

第34回NRワークショップ

自治医科大学

藤井裕之 鈴木瑞穂 小屋敷洋平 河原悠一郎

中村仁康 木島茂喜 木村有喜男

症例：68歳 女性

◎臨床経過：

X年夏頃より意欲低下，記銘力障害，複視が出現。経時的に症状が増悪し、X+1年2月に当院神経内科へ入院。

◎既往歴・生活歴：橋本病 脂質異常症

◎神経学的陽性所見：

右眼外転制限

軽度認知機能低下 (HDS-R 22/30, MMSE 23/30)

◎血算・凝固・生化・腫瘍マーカー：明らかな異常なし。

◎自己抗体(-) 血中真菌抗原(-) β -D-グルカン(-) ツ反(-)

◎脳脊髄液：軽度の単球優位の細胞増多 class I

◎CT、 ^{67}Ga シンチで頭蓋外に異常所見なし。

68-year-old woman

HPI: The patient was admitted to neurology department of our hospital because of progressive lack of motivation, cognitive impairment and diplopia for 8 months.

PH: Hypothyroidism, Hyperlipidemia

Neurological findings:

Right abducens impairment

Mild cognitive impairment (HDS-R 22/30, MMSE 23/30)

Complete blood count, Blood chemistry test, Blood enzyme test, Blood clotting test, Tumor markers, Autoantibody, Fungal antigen, β -D-glucan, Tuberculin test: no abnormal findings

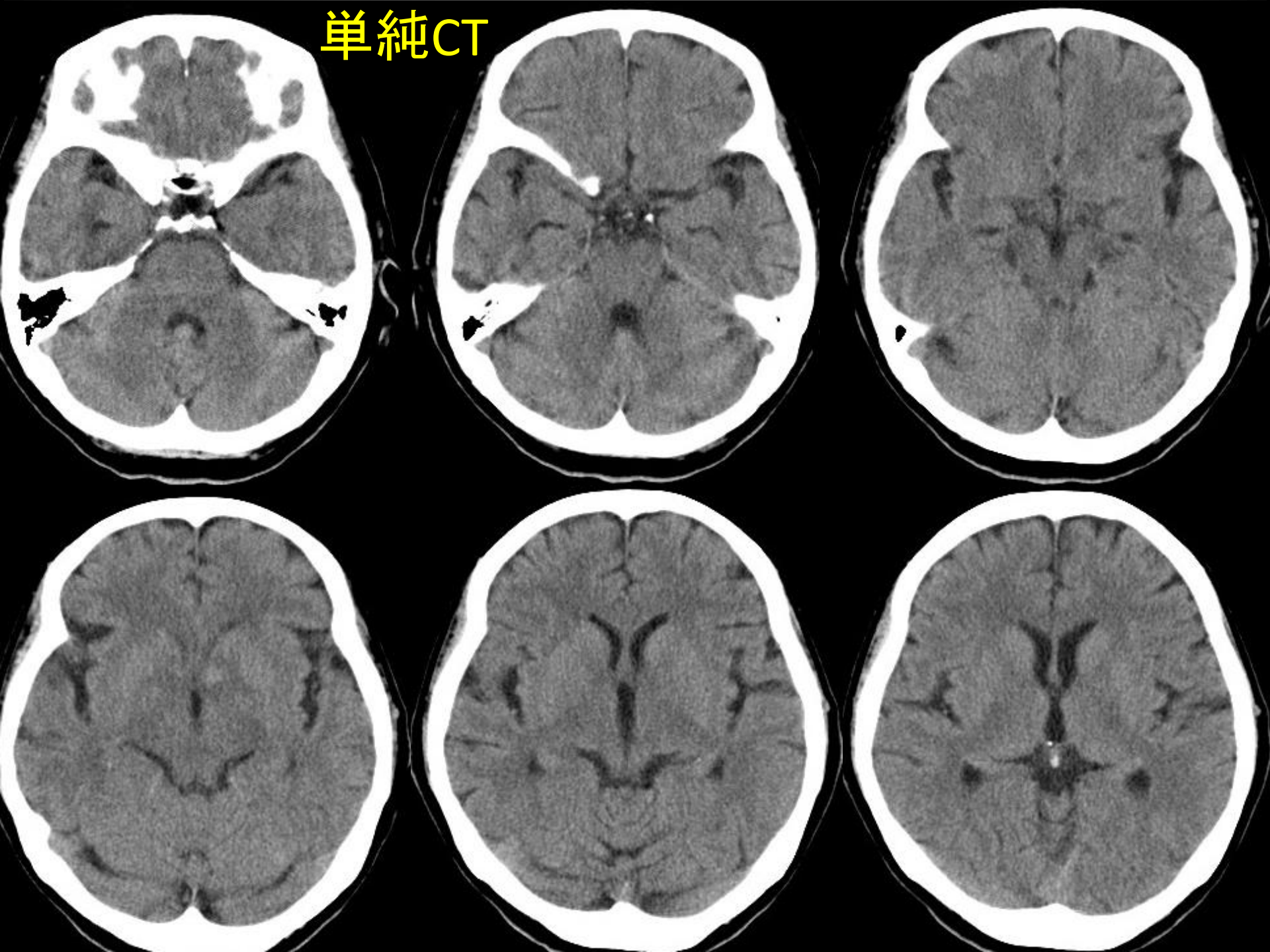
CSF analysis: slight elevation of monocytes

CSF cytology: no malignancy

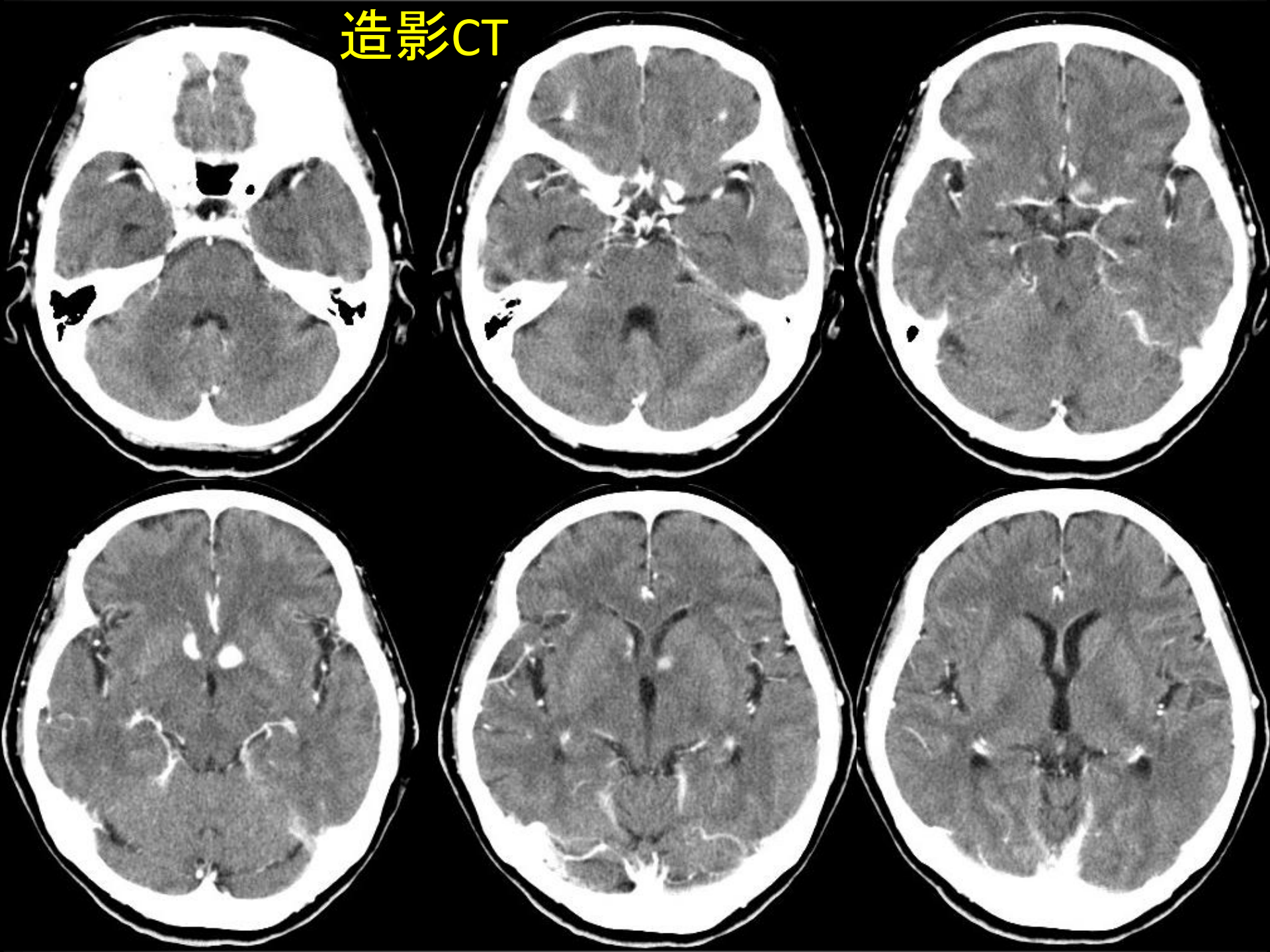
CT and ^{67}Ga -citrate scan: no abnormal findings in extracranium

