

MRI でラトケ嚢胞からの経時的变化が確認できた トルコ鞍部の膿瘍をともなう黄色肉芽腫の1例

津田 曜^{1)*} 小栗 卓也¹⁾ 櫻井 圭太²⁾
渡邊 督³⁾ 前田 永子⁴⁾ 湯浅 浩之¹⁾

要旨：80歳女性。多発血管炎性肉芽腫症（granulomatosis with polyangiitis; GPA）の経過中に頭痛が出現。頭部MRI上、トルコ鞍部に辺縁に造影効果をともなう占拠性病変を認めた。当初GPAの下垂体病変を疑ったが、以前のMRIでラトケ嚢胞を認めたことから、嚢胞内に生じた膿瘍も考えられた。経蝶形骨洞手術により病変は膿瘍をともなう黄色肉芽腫と診断され、ラトケ嚢胞に膿瘍を形成し黄色肉芽腫が生じたと判断。術後、頭痛は軽快した。ラトケ嚢胞と黄色肉芽腫の併存は以前から報告されているが、経時的变化を確認できた報告は本例がはじめてである。トルコ鞍部占拠性病変の鑑別診断上、以前からラトケ嚢胞が存在する場合、膿瘍をともなう黄色肉芽腫も考慮すべきと考えられた。

（臨床神経 2018;58:411-413）

Key words：黄色肉芽腫，ラトケ嚢胞，膿瘍，核磁気共鳴画像（MRI）

はじめに

トルコ鞍部に発生する黄色肉芽腫は病理学的にラトケ嚢胞と併存していることが多く、ラトケ嚢胞内での出血や炎症性変化によって二次的に発生する可能性が指摘されている¹⁾²⁾。われわれは頭痛で発症しMRIにてラトケ嚢胞からの変化を経時的に確認しえた、トルコ鞍部の膿瘍をともなう黄色肉芽腫の1例を経験したので、文献的考察とともに報告する。

症 例

症例：80歳，女性

主訴：頭痛

既往歴：多発血管炎性肉芽腫症（granulomatosis with polyangiitis; GPA），Basedow病。一次性頭痛の既往はない。

家族歴：特になし。

現病歴：2016年より中耳炎や多発肺結節影，胸膜炎を認め、GPAと診断されていたが、高齢のため免疫学的治療は行われず経過観察中であった。2017年5月より頭痛が出現し、同月当院を受診した。頭痛の性状は頭中心部から顔面にかけての終日持続する非拍動痛で、鎮痛剤の頓用で数時間は軽快する

も、その後再び悪化することを繰り返していた。頭痛増強時に吐き気を伴ったが、それ以外に随伴症状はなかった。

一般身体所見：身長154.0cm，体重51.4kg，体温36.9°C，血圧128/69mmHg，脈拍71/分・整。項部硬直やKernig徴候はなく、皮疹や下腿浮腫を認めなかった。

神経学的所見：意識清明で視力や視野異常なく、眼位異常や眼球運動制限も認めなかった。他の脳神経や運動系，感覚系，自律神経系にも異常はなかった。

入院時検査所見：血液検査は白血球数5,600/ μ l，CRP2.35mg/dlで軽度の炎症反応上昇を認めた。Cytoplasmic-antineutrophil cytoplasmic antibody (c-ANCA)は8.6IU/ml（基準域2.0IU/ml未満）と上昇していた。他の自己抗体は陰性で、下垂体内分泌能は正常だった。頭部MRI上、トルコ鞍部にDWIで内部高信号，ガドリニウム造影T₁強調画像で辺縁が造影される占拠性病変を認めた（Fig. 1A, B）。

経過：GPAの併存より、当初はその下垂体病変が疑われ、ほか鑑別として頭蓋咽頭腫などが挙げられた。しかし1年1ヶ月前に別の目的で撮像された頸部MRIを再確認したところ、トルコ鞍部にラトケ嚢胞とみられる占拠性病変を認めたことから（Fig. 1C），既存のラトケ嚢胞内に生じた膿瘍の可能性も考えられた。GPAの下垂体病変であれば免疫学的治療

*Corresponding author: 公立陶生病院神経内科 [〒489-8642 愛知県瀬戸市西追分町160番地]

¹⁾ 公立陶生病院神経内科

²⁾ 東京都健康長寿医療センター放射線診断科

³⁾ 名古屋第二赤十字病院脳神経外科

⁴⁾ 名古屋第二赤十字病院病理診断科

(Received February 28, 2018; Accepted May 3, 2018; Published online in J-STAGE on June 1, 2018)

