先天性皮膚洞と脊椎管内疾患

Key words: congenital dermal sinus, dermoid cyst, infection, cutaneous sign, occult spinal dysraphism

酒井圭一 坂本敬三
小林憲夫 井口基

1. はじめに

先天性皮膚洞は胎生期の神経管閉鎖異常に基づく、皮膚表面から内方へ向かう重層扁平上皮に覆われた管腔構造物であり、腰仙部に好発するが、胸背部、仙尾部にも発生する。この皮膚洞は脊椎管内に腫瘤を形成したり、感染症を惹起し、脊椎管内のみならず頭蓋内にも膿瘍形成をきたすことがある。

当院において、過去 22 年間に経験した脊椎管内に及ぶ先天性皮膚洞 9 例について、臨床的および神経放射線学的特徴、診断、治療法、予後に関して検討する。

2. 対象および結果

1970 年 5 月～1992 年 5 月の 22 年間に脊椎管内に及ぶ先天性皮膚洞の 9 例を経験した。年齢分布は生後 18 日～6 歳 9 カ月（平均 1 歳 3 カ月）で、1 歳未満が 6 例を占め、性別は男 6 例、女 3 例であった。皮膚洞の発生部位は腰仙部 5 例、仙尾部 3 例、胸背部 1 例で、皮膚所見は皮膚陥凹 7 件、血管腫 4 件、結節、瘢痕、多毛、色素母斑各 1 件が単独あるいは重複していた。皮膚洞の Wright 分類によれば、B 型 2 例、D 型 7 例であった¹⁷⁾。症状は無症状 5 例、対麻痺 1 例、floppy infant 1 例、

歩行障害 1 例、右下肢発育不全と神経因性膀胱（合併脂肪腫による）1 例であった。感染症は 4 例に併発し、うち 2 例は頭蓋内に波及した。脊椎単純撮影において全例に spina bifida を認めた。脊椎造影を行った 8 例中で 5 例に髄液腔が皮膚異常に向かう所見を認め、うち 1 例は CT 脊椎造影 (CTM) において索状物がみられた。術前 magnetic resonance image (MRI) を施行しえた 4 例では皮膚洞管の同定はできなかった。頭部 CT で異常所見を示したのは、多房性脳膿瘍と水頭症合併、水頭症のみと、脳梁形成不全を伴った各 1 例であった。治療は全例に摘出術が行われ、髄膜炎後水頭症を生じた 2 例は脳室腹腔シャントが施行された。全例に脊椎管内腫瘤を合併し、類皮腫 7 例、脂肪腫 2 例であった。予防は good 7 例、poor 2 例で、頭蓋内感染を併発した症例は予後不良であり、皮膚異常にて発見された例は良好であった (Table 1)。

3. 症 例

〔症例 1〕 18 日、男

生下時より胸背部正中に径 1 cm の正常皮膚に覆われた小結節を認めた。神経学的には明らかな異常は認めなかった。脊椎造影、MRI にて Th2～Th5 レベルの髄液腔の拡大と小結節に向かう

兵庫県立こども病院脳神経外科〔連絡先：酒井圭一 〒390 松本市旭 3-1-1 信州大学脳神経外科〕
Address reprint requests to: Keiichi Sakai, M. D., Department of Neurosurgery, Shinshu University School of Medicine, 3-1-1 Asahi, Matsumoto 390

Table 1 Summary in 9 patients with intraspinal dermal sinus

Case No.	Age	Sex	Region	Cutaneous signs	Symptoms	Histology	Infection	Outcome
1	18 d	M	T	node	none	dermoid	no	good
2	1 m	M	S-C	dimple	none	dermoid	no	good
				hemangioma				
3	2 m	M	S-C	dimple	none	dermoid	no	good
4	4 m	F	S-C	scar	brain abscess paraplegia	dermoid	yes	poor
5	9 m	F	L-S	dimple	none	dermoid	no	good
				hemangioma				
6	1y6m	M	L-S	dimple	floppy infant	dermoid	yes	poor
				hemangioma	hydrocephalus			
7	1y6m	M	L-S	dimple	gait disturbance	dermoid	yes	good
				hemangioma				
8	2 m	M	L-S	dimple, nevus	none	dermoid	no	good
				hypertrichosis		(lipoma)		(poor for lipoma)
9	6y9m	F	L-S	dimple	neurogenic bladder atrophy of rt. foot & leg	dermoid	yes	good
						(lipoma)		(poor for lipoma)

T : thoracic, L-S : lumbosacral, S-C : sacrococcygeal.