初診時

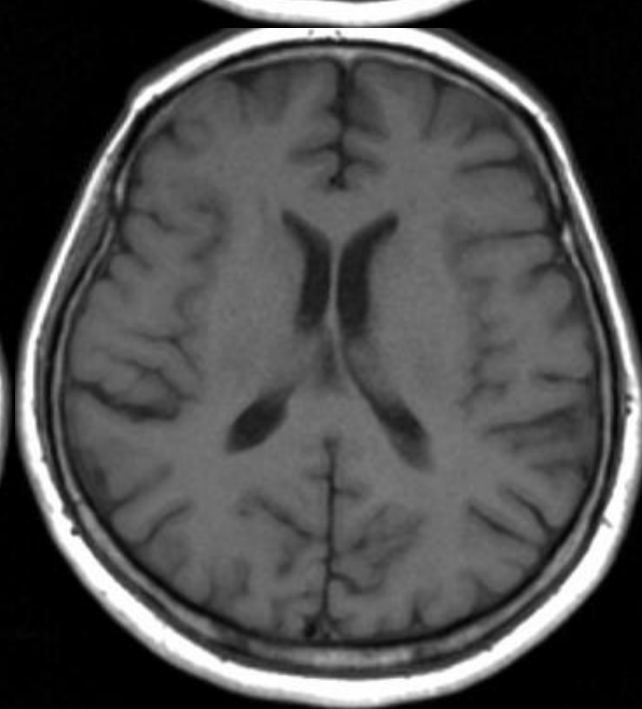
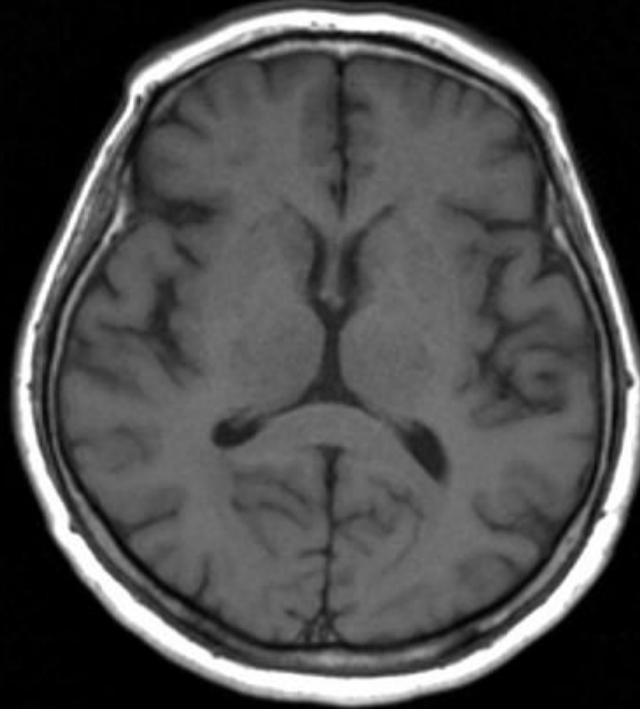
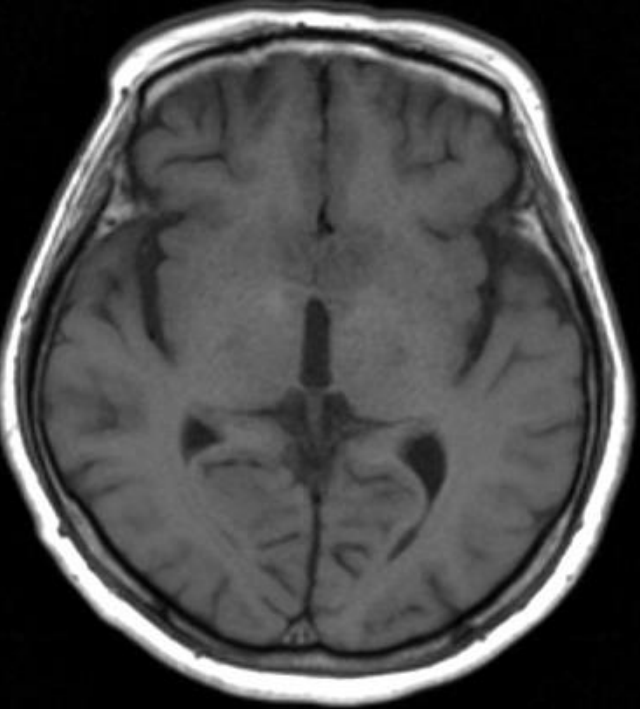
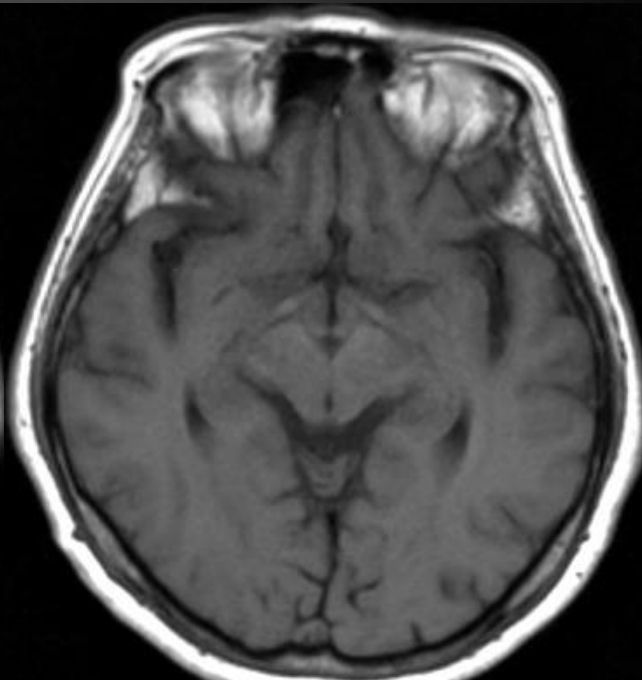
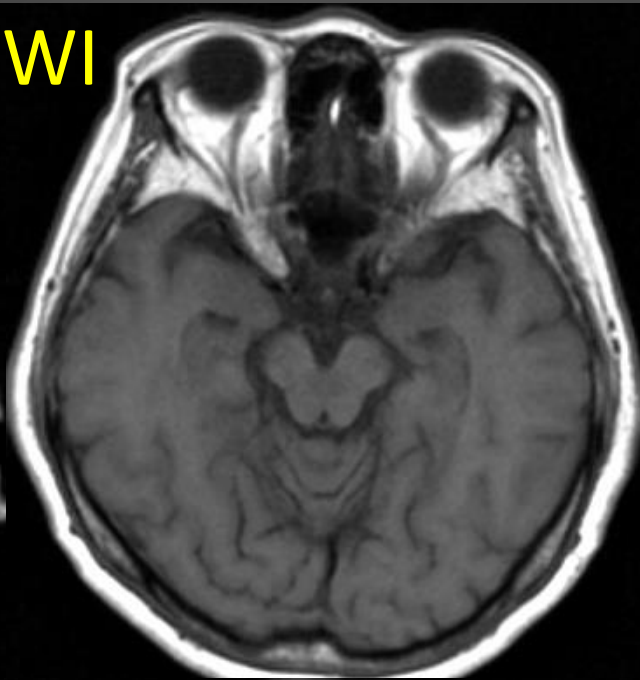
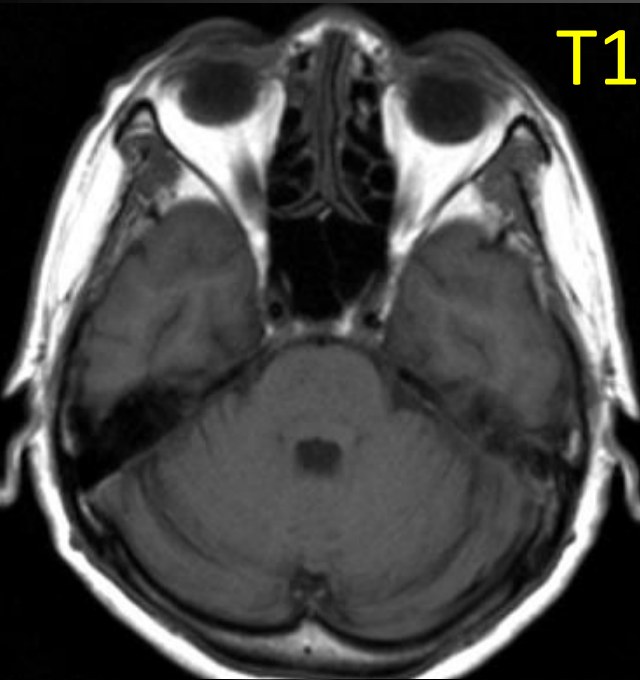
単純CT



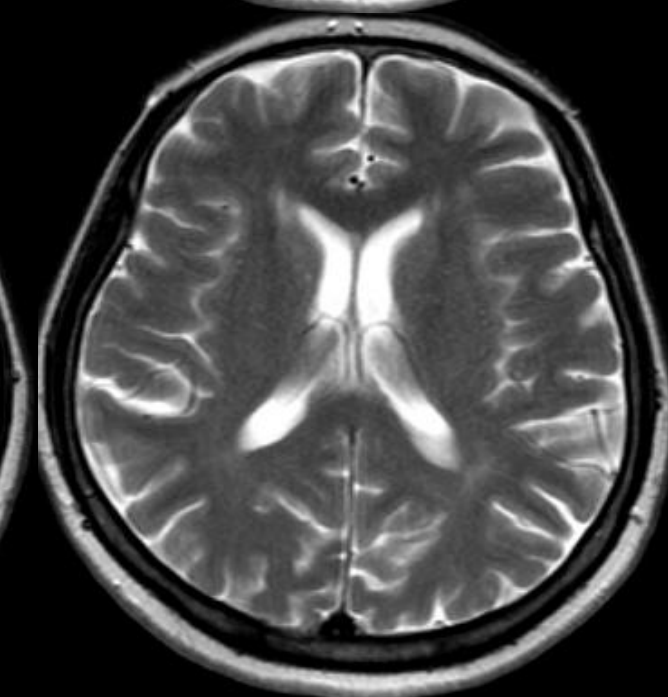
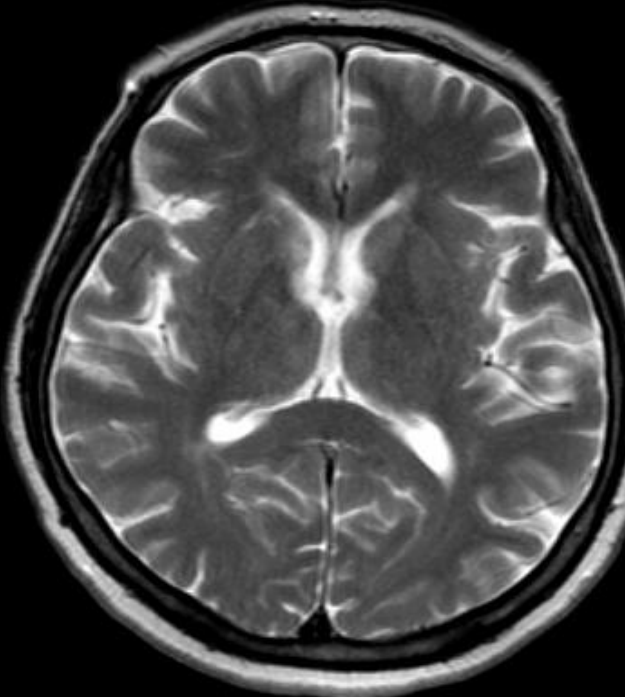
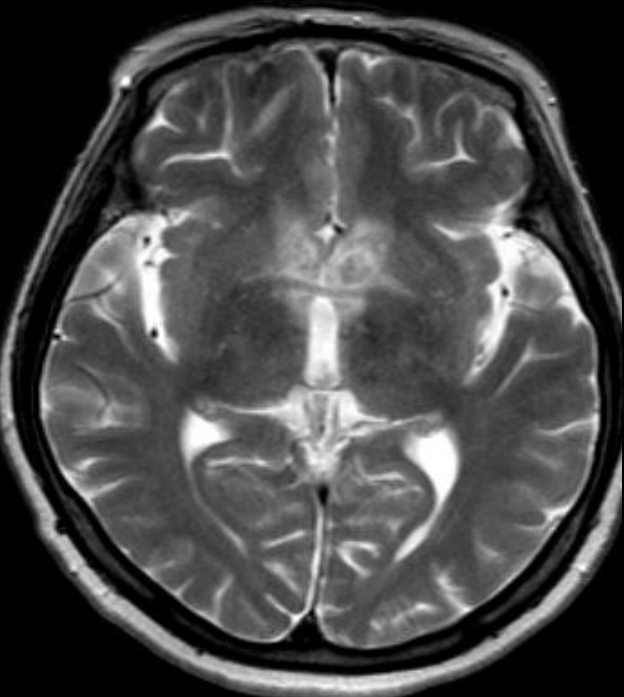
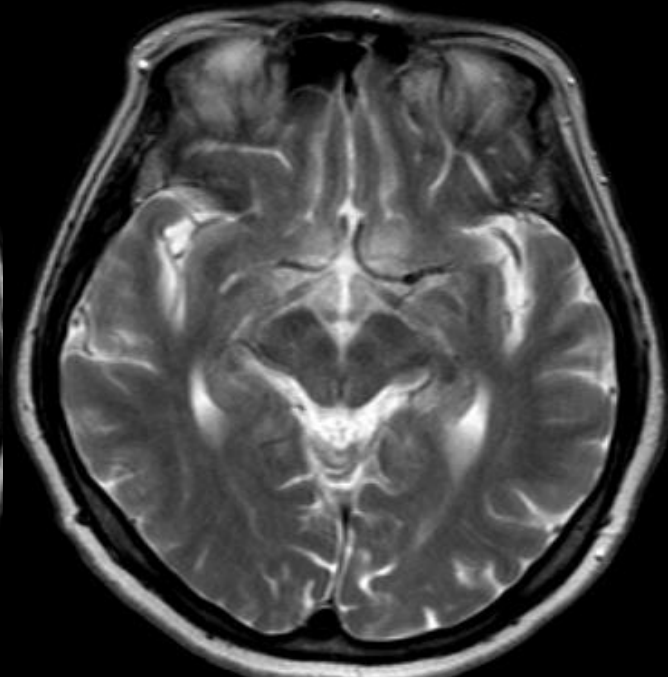
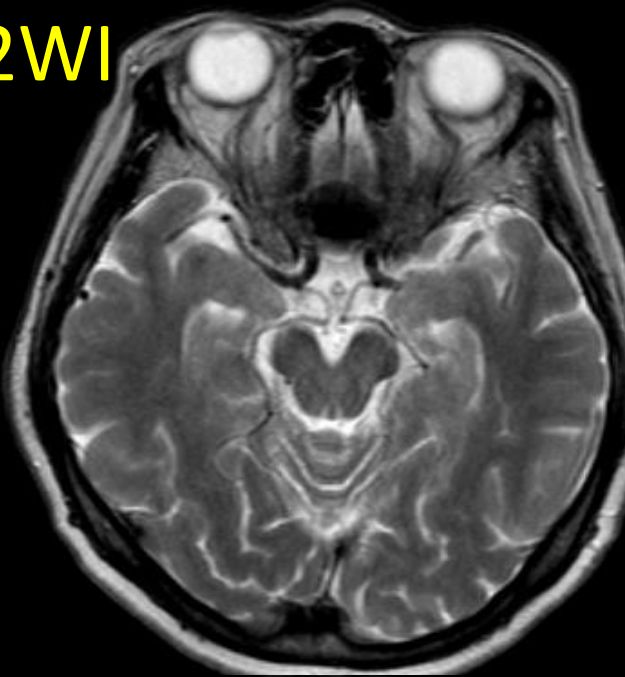
造影CT