doi: 10.5692/clinicalneuroi.cn-001163

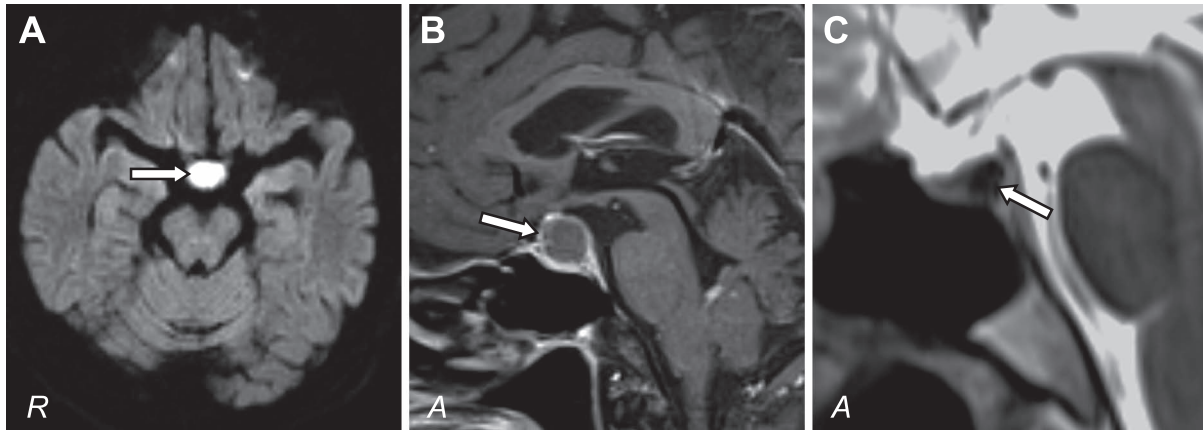


Fig. 1 MRI findings.

(A, B) DWI (Axial, 1.5 T, TR = 4,500 ms, TE = 80 ms, b value = 1,000 s/mm²) revealed a high-signal-intensity, space-occupying lesion in the sellar region (arrow) that was rim-enhanced on Gd-enhanced T₁WI (Sagittal, 1.5 T, TR = 600 ms, TE = 7.8 ms) (arrow). (C) T₂WI performed 13 months prior to the above MRI (Sagittal, TR = 4,982 ms, TE = 95 ms) revealed the existence of a Rathke's cleft cyst in the sellar region as an antecedent finding (arrow).

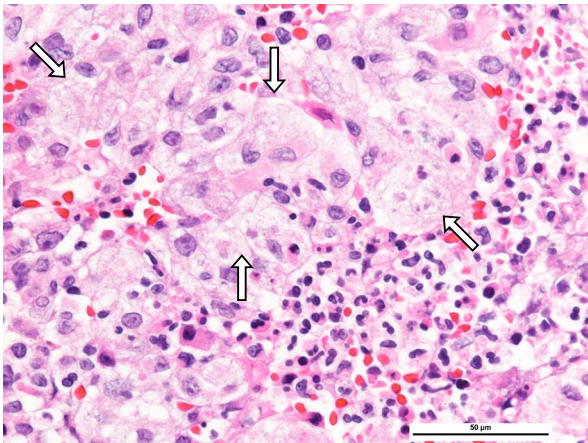


Fig. 2 Histological findings of the surgical specimen.

Hematoxylin-eosin staining of the sellar region specimen showed infiltration of inflammatory cells with foam cells (arrows), without any microbial detection, suggesting a diagnosis of xanthogranuloma with aseptic abscess formation. Bar = 50 μm.

を、膿瘍性病変であればドレナージや抗生物質投与を考慮する必要があり、診断と治療方針決定目的で同病変に対し経蝶形骨洞手術を施行した。トルコ鞍部を開窓したところ、乳白色の膿汁様の液体流出を認め、嚢胞壁の一部を採取し、内部を洗浄して終了した。この検体は細菌検査では塗抹・培養陰性で、病理学的には泡沫細胞を含む炎症性変化であり、膿瘍をともなう黄色肉芽腫と診断した (Fig. 2)。術後、内分泌学的異常を残すことなく頭痛は軽快した。GPAについては現在も無治療経過観察中である。

考 察

本例では、GPAの経過観察中に頭痛が生じ、頭部MRIでトルコ鞍部に占拠性病変を認めた。当初GPAの下垂体病変が疑われたが、以前の頸部MRIでトルコ鞍部にラトケ嚢胞を認めたことから、同嚢胞内の膿瘍の可能性も考えられた。経蝶形骨洞手術により、ラトケ嚢胞内に黄色肉芽腫が生じ膿瘍を形成したものと判明した。

トルコ鞍部に占拠性病変が生じる疾患は、腫瘍性病変、炎症性病変、感染性疾患、血管障害など多岐にわたり、鑑別はしばしば困難である。まれな原因疾患の一つとして黄色肉芽腫が挙げられる¹⁾。本邦からは、トルコ鞍部病変に対して経蝶形骨洞手術が施行された214例のうち、黄色肉芽腫は3例と報告されている³⁾。病理学的にはコレステリン結晶や泡沫細胞、ヘモジデリン沈着を認めるのが特徴である¹⁾。良性疾患であり、外科的摘除により95%で症状は改善したとされている¹⁾。本邦からの7例の報告では、MRIにて6例で嚢胞性病変を示唆する所見を呈し、5例で辺縁の造影効果を伴ったとされている²⁾。また本報告では病理学的に6例でラトケ嚢胞が併存していたほか²⁾、別の症例群による2報告では、それぞれ13/37例(35%)¹⁾、8/14例(57%)⁴⁾にて病理学的にラトケ嚢胞の併存が確認されており、両者の関連が指摘されている。機序としては、ラトケ嚢胞の破裂や内容漏出、出血が黄色肉芽腫の形成につながると推察されている⁴⁾。