て不整形に突出する髄液腔を認めた。さらに、CTM では脊髄背側より連なる索状物と脊髄が扇の要状になっている所見を認めた。生後 18 日、根治術を施行し、手術所見では小結節基底部より連続する径約 2 mm の茎状の索状物が、椎弓欠損部の Th3, 4 レベルより脊椎管内に入り、Th2 レベルの脊髄髄外の背側正中部に付着しており、そこには毛髪とケラチン様物質を認め、類皮腫と診断した。手術はケラチン様内容物質を含めて全摘し、術後新たな神経症状の出現や髄膜炎症状なく順調に経過している。病理組織学的にも皮膚洞に連続した類皮腫であった。術後 9 カ月の現在、神経症状はみられない。

〔症例 2〕 1 カ月、男

生下時より仙尾部に皮膚陥凹と血管腫が存在していたが、神経症状は認めなかった。空気脊髄造影にて髄液腔が皮膚異常に向かって連続しており、潜在性脊髄閉鎖障害が疑われ手術を施行した。術中所見では皮膚異常より索状物が脊椎管内まで連続しており、病理組織学的には皮膚洞に合併した類皮腫であった。術 15 年後の現在、神経症状はみられない。

〔症例 3〕 2 カ月、男

生下時より仙尾部に皮膚陥凹がみられたが、神

経学的に異常は認めなかった。脊髄造影および CTM において、髄液腔の L5-S2 レベルの狭小化と S3 以下の拡大を認め、また、脊髄終糸肥厚の所見を認めた。術中所見では皮膚陥凹より索状物が連続し、脊髄終糸に続いていた。病理組織学的には類皮腫であった。術 9 年後の現在、神経症状に異常はみられない (Fig. 1)。

〔症例 4〕 4 カ月、女

生後 12 日頃より対麻痺と髄膜炎にて発症し、仙尾部より排膿がみられたため切開排膿したが、症状の改善なく当院に入院となった。頭部 CT において多房性脳膿瘍を認め、脳膿瘍開放術を行い、術後孔脳症に対する孔脳・腹腔短絡術を行った。仙尾部の排膿部は瘢痕化していたが、手術所見では皮膚洞が連続し、脊椎管内の類皮腫につながっていた。術 8 年後の現在、対麻痺の改善はみられず、精神発達障害を残している (Fig. 2)。

〔症例 5〕 9 カ月、女

生下時より腰仙部に皮膚陥凹と血管腫を認め、時々排液がみられたが、神経症状は認めなかった。脊髄造影および CTM で低位脊髄円錐と脊髄終糸肥厚を認め、髄液腔が皮膚異常に向かう所見を認めた。手術所見では皮膚陥凹より連続する索状物が腫瘤と連続し、病理組織学的には皮膚洞に連

A	B
C	D
E	

Fig. 1 Case 3

- A :** A dimple is seen in the sacrococcygeal region.
- B :** Intraoperative photograph shows that a dermoid cyst underneath the sacrococcygeal dimple is connected with a thick filum terminale.
- C :** Myelogram shows the thick filum terminale with a cyst in the sacral region.
- D :** Photograph of the surgical specimen shows a dermoid cyst contiguous with the filum terminale.
- E :** Photomicrograph demonstrates typical histological features of the dermal sinus ; its walls are composed of stratified squamous epithelium, and the lumen is filled with keratinous debris. (HE. $\times 33$)

続した類皮腫であった。術 10 年後の現在、神経症状はみられない (Fig. 3)。

〔症例 6〕 1 歳 6 カ月、男

乳児期より髄膜炎を繰り返し、脳室の拡大を呈し、1 歳 6 カ月時に精査目的で当科入院した。腰仙部に皮膚陥凹と血管腫を認め、floppy infant で

Fig. 2 Case 4

- A : A scar is seen in the sacrococcygeal region (arrow).
 B : Computed tomographic scan shows porencephalies following brain abscesses.
 C : Intraoperative photograph shows the dermal sinus (arrow) containing hairs within the cyst (arrow head).
 D : Photograph of the surgical specimen shows the dermal sinus tract leading from the skin (left) toward the infectious dermoid cyst (right).