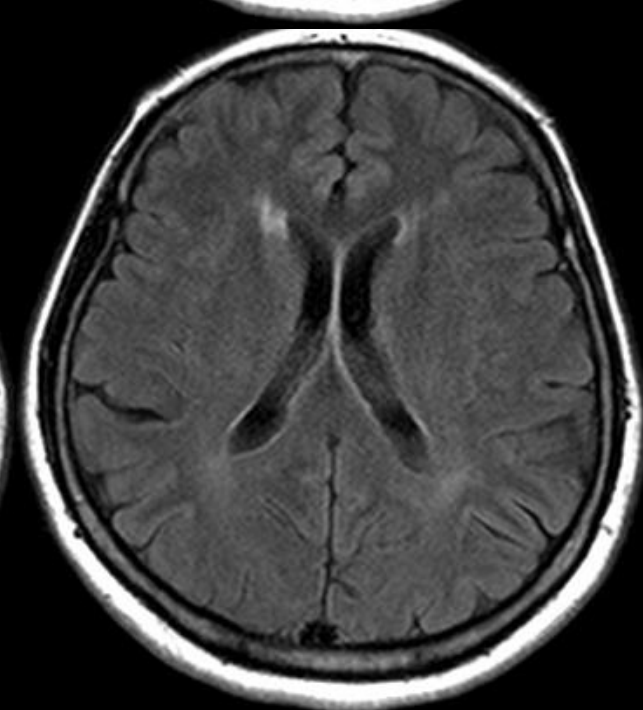
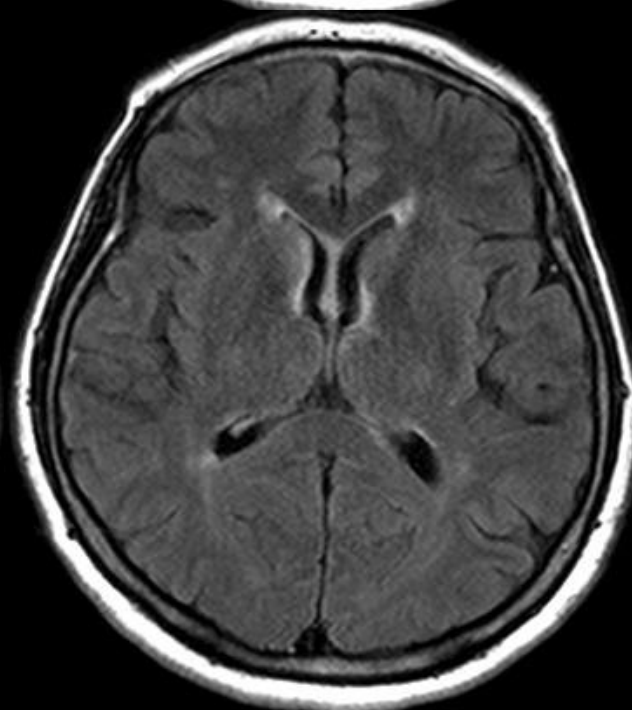
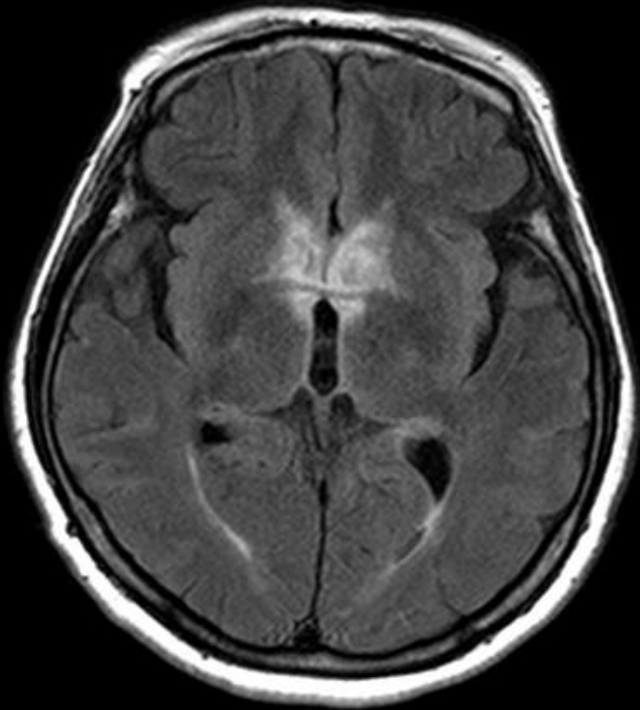
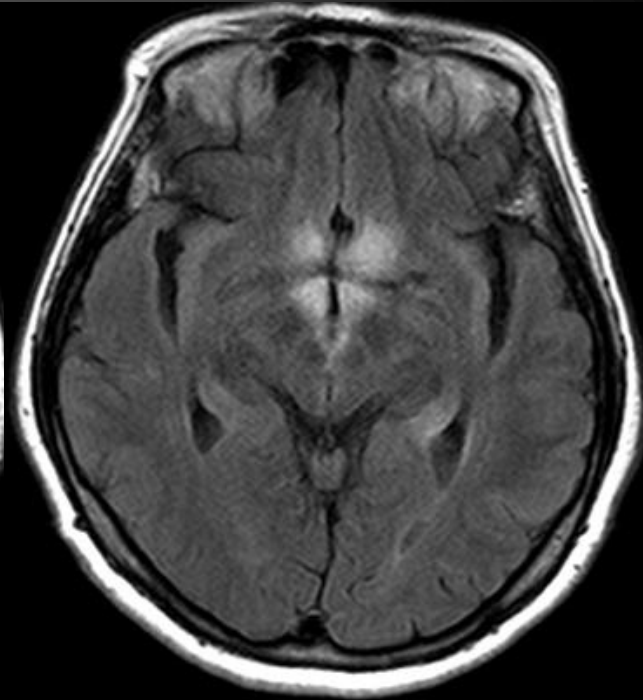
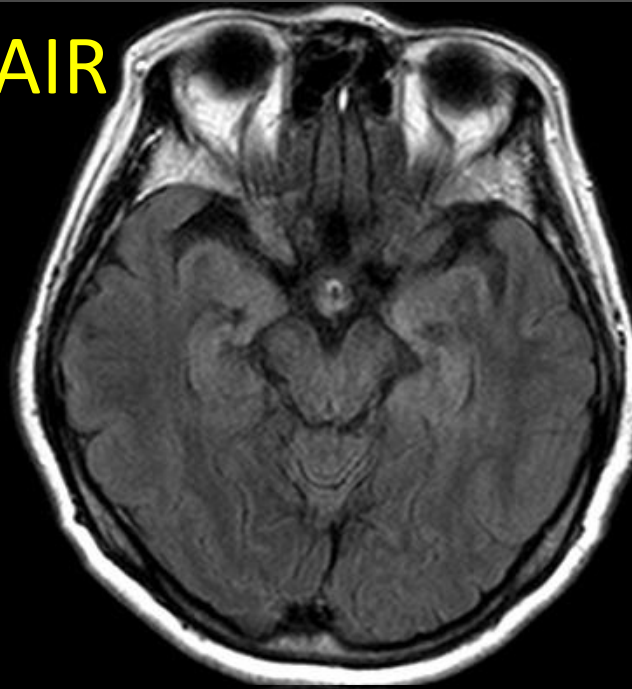
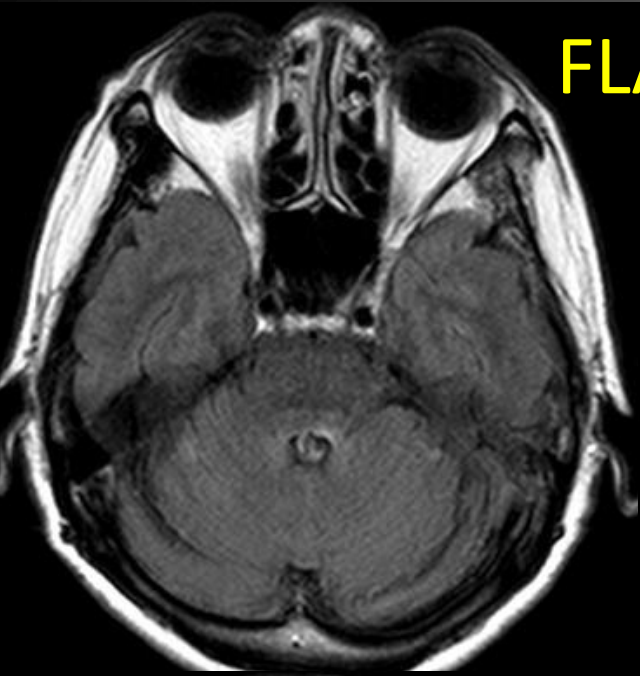
T1WI