一方で全身の血管炎を主病態とするGPAでも、全体の1.1%であるが下垂体病変をともなうと報告されている⁵⁾。GPAの下垂体病変はMRIにて76%で腫大や腫瘍性病変を呈し、43%で造影効果を認めた一方、嚢胞性病変の頻度は10%にとどまったとされる⁵⁾。すなわちMRIで嚢胞性病変を呈する頻度は、GPAの下垂体病変よりも黄色肉芽腫の方が高く、背景としてラトケ嚢胞の有無が関連している可能性がある。

GPAの下垂体病変と判明した症例では、治療として高用量のステロイド投与やシクロホスファミドの併用など免疫学的治療が行われる。

本例は、当初GPAの下垂体病変を念頭に免疫学的治療を検討していたが、その後、以前からのラトケ嚢胞の存在が手掛かりとなり、膿瘍をともなう黄色肉芽腫の診断と外科的治療につながった。これまで病理学的にラトケ嚢胞と黄色肉芽腫が併存したとする報告はあるが、MRIで経時的にラトケ嚢胞から膿瘍をともなう黄色肉芽腫への変化をとらえた報告は、我々が検索した限り本例がはじめてであり、トルコ鞍部の占拠性病変を鑑別診断する上で貴重と考えられた。

トルコ鞍部に占拠性病変を認める症例で、以前からラトケ嚢胞が存在する場合は、膿瘍をともなう黄色肉芽腫の可能性も考慮すべきと考えられた。

本論文の要旨は第149回日本神経学会東海北陸地方会(福井)において発表した。

※著者全員に本論文に関連し、開示すべきCOI状態にある企業、組織、団体はいずれもありません。

文 献

- 1) Paulus W, Honegger J, Keyvani K, et al. Xanthogranuloma of the sellar region: a clinicopathological entity different from adamantinomatous craniopharyngioma. *Acta Neuropathol* 1999; 97:377-382.
- 2) Amano K, Kubo O, Komori T, et al. Clinicopathological features of sellar region xanthogranuloma: correlation with Rathke's cleft cyst. *Brain Tumor Pathol* 2013;30:233-241.
- 3) 黒崎雅道, 小椋貴文, 中島定男ら. 傍鞍部嚢胞性疾患の診断と治療. *日本内分泌学会雑誌* 2016;92:90-92.
- 4) Kleinschmidt-DeMasters BK, Lillehei KO, Hankinson TC. Review of xanthomatous lesions of the sella. *Brain Pathol* 2017;27: 377-395.
- 5) De Parisot A, Puéchal X, Langrand C, et al. Pituitary involvement in granulomatosis with polyangiitis: report of 9 patients and review of the literature. *Medicine (Baltimore)* 2015;94:e748.

Abstract

Intrasellar xanthogranuloma with abscess formation in a patient with Rathke's cleft cyst

Yo Tsuda, M.D.¹⁾, Takuya Oguri, M.D., Ph.D.¹⁾, Keita Sakurai, M.D., Ph.D.²⁾,
Tadashi Watanabe, M.D., Ph.D.³⁾, Nagako Maeda, M.D., Ph.D.⁴⁾ and Hiroyuki Yuasa, M.D., Ph.D.¹⁾

¹⁾Department of Neurology, Tosei General Hospital

²⁾Department of Diagnostic Radiology, Tokyo Metropolitan Geriatric Hospital

³⁾Department of Neurosurgery, Japanese Red Cross Nagoya Daini Hospital

⁴⁾Department of Pathology, Japanese Red Cross Nagoya Daini Hospital

An 80-year-old woman diagnosed with granulomatosis with polyangiitis (GPA) complained of a sustained, non-pulsatile headache. Her brain MRI diffusion-weighted images revealed a high-signal-intensity, space-occupying lesion in the sellar region that was rim-enhanced on gadolinium-enhanced T₁-weighted images. Pituitary involvement of GPA was initially suspected based on her condition; however, an abscess formation within an existing Rathke's cleft cyst was also considered according to a previous MRI finding that had been conducted for an unrelated purpose. A trans-sphenoidal resection of the lesion revealed an abscess with foam cells. These findings were consistent with a diagnosis of a xanthogranuloma with abscess formation in the Rathke's cleft cyst, and her headache was completely resolved without any immune therapy that is required for GPA. Thus, differential diagnosis of space-occupying lesions in the seller region should include xanthogranuloma with abscess formation, especially if a Rathke's cleft cyst is detected as an antecedent finding.

(*Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol)* 2018;58:411-413)

Key words: xanthogranuloma, Rathke's cleft cyst, abscess formation, magnetic resonance imaging (MRI)