるらしい。年齢的には、生下時にすでに大泉門部の腫瘤に気付かれるものが半数以上であり、残りも大部分が生後1年以内に見い出されている^{1, 3, 4, 10, 19)}。また、2:1の割合で女性に多い^{1, 3, 4, 10, 19)}。

大泉門の類皮嚢胞の特徴としてGlasauerら¹⁰⁾は、①嚢胞の内容は大部分液体であり、その化学的成分が他の部位のものとは異なる、②発生部位が正確に大泉門上にある、③表面の皮膚とつながる索状物はなく、頭蓋内組織との連続性はない、④先天性奇形を伴わないなどを指摘している。これまでの報告では、嚢腫の大きさは直径1 cm程度^{1, 2, 4, 18, 19)}から3~4 cm^{4, 12, 19, 22, 25)}ないし5~7 cm^{10, 18, 21, 26)}であり、15×10×6 cm¹⁾が最大である。またその内容は液体が大部分を占め固形成分が少ないのが普通であるが、例外的に成人では固形成分が多くなると考えられている¹⁸⁾。しかし、我々の症例のごとく、小児であっても液体が少ない場合もある^{2, 22)}。液体成分は汗に近いとされるが¹⁹⁾、Adeloyeら¹⁾によれば小さな嚢腫の液は無色透明であり、酸性で蛋白・糖・Na・Clの濃度が低くKが比較的高いのに対し、大きな嚢胞の液は黄色を帯びアルカリ性で蛋白含量が非常に高く、糖・Na・Clが高値でありKが低い。我々の症例では分析できなかったが、比較的小さな嚢胞について調べた報告も彼らの成績とよく一致している^{4, 12, 22)}。Chaudhariら⁴⁾は、これらの成分の相違は嚢胞壁の汗腺の分泌機能、電解質を選択的に再吸収する能力、皮脂腺と重層扁平上皮との割合、皮脂と角質様物質の産生量などによって左右されるのではないかと推定している。固形成分はチーズ様、練り粉状と表現される皮脂様物質^{2, 10, 12, 18, 26)}、毛髪^{2, 12, 18, 21)}、脱落した上皮細胞¹⁸⁾などである。

臨床的には、大泉門に生じる種々の大きさの半球状の嚢胞で、正常の皮膚に覆われ、透光性のある例も少なくなく^{4, 19, 21)}、軟または弾性軟で、基底部からの可動性はなく被圧縮性もない。頭蓋内との交通がないため頭蓋内圧の変動により影響されないはずであるが⁴⁾、啼泣時に硬くなったり大きくなった例^{1, 2, 19)}は開存する大泉門が緊満したためであろう。また、一般に帽状腱膜下に存在するとされているが^{1, 3, 4, 10, 22)}、我々の症例はYuasaら²⁶⁾、Kanamaruら¹²⁾の例と同様に骨膜下に存在した。

頭蓋単純レ線写では、大泉門に一致して頭蓋外に膨隆する軟部組織の腫瘤が認められる。我々の症例のように開存する大泉門に嚢胞が存在する場合には骨の変化はないが^{2, 19)}、嚢胞が一部骨の上にかかる場合や大泉門が閉鎖した例においては頭蓋骨が圧迫されて平坦化あるいは陥没し^{4, 8, 18, 22, 26)}、さらには骨破壊をきたす¹⁹⁾。しかし、明らかな骨破壊のある例では、むしろ大泉門近くの前蓋骨板間層から発生した可能性が高いのではないと思われる。大泉門を通る頭蓋冠状断CTでは、腫瘤の性状、頭蓋内外の組織との関係が明らかになり、診断上きわめて有用である。我々の症例では、嚢胞の底部はhigh densityであり、おそらく硬膜の肥厚が関与していたと推定される。他の部分はisodensityとlow densityで、Yuasaら²⁶⁾の症例と同様に不均一であった。またKanamaruら¹²⁾は、嚢胞のEmi値として7を得ている。造影CTは、嚢胞の内容、硬膜や上矢状洞との関係、硬膜の圧排の状態などを知る上で¹⁹⁾、また他の腫瘤との鑑別診断に必要である⁴⁾。鑑別すべきものに脳瘤、髄膜瘤あるいは髄膜脳瘤があるが^{4, 10, 18, 22)}、これらは大泉門に生じることはまれであり、多くは後頭・頭頂・鼻根部などにみられる。上体を起こした時や啼泣時に大きさが変ること、被圧縮性があること、metrizamideによる髄液腔撮影や脳血管写などより、頭蓋内との連続があることが証明される。その他に産瘤、脂肪腫、リンパ管腫、血管腫、頭蓋骨膜洞、骨嚢腫、脂腺嚢腫(sebaceous cyst)なども鑑別の対象となる^{4, 10, 18, 22)}。多くの場合、局所所見と神経放射線学的検査によって鑑別可能であろうが、組織学的検査を待たねばならないこともあり、大泉門に生じる類上皮腫⁷⁾との鑑別は後者の場合である。