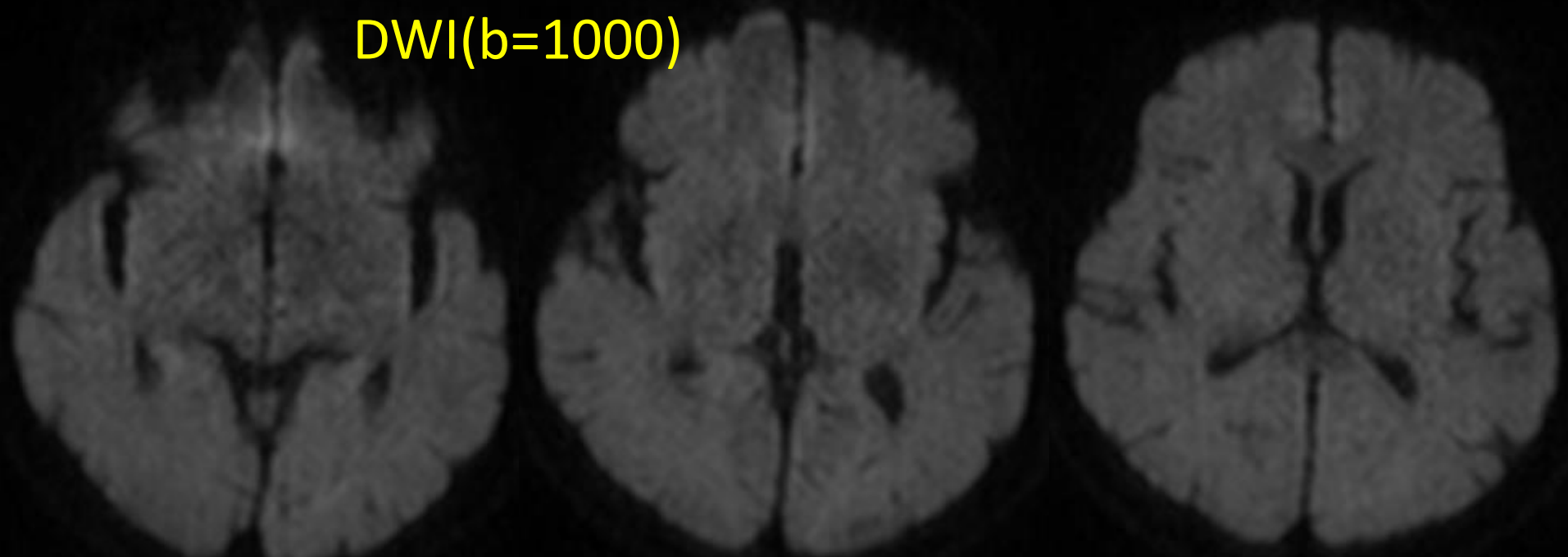
T2WI



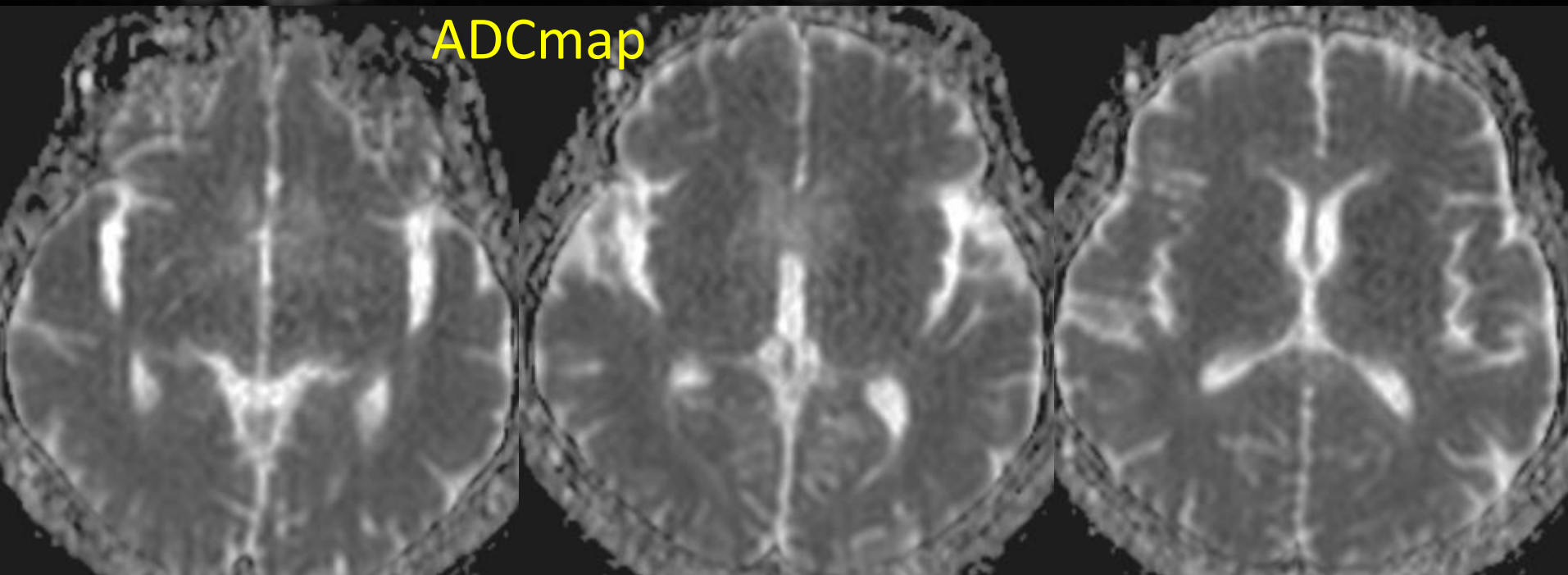
FLAIR



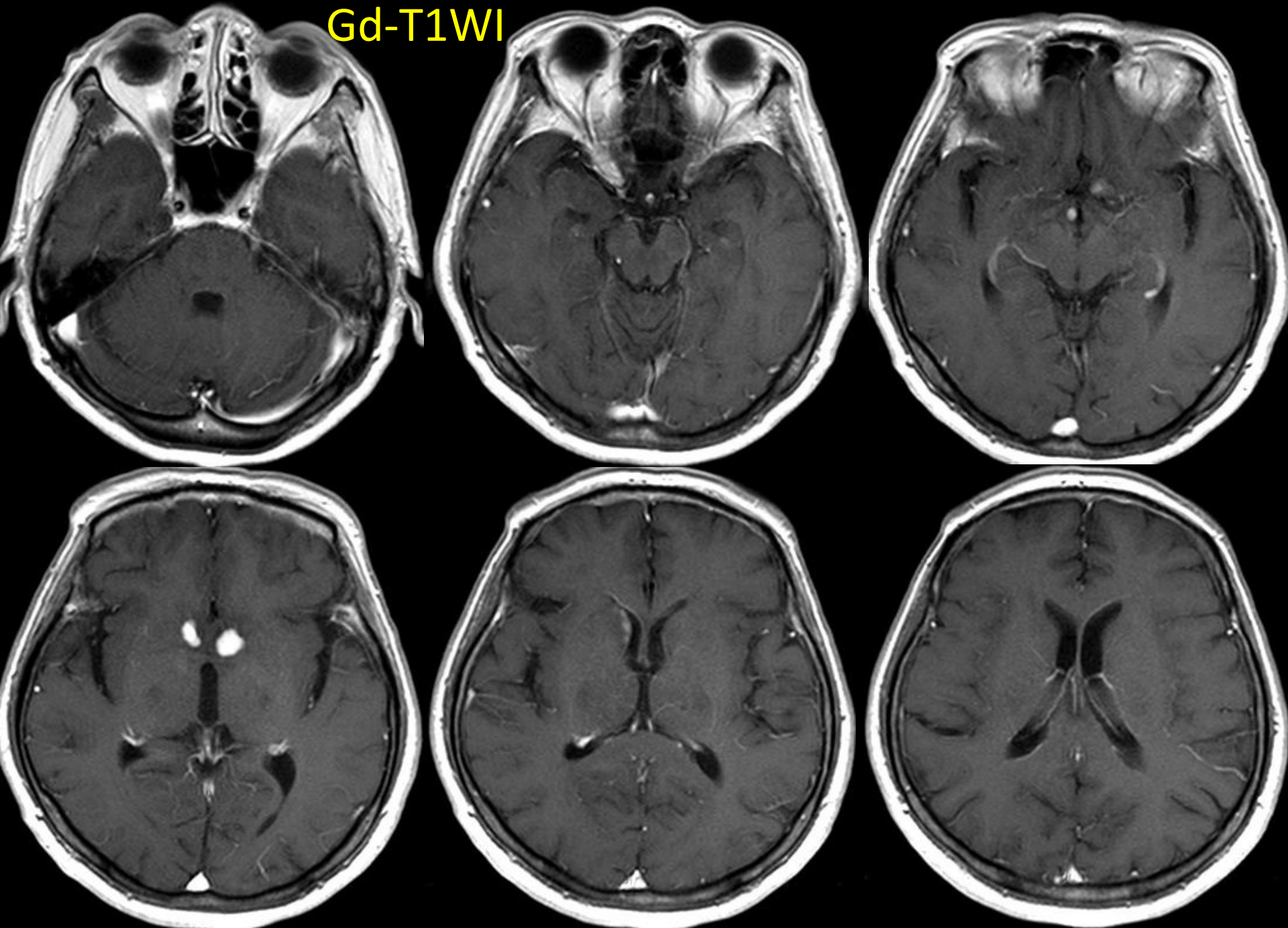
DWI(b=1000)



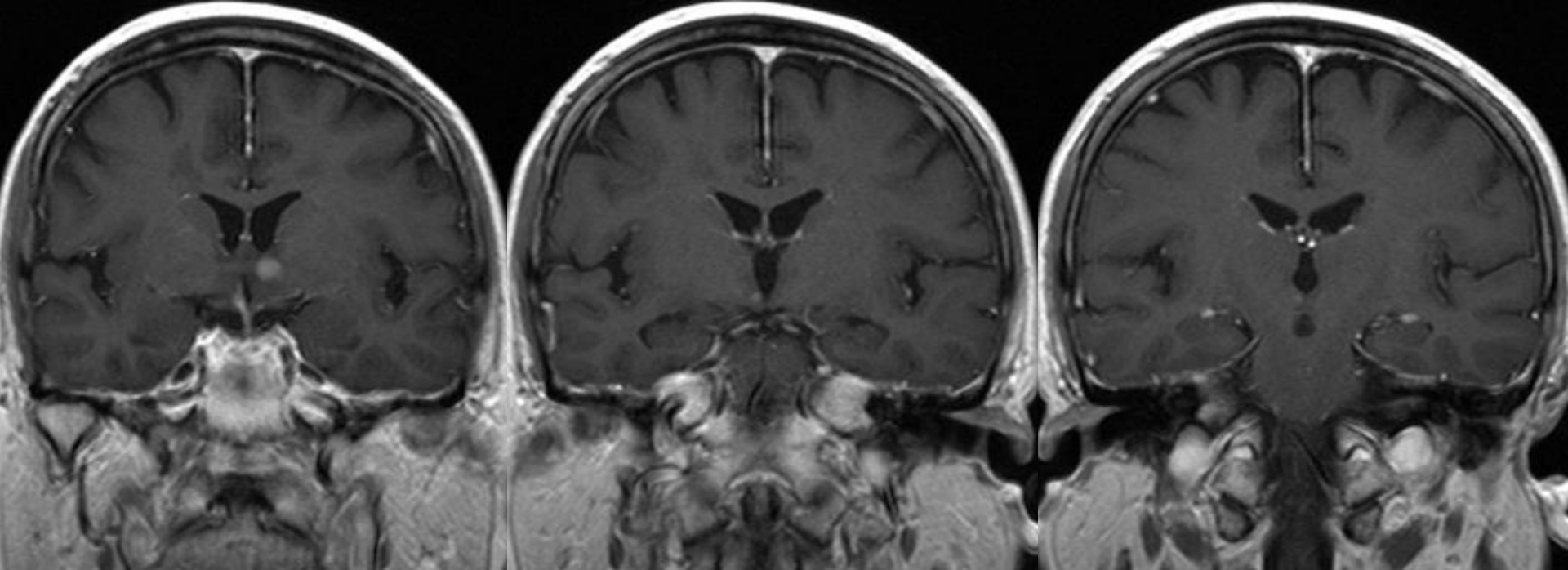
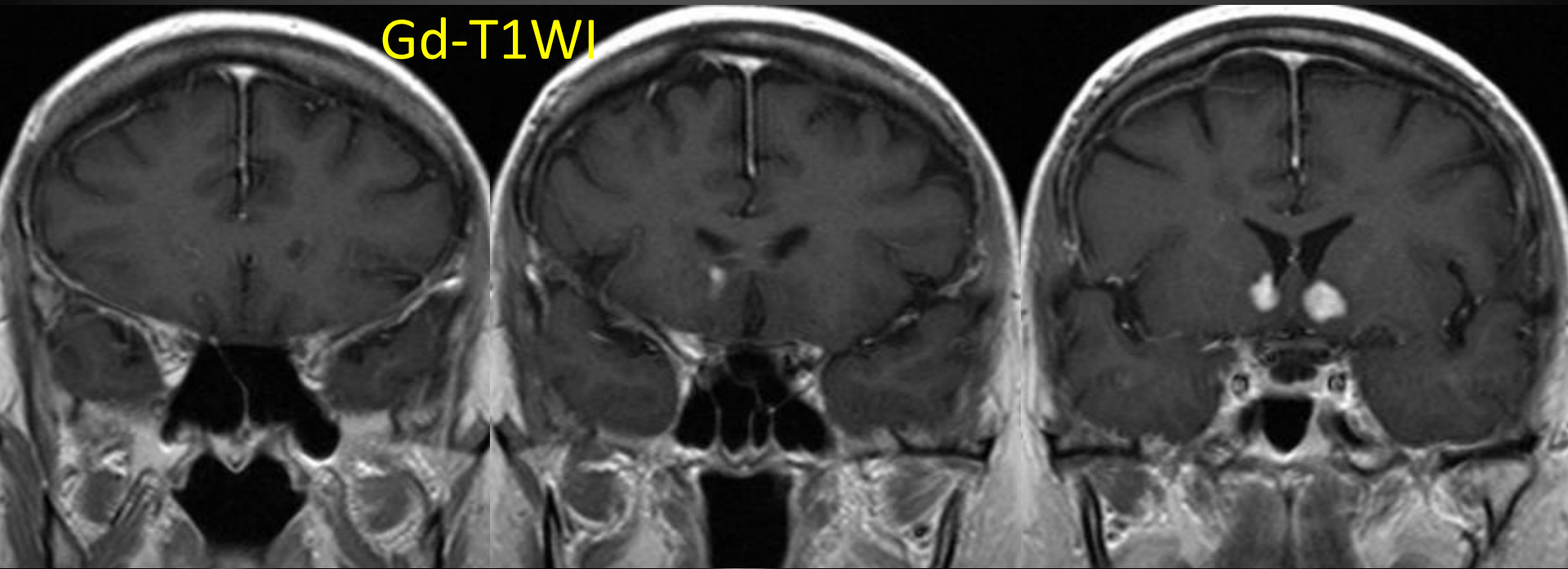
ADCmap