発達障害を認めた。CT では脊椎管内腫瘍を認め、大槽からの脊髓造影では L4 以下が造影されなかった。手術所見では感染性皮膚洞とそれに連続した脊椎管内類皮腫であった。水頭症に対しては脳室腹腔シャントを施行した。術後 10 年が経過するが、著しい発達遅延を伴っている。

〔症例 7〕 1 歳 6 カ月、男

生下時から腰仙部に血管腫とその中央に皮膚陥凹が存在しており、5 カ月頃、同部よりおから様のがものが排出されたが放置されていた。1 歳 5 カ月時に歩行障害が出現した。MRI の T₁ 強調画像において、L2-3 および L4-5 レベルに 2 つの円形の低信号域と下位胸髄から上位腰髄の腫大を認めた。術中所見では、MRI により認めた低信号域は膿瘍であり、皮膚陥凹より索状物が連なり、下部膿瘍に連続していた。手術は膿瘍切除と索状物の摘出をした。病理組織学的には皮膚洞に連続した

類皮腫と感染がみられた。術後、徐々に歩行障害は改善し、7 年経過した現在はいまだ異常は認めていない (Fig. 4)。

〔症例 8〕 2 カ月、男

生下時より腰仙部に有痛性色素母斑とその周囲に多毛を伴い、さらに下方の仙尾部には皮膚陥凹を認めた。神経症状は認めず。空気脊髓造影にて低位脊髄円錐と脊髄終糸肥厚を認め、髄液腔が皮膚陥凹に向かっていた。手術所見では、色素母斑より硬膜に達する皮膚洞と、皮膚陥凹に連続する脊髄終糸肥厚がみられ、皮膚洞の切除と S2 レベルでの終糸の切除を行った。病理組織学的には終糸は脂肪組織であった。術後、新たな神経症状の出現なく経過良好であった。10 歳頃から夜尿が頻回になり、脊髄係留症候群の診断で解除術を施行し、症状は改善した。現在 16 歳であるが、神経学的には異常は認めていない。

Fig. 3 Case 5

A : A dimple in the midst of hemangioma is seen in the lumbosacral region.

B : Intraoperative photograph shows a dermoid cyst filling the intrathecal space.

C : (A-P view), **D :** (Lateral view) Myelograms show a shadow defect with a sausage-like shape at L3 to S2.

〔症例 9〕 6 歳 9 カ月，女

生下時より右下肢長が短く，神経因性膀胱が存在した。6 歳 8 カ月の時に臀部打撲後，発赤，発熱し，他院にて切開排膿を受けた。検査にて二分

脊椎が認められ当科紹介となった。皮膚所見は腰仙部正中よりやや右側に皮膚陥凹が存在した。CT, MRI で脊椎管内腫瘍を認め，脊髓造影により低位脊髄円錐と硬膜外腫瘍を認めた。手術所見で

Fig. 4 Case 7

- A : A hemangioma with a dimple is seen in the lumbosacral region.
 B : Intraoperative photograph shows two abscesses (arrows) and dermal sinus tract (arrowhead) compatible with the MR image.
 C : Sagittal SE 500/40 image shows two hypointense areas at L2-3 and L4-5. The distended theca is discernible from Th12 to L2.
 D : Plain computed tomographic scan at L5 level shows a low density area occupying the intraspinal canal.

は、皮膚洞に合併した皮下の局所感染は脊椎管内硬膜外に達し、これとは別に脊髓脂肪腫を認めた。皮膚洞の摘出と脂肪腫の亜全摘を行い、術後感染は治癒した。術5年を経過した現在、脊髓脂肪腫による症状と考えられる右下肢の短縮、筋萎縮および神経因性膀胱は改善していないが、独歩可能である。

4. 考 察

先天性皮膚洞は pilonidal sinus として、1847 年 Anderson により初めて報告された外胚葉性発生異常に基づく潜在性脊髓閉鎖障害 (occult spinal dysraphism) の一種である¹⁾。発生異常は、胎生第 3～5 週に神経溝が閉じ、神経管が形成され沈降

する際の閉鎖不全により、皮膚系外胚葉が神経管内に残存するため生じるとされている¹⁶⁾。発生部位に関し Wright¹⁷⁾ は 127 例の先天性皮膚洞を調べ、腰仙部が 72 例と最も多く、次いで後頭部 30 例、胸背部 12 例と続き、頸部 2 例、仙尾部 1 例と少なく、他部位が 10 例であった。他の報告においても好発部位は脊椎では腰仙部、頭部では後頭部であった^{11,16)}。発生学的に皮膚系外胚葉の癒合は、頸部より始まり、頭側および尾側へと進行する。このため先天性皮膚洞が posterior neuropore に相当する腰仙部と、anterior neuropore に相当する後頭部に好発することは推測される¹⁵⁾。自験 9 例は腰仙部 5 例、仙尾部 3 例、胸背部 1 例で、仙尾部への発生率も低くなかった。仙尾部皮膚洞は

脊椎管内と交通していることは非常にまれであるが¹⁷⁾, Kajiwara ら⁵⁾, Powell ら¹¹⁾も強調しているように、仙尾部に関しても注意が必要である。一方、Haworth and Zachary³⁾によれば、全背部の先天性皮膚洞は小児の500例中尾骨部に7例(1.4%)に認めたとしているが、最下端の仙尾部のものも軽視してはならない。