本症は腫瘤の増大、感染によって生じる合併症を防ぐために、また美容上の理由から全摘出の対象となる^{4, 10, 19)}が、その際には上矢状洞を損傷しないように注意する必要がある¹⁹⁾。

IV 結 語

日本人女児にみられた大泉門類皮嚢胞の症例を報告した。日本人症例の報告はこれまでに6例に過ぎず、本例が7例目である。未報告例もかなりあると考えられるが、日本人にはまれなものなのであろう。しかし、頭蓋腫瘤の診断上問題になるものである。

本論文の要旨は、第15回日本脳神経外科学会中国・四国地方会(1983年4月、山口)において発表した。

文 献

- 1) Adeloye A, Odeku EL: Congenital subgaleal cysts over the

- anterior fontanelle in Nigerians. *Arch Dis Child* 46: 95-98, 1971
- 2) Block C, Peck HM: Radiological notes: Dermoid cyst of the anterior fontanel. *J Mount Sinai Hosp NY* 31: 156-163, 1964
 - 3) Chaudhari AB, Ladapo F, Mordi VPN, Choudhury KJ, Naseem A: Congenital inclusion cyst of the subgaleal space. *J Neurosurg* 56: 540-544, 1982
 - 4) Chaudhari AB, Rosenthal AD, Lipper S: Congenital inclusion cysts of the subgaleal space. *Surg Neurol* 21: 61-66, 1984
 - 5) Choux M, Gomez A, Choux R, Vigouroux RP: Diagnostic and therapeutic problems concerning tumors of the vault. *Childs Brain* 1: 207-216, 1975
 - 6) Clezy JKA: Dermoid cyst of anterior fontanel. *J Neurosurg* 49: 627-628, 1978
 - 7) Garza-Mercado R, Tamez-Montes D: Congenital subgaleal (epidermoid) inclusion cyst of the anterior fontanel in a Mexican female child: Case report. *Neurosurgery* 12: 451-453, 1983
 - 8) Gellis SS, Feingold M: Congenital subgaleal cyst over the anterior fontanel. *Am J Dis Child* 129: 843-844, 1975
 - 9) Glasauer FE: Comments. *Neurosurgery* 10: 323, 1982
 - 10) Glasauer FE, Levy LF, Auchterlonie WC: Congenital inclusion dermoid cyst of the anterior fontanel. *J Neurosurg* 48: 274-278, 1978
 - 11) Guidetti B, Gogliardi FM: Epidermoid and dermoid cysts. Clinical evaluation and late surgical results. *J Neurosurg* 47: 12-18, 1977
 - 12) Kanamaru K, Waga S: Congenital dermoid cyst of the anterior fontanel in a Japanese infant: Case report. *Surg Neurol* 21: 287-290, 1984
 - 13) 熊沢 満: 前頭部皮様嚢腫の一例. *皮膚と泌尿* 7: 189, 1939
 - 14) McAvoy JM, Zuckerbraun L: Dermoid cysts of the head and neck in children. *Arch Otolaryngol* 102: 529-531, 1976
 - 15) Mohanty S: Dermoid cyst of anterior fontanel. *J Neurosurg* 49: 627, 1978
 - 16) 中村茂俊, 山田博是, 景山直樹, 杉藤徹志, 山田 昂: 小児の大泉門上にみられた dermoid cyst の3例. *臨神経* 20: 60, 1980
 - 17) New GB, Erich JB: Dermoid cysts of the head and neck. *Surg Gynec Obstet* 65: 48-55, 1937
 - 18) Ojikutu NA, Mordi VP: Congenital inclusion dermoid cyst located over the region of the anterior fontanel in adult Nigerians. Report of two cases. *J Neurosurg* 52: 724-727, 1980
 - 19) Pannell BW, Hendrick EB, Hoffman HJ, Humphreys RP: Dermoid cysts of the anterior fontanelle. *Neurosurgery* 10: 317-323, 1982
 - 20) Pear BL: Epidermoid and dermoid sequestration cysts. *Amer J Roentgen* 110: 148-155, 1970
 - 21) Pereira WC, Andrade AF, Lopes PG: Cisto dermóide na região do bregma: Relato de dois casos. *Arq Neuropsiquiatr* 27: 349-352, 1969
 - 22) Sonntag VKH, Waggner JD: Congenital dermoid cyst of the anterior fontanel in a Mexican-American. *Surg Neurol* 13: 371-373, 1980
 - 23) Stella L, Spaziente R, Maiuri F, Gangemi M, de Divitiis E: Dermoid cyst of the anterior fontanelle. *Neurosurgery* 11: 583, 1982
 - 24) Taylor BW, Erich JB, Dockerty MB: Dermoids of the head and neck. *Minn Med* 49: 1535-1540, 1966
 - 25) Wakai S: Dermoid cyst of the anterior fontanelle. *Neurosurgery* 11: 583, 1982
 - 26) Yuasa H, Tokito S, Izumi K, Oyama M: Congenital inclusion dermoid cyst of the anterior fontanel in a Japanese infant: Case report. *Neurosurgery* 9: 67-69, 1981

[別刷請求先: 〒693 出雲市塩冶町89-1, 島根医科大学脳神経外科, 石川 進]