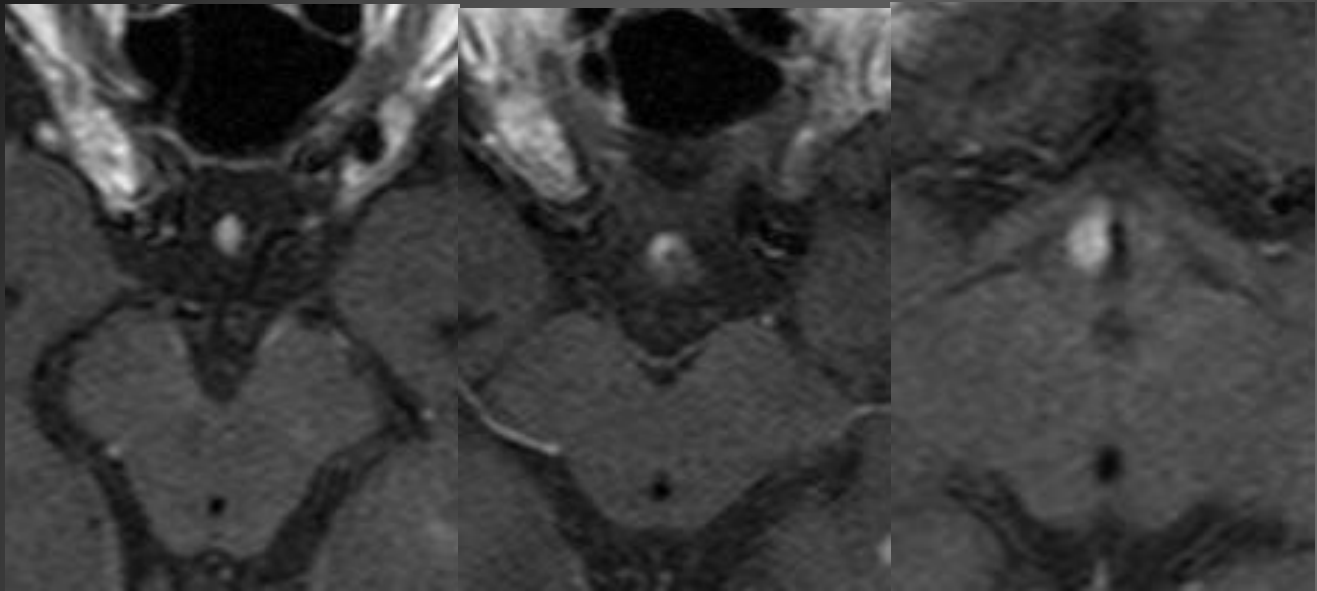
Gd-T1WI



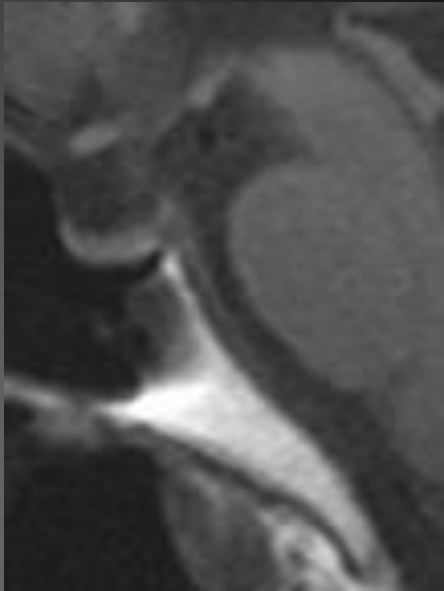
Gd-T1WI



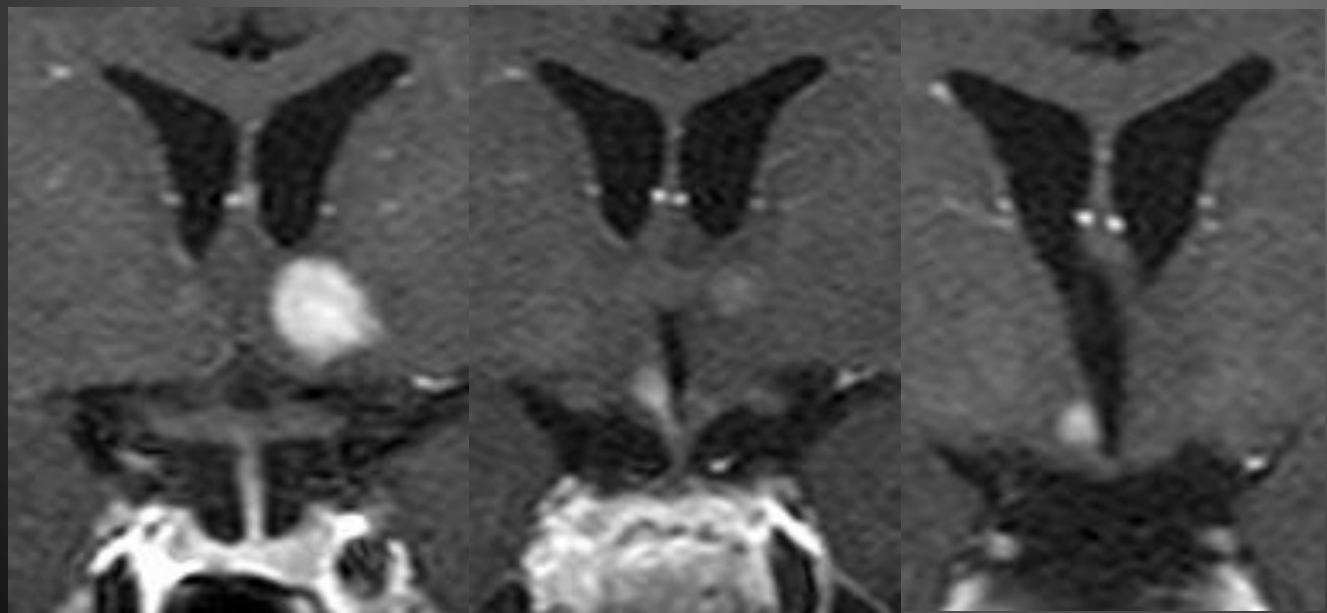
Gd-T1WI tra



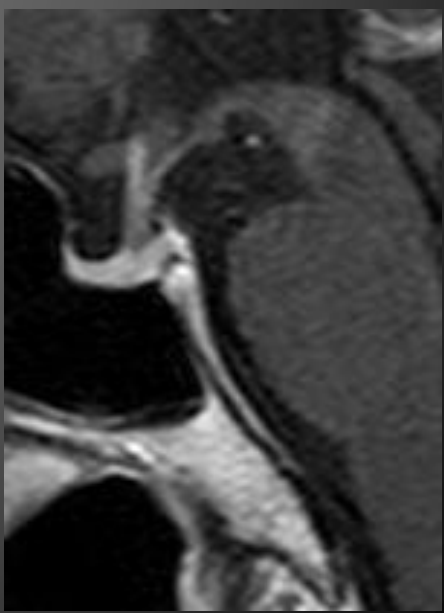
T1WI sag



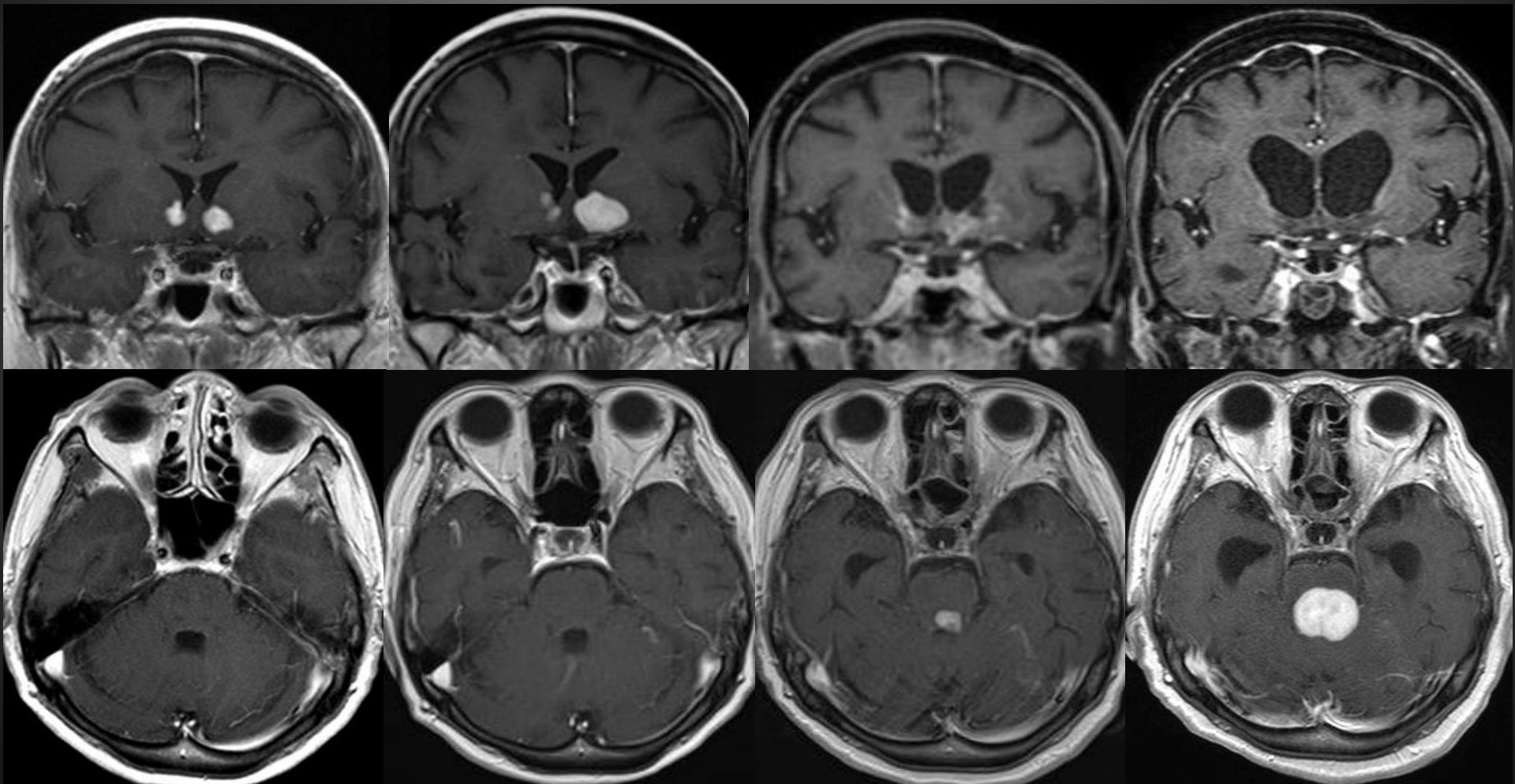
Gd-T1WI cor



Gd-T1WI sag