先天性皮膚洞は出生時より存在するが、何らかの症状が発現しないと発見されない。皮膚表面に血管腫、多毛、色素母斑などを伴って皮膚陥凹が存在し、深部へはそれぞれの深さで終わるが¹⁷⁾, 重要なことは、皮膚洞が類皮腫や類上皮腫などの脊椎管内腫瘍を合併したり、さらに、二分脊椎、割髄症などの脊椎・脊髄異常を伴って脊髄円錐や終糸に付着して脊髄係留症候群を引き起こしたり、神経圧迫症状を呈することである。皮膚洞が脊椎管内において硬膜内に達するものは少ないとされているが¹²⁾, Sachs らによると、硬膜に達した皮膚洞22例中14例に脊椎管内腫瘍を合併したと報告している。また、岩森ら⁴⁾は文献より渉猟しえた62例の先天性皮膚洞を調べ、類皮腫、類上皮腫との合併が35例(56.5%)であったと報告している。自験例において腰仙部皮膚異常110例中104例(94.5%)に潜在性脊髄閉鎖障害が存在し、うち5例に脊椎管内先天性皮膚洞を認めたが、仙尾部皮膚陥凹のそれについては3例の約3%に存在した¹³⁾。もう1つの重要なことは、重篤な中枢神経系感染症を併発することである。これは皮膚洞管の感染から皮下膿瘍を生じたり、さらに脊椎管内に及び髄膜炎、脳・脊髄膿瘍を惹起することが少なくなく、従来より髄膜炎を併発し予後不良となった例は報告されており、中枢神経系感染症が生じると治療困難で重度な後遺症を残しやすい^{3,6-9)}。自験9例中4例に感染症を併発し、うち2例には頭蓋内感染症のため重度な後遺症を残した。自験例でも非感染例は予後良好であり、感染を引き起こす前に適切な早期診断により早期治療を行う必要がある。また、直接細菌感染がなくても類皮腫の内容が髄液腔に流出して無菌性髄膜炎を発生することもあり、注意すべきである^{10,16)}。

自験9例においては治療年齢は生後18日～6歳9カ月、平均1歳3カ月であるが、うち4例の

中枢神経系感染症の発症は4カ月～6歳9カ月、平均2歳6カ月であり、多くの報告でも5歳以下である⁹⁾。しかし、成人例での報告も少なくなく^{8,16)}、無症状であっても皮膚所見があれば、たとえ新生児・乳児であっても、適切な検査を行い、早期治療が望まれる^{7,12)}。

本症の診断は、背部の皮膚陥凹、血管腫、多毛、色素母斑などの皮膚異常がみられたり、脊椎管内腫瘍による神経圧迫症状や、繰り返す髄膜炎が存在する場合は、先天性皮膚洞を疑い神経放射線学的検査を行い、異常の発見に努めるべきである。画像診断は、脊椎単純X線撮影、CT、MRI、脊髄造影およびCTMを駆使して、皮膚洞と洞管の脊椎管内への進入の有無と脊椎管内腫瘍などと神経根の走行の関係に関して確認することが重要である。神経放射線学的診断の発達により、MRIおよびCTMから多くの情報が得られるが、皮膚洞管に関しては、画像上それを同定することは必ずしも容易でなく、MRIにおいてもいまだ完全な診断法はないため、今後のさらなる発展に期待する²⁾。ところで、皮膚洞内に造影剤を注入することは感染症の誘発、感染の拡大の危険が高く禁忌であり、髄腔穿刺も皮膚洞より離れた部分で行うべきである。

治療は、中枢性感染症を併発せず、腫瘍の小さい時期に摘出術を行えば予後良好である。硬膜内病変に対しては腫瘍の一部でも残存すれば再発の危険性が高いので、腫瘍が全摘出できれば理想的であるが、神経根と癒着し完全摘出が困難である例も多く、そのような場合は神経症状を犠牲にしてまで完全摘出に固執することはないと思われる。また、腫瘍内容が髄液腔に漏れると無菌性髄膜炎を引き起こすことがあるため、手術操作上注意が必要である。皮膚洞と脊椎管との関係はdermatomeに一致するので、脊椎管内に達した皮膚洞は常に頭側に向かって上行する。手術においては、病変部は皮膚異常より上方まで達していることを念頭におくべきである。椎弓切除(laminectomy)に関しては、将来の脊椎変形を避け、脊椎管狭窄を防ぐ目的でZig-Zag椎弓切開(Zig-Zag laminotomy)と名づけて行っている¹⁴⁾。皮膚洞が皮下深部に達する場合は、たとえ硬膜内に達して