ステロイド治療による経時的変化



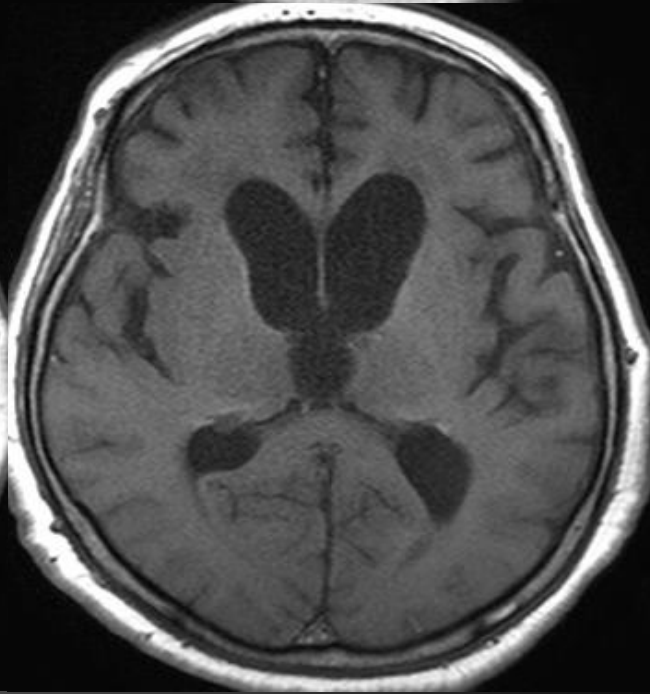
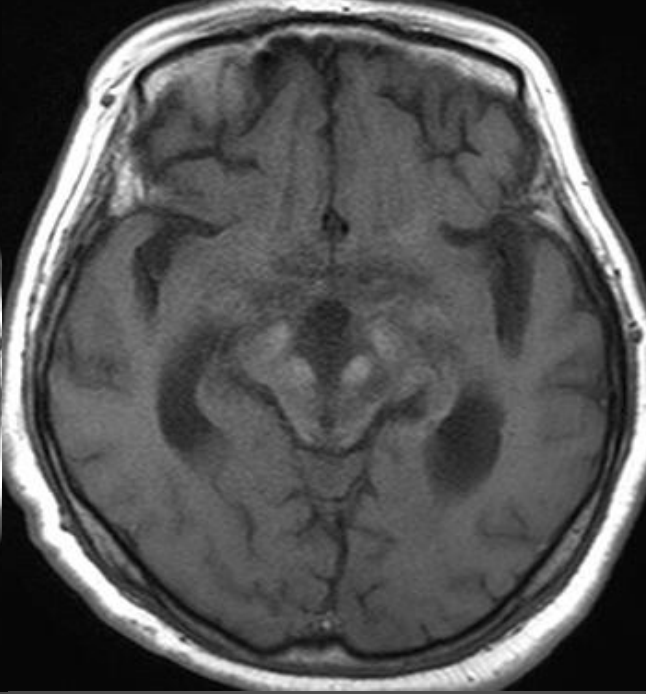
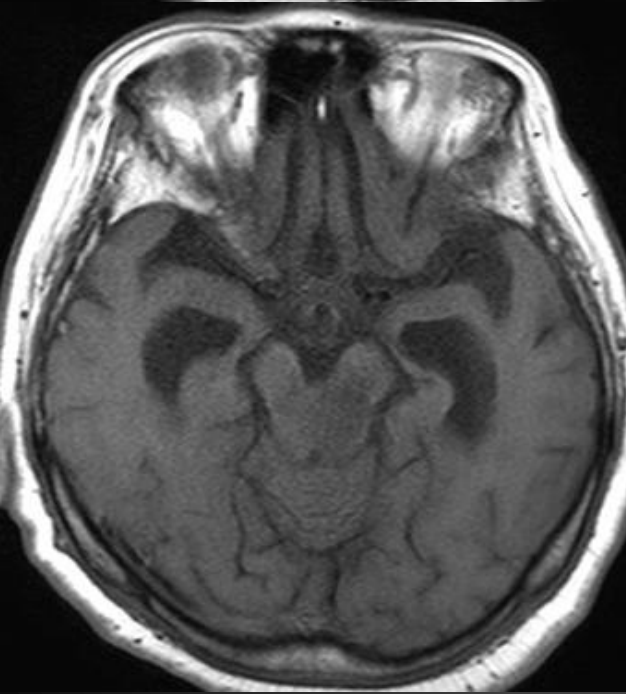
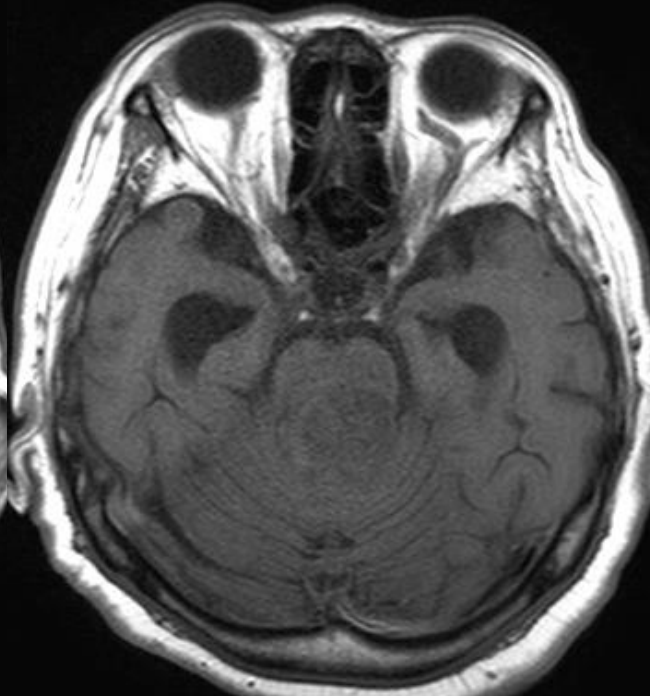
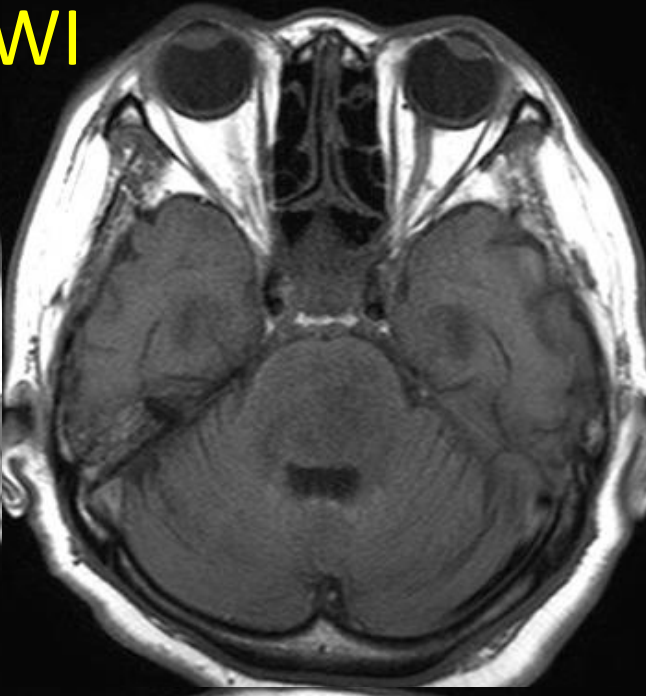
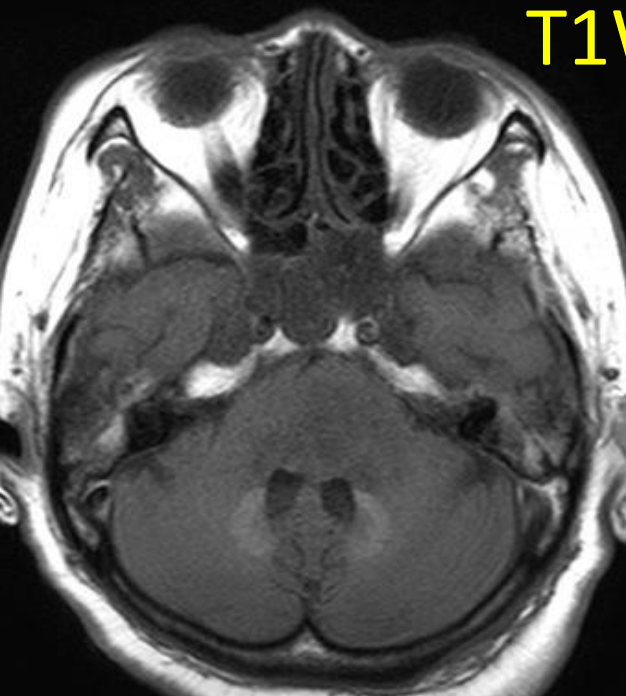
admission

500病日

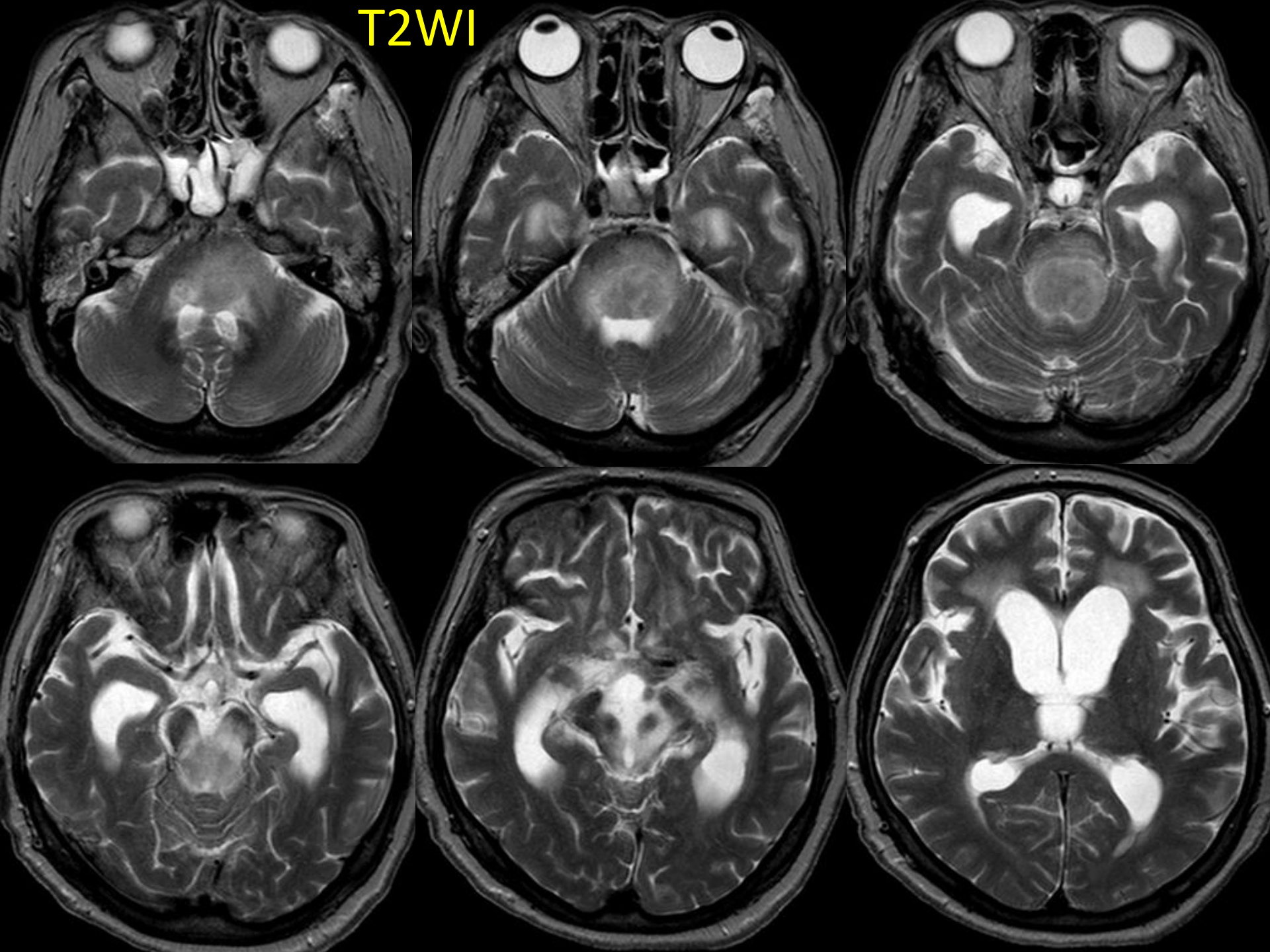
1000病日

3年後MRI

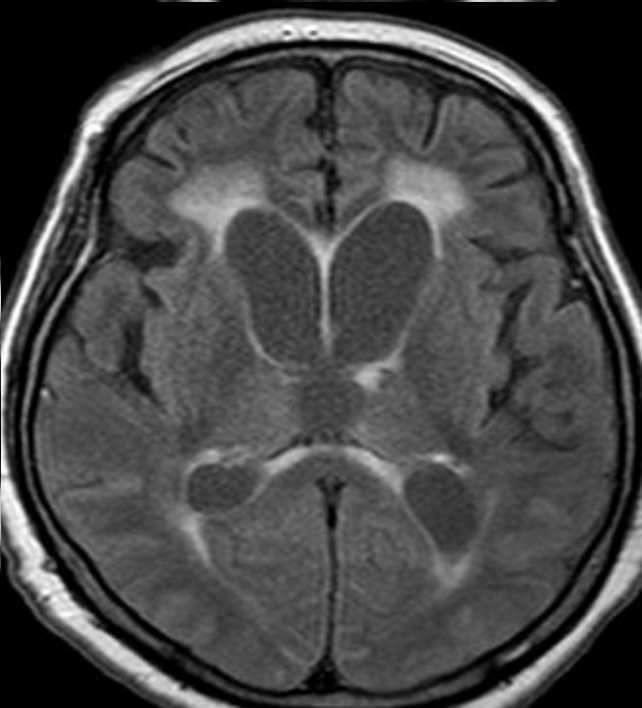
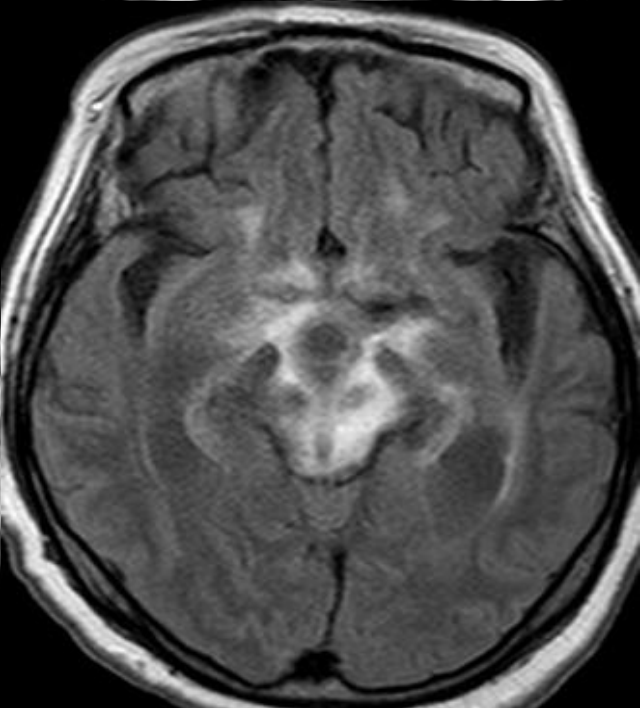
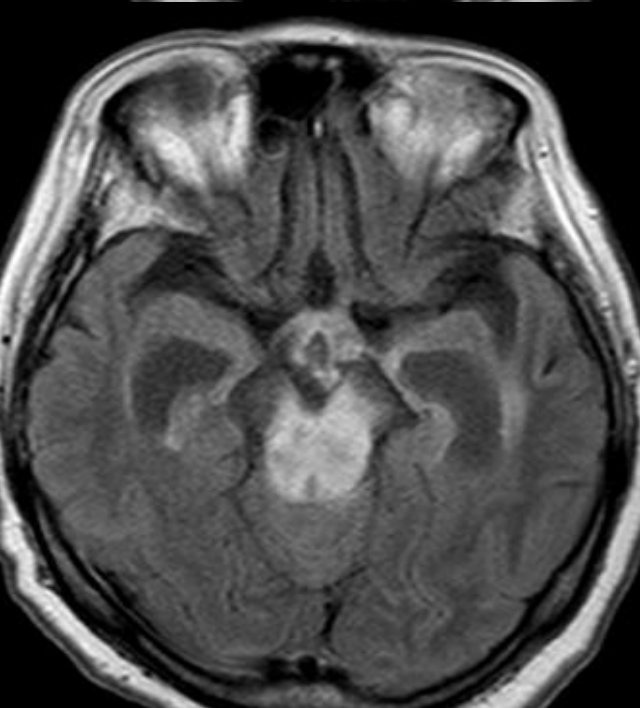
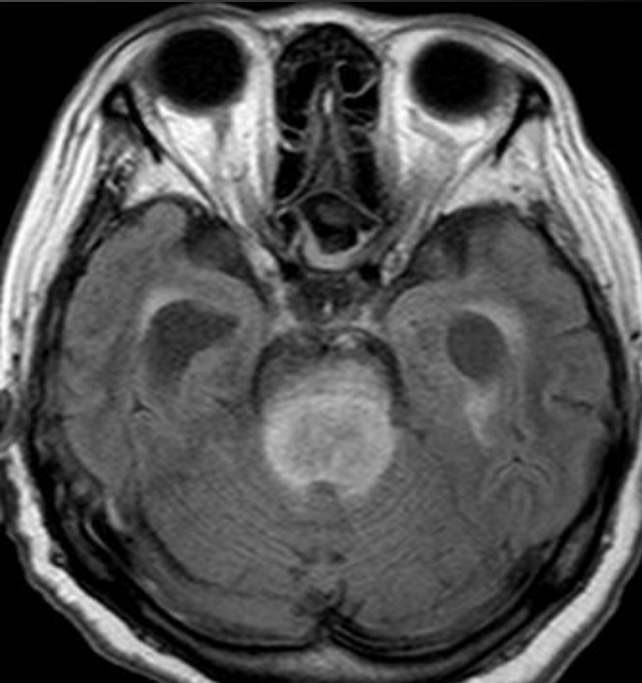
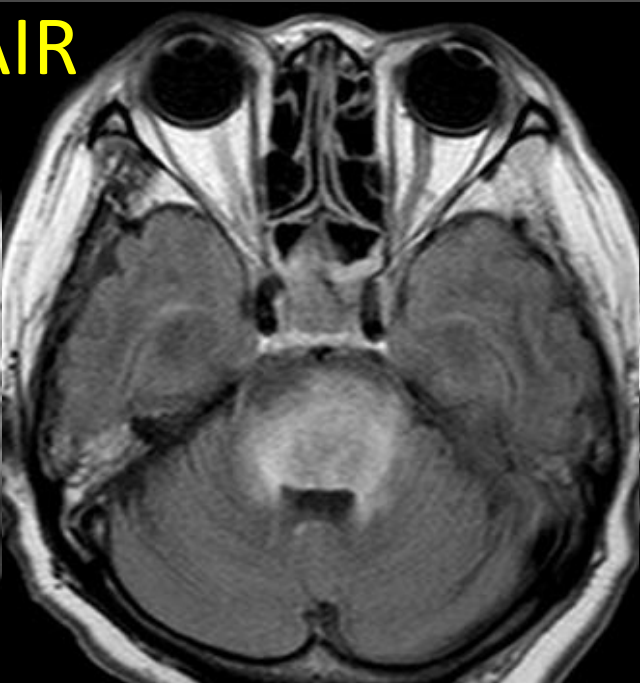
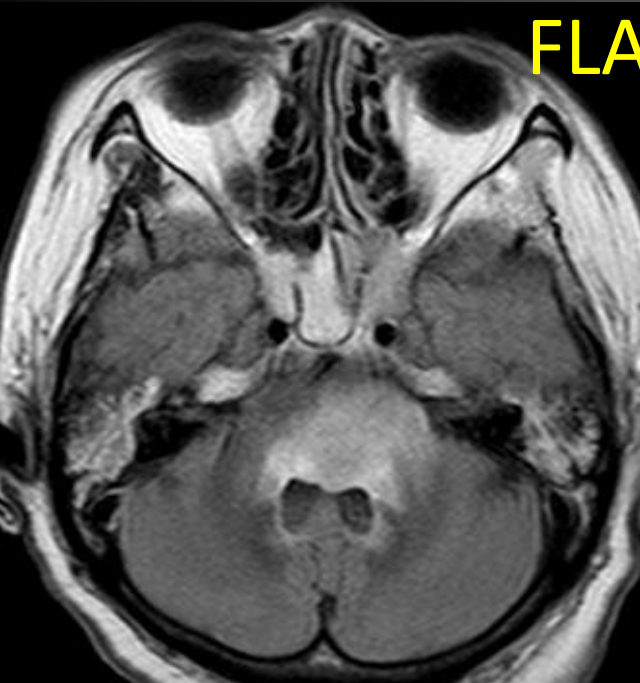
T1WI