いなくても、硬膜外膿瘍、皮下膿瘍を引き起こす可能性があるので、外科的に摘出することが望まれる。

5. 結 語

脊椎管内に及んだ先天性皮膚洞 9 例について報告し、文献的考察を加えて検討した。

皮膚症状は腰仙部のみならず、胸背部、仙尾部のものでも見逃さないようにし、また、神経症状がなくても画像診断を行い、皮膚洞の早期発見、早期治療が必要であることを強調した。

文 献

- 1) Anderson AW : Boston Med Surg J 36 : 74, 1847 (3) より引用]
- 2) Barkovich AJ, Edwards MSB, Cogen PH : MR evaluation of spinal dermal sinus tracts in children. AJNR 12 : 123-129, 1991
- 3) Haworth JC, Zachary RB : Congenital dermal sinuses in children. Their relation to pilonidal sinuses. Lancet ii : 10-14, 1955
- 4) 岩森 洋, 片山昭太郎, 村上弓夫, 馬場逸志, 岡本則昭 : Dermal sinus を伴った胸部髄内皮様囊腫の 1 例. 臨整外 12 : 998-1002, 1977
- 5) Kajiwarra H, Matsukado Y, Hiraki T, Yokota A : Intraspinal communication of sacrococcygeal dermal sinuses. Child's Nerv Syst 1 : 264-267, 1985
- 6) Matson DD, Jerva MJ : Recurrent meningitis associated with congenital lumbosacral dermal sinus tract. J Neurosurg 25 : 288-297, 1966
- 7) 松角康彦 : Congenital dermal sinus と感染. 小児の脳神経 3 : 47-50, 1978
- 8) Moise TS : Staphylococcus meningitis secondary to a congenital sacral sinus. With remarks on the pathogenesis of sacrococcygeal fistulae. Surg Gyn Obst 42 : 394-397, 1926
- 9) Mount LA : Congenital dermal sinuses : As a cause of meningitis, intraspinal abscess and intracranial abscess. JAMA 139 : 1263-1268, 1949
- 10) 中村三郎, 片桐丈之, 馬島瑩郷, 若松健一, 坪川孝志, 森安信雄 : 髄液腔と交通せる pre-sacral epidermoid cyst. 脳外 7 : 389-395, 1979
- 11) Powell KR, Cherry JD, Hougen TJ, Blinderman EE, Dunn MC : A prospective search for congenital dermal abnormalities of the cranio-spinal axis. J Pediatr 87 : 744-750, 1975
- 12) Sachs E Jr, Horrax G : A cervical and a lumbar pilonidal sinus communicating with intraspinal dermoids. Report of 2 cases and review of the literature. J Neurosurg 6 : 97-112, 1949
- 13) Sakamoto K, Kobayashi N, Kitazawa K : Sacrococcygeal cutaneous signs and associated conditions. Child's Nerv Syst 4 : 172, 1988
- 14) 坂本敬三 : Lipoma による tethered cord : 病型分類による手術手技と注意点. 脊椎脊髄 3 : 927-938, 1990
- 15) 佐野圭司 : 脳外科の動向. 先天性神経疾患とその治療. 外科治療 6 : 649-669, 1962
- 16) Walker AE, Bucy PC : Congenital dermal sinuses : a source of spinal meningeal infection and subdural abscesses. Brain 57 : 401-421, 1934
- 17) Wright RL : Congenital dermal sinuses. Progr Neurol Surg 4 : 175-191, 1971

ABSTRACT

Intraspinal Congenital Dermal Sinuses

by

Keiichi Sakai, Keizo Sakamoto, Norio Kobayashi, Hajime Iguchi

from

Department of Neurosurgery, Kobe Children's Hospital

Nine pediatric patients with surgically treated intraspinal dermal sinus are reported. The lesions were found in the lumbosacral region in 5 cases, sacrococcygeal in 3 and thoracic in 1. Seven cases were histologically proven to have dermoid tumor of the intraspinal canal, and the remaining 2 were associated with lipoma. The common cutaneous abnormalities were dimples in 7 and hemangiomas in 4. The infection of the intraspinal canal occurred in 4, 2 of whom developed intracranial infection. The results were good in 7 and poor in 2. Once intracranial infection occurs, surgery would be difficult and permanent neurological deficit most likely. We emphasize the necessity to make an accurate diagnosis of the dermal sinus in early life. Surgery should be performed as early as possible to excise the entire dermal sinus, together with intraspinal tumor, if possible.