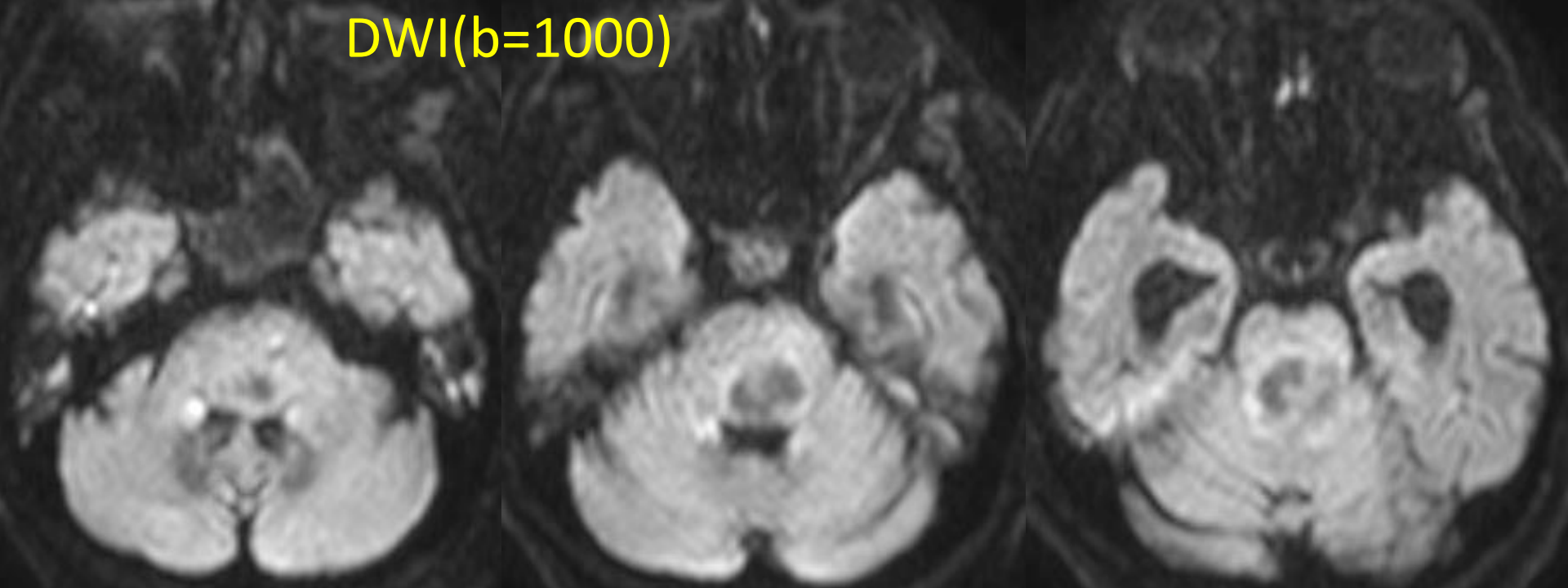
T2WI



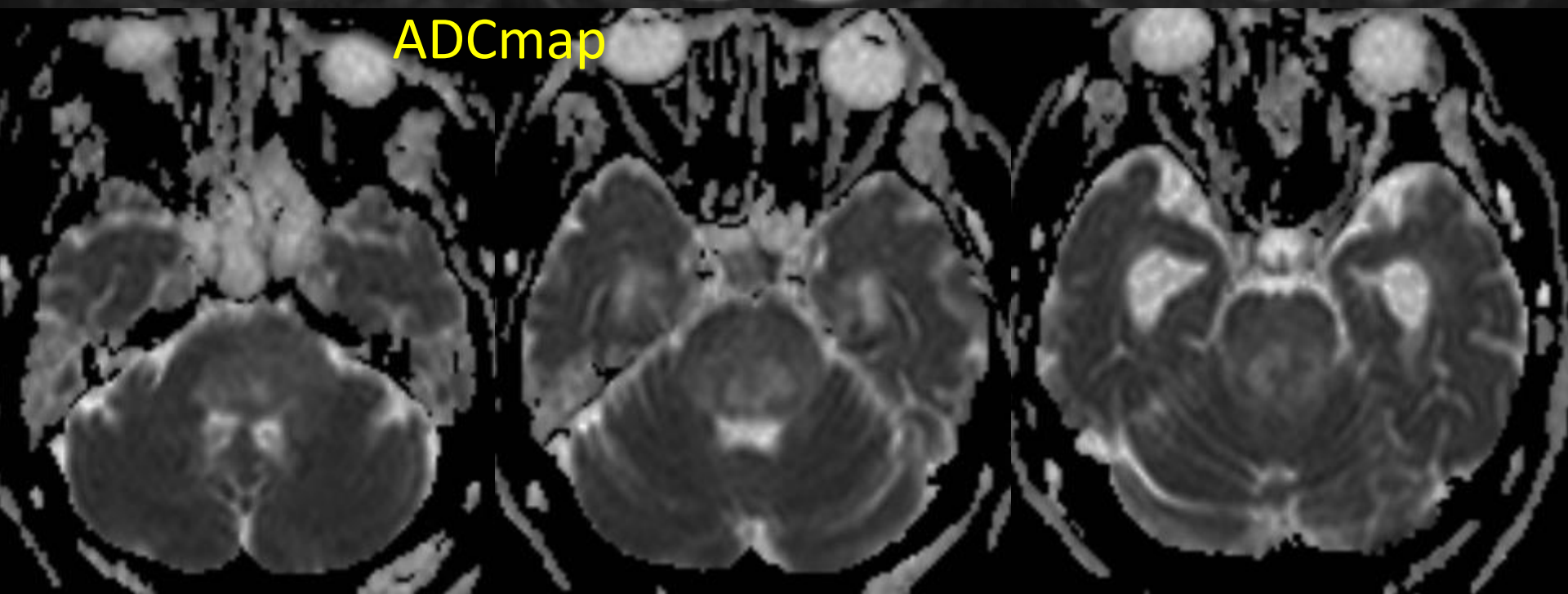
FLAIR



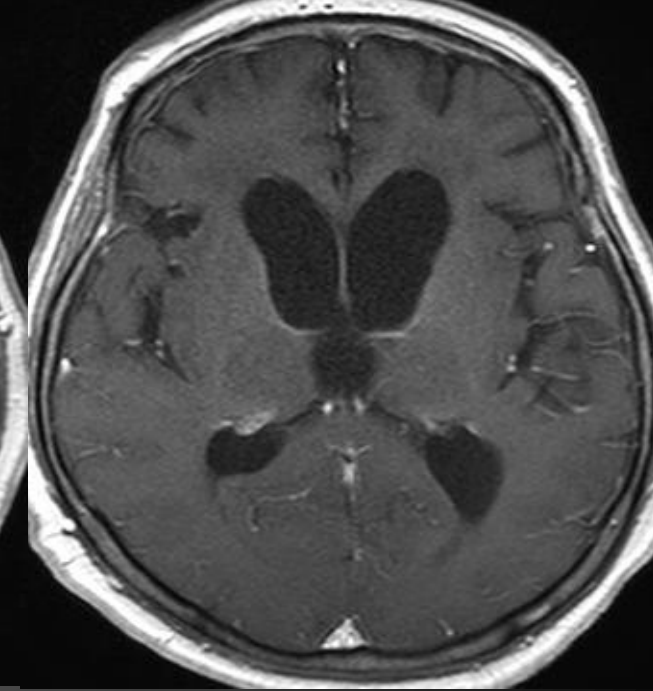
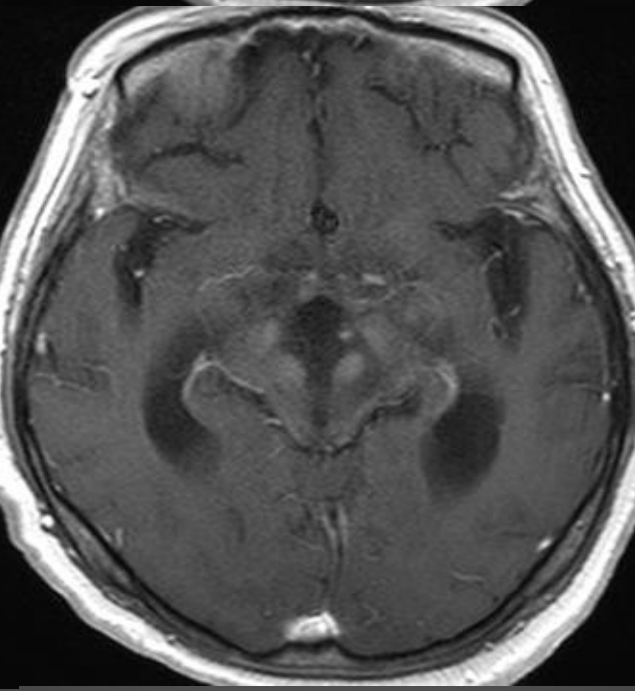
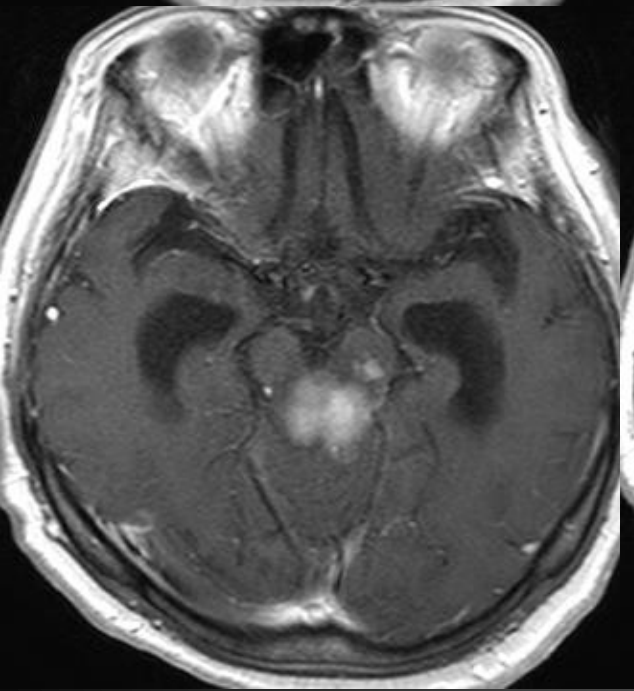
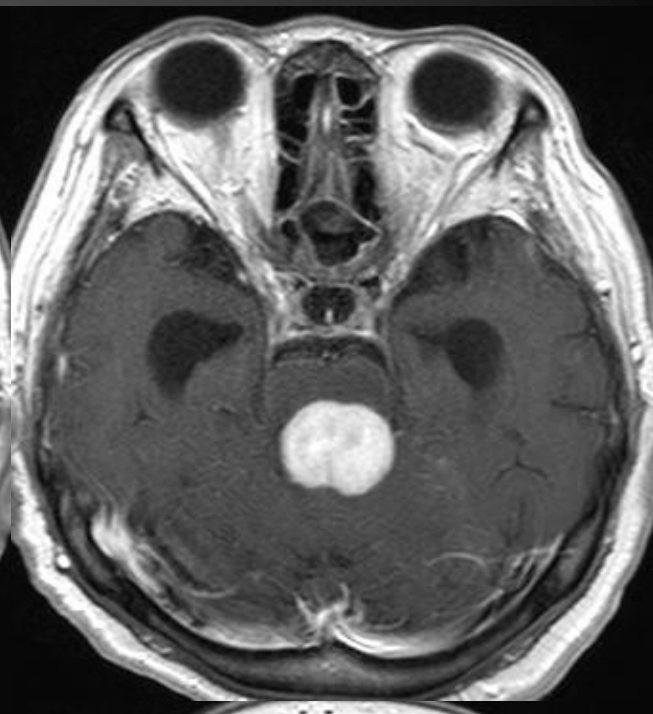
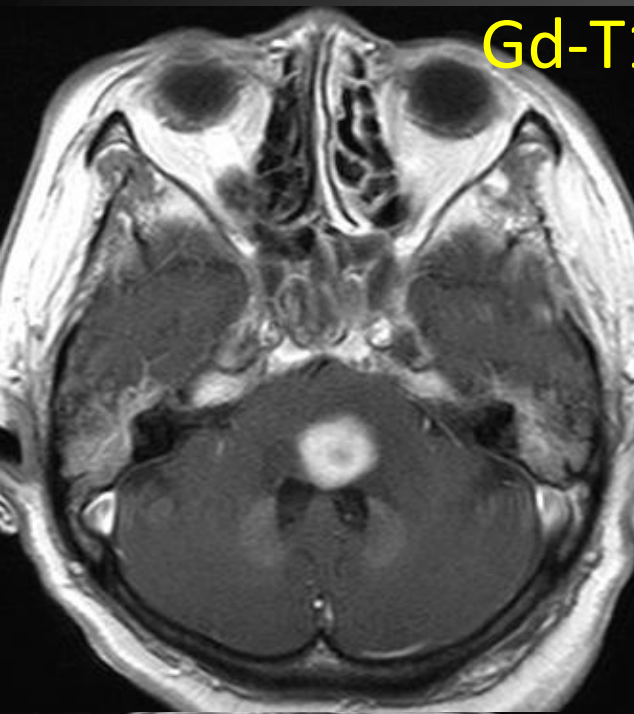
DWI(b=1000)



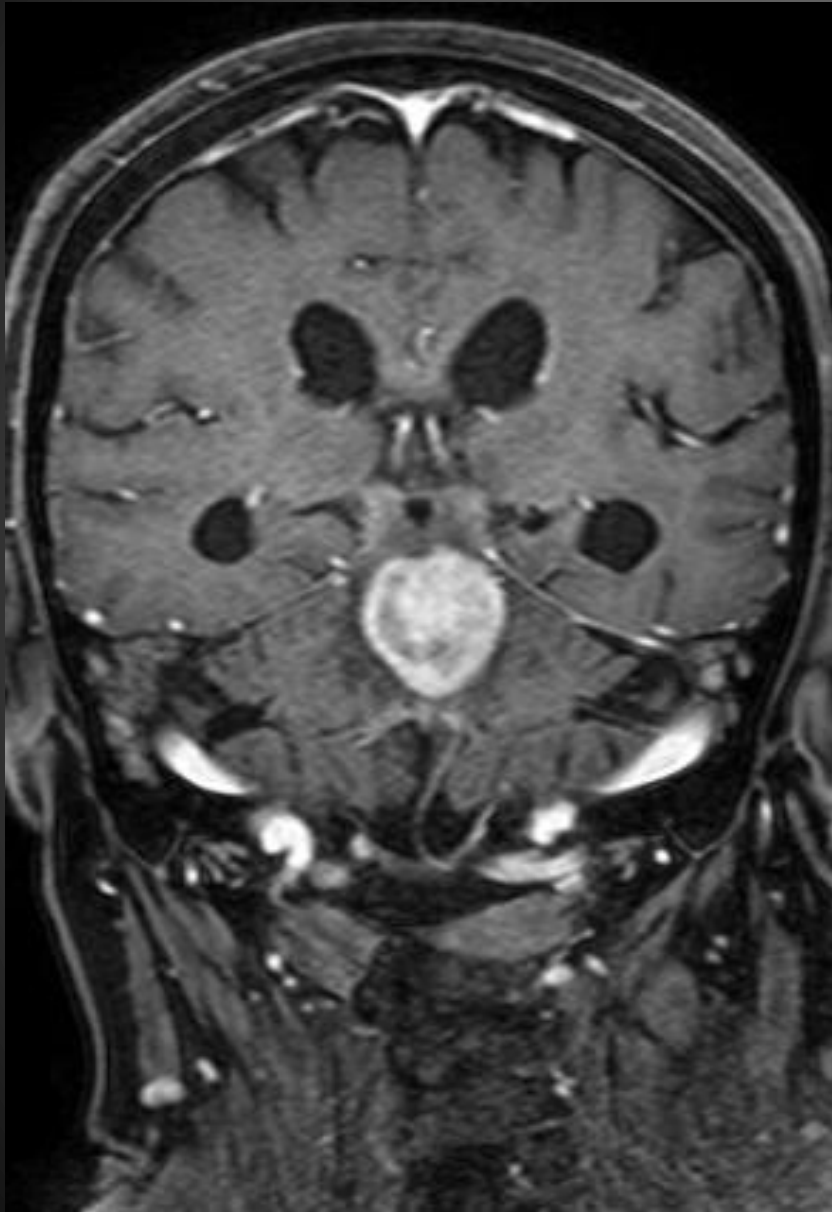
ADCmap



Gd-T1WI



Gd-FS-MPRAGE cor



Gd-FS-MPRAGE sag



blank

画像所見

初診時

- 両側尾状核頭尾側結節性病変
- T1WI低信号、T2WI等～高信号、ADC上昇、均一な造影効果
- CTでは等～一部高吸収
- 結節周囲に浮腫性変化
- 乳頭体・視床下部～下垂体柄の造影効果
- 下垂体後葉のT1WI高信号消失

3年後

- 橋～中脳被蓋腫瘍性病変
- 尾状核頭尾側病変と同様の信号、造影効果
- 腫瘍による中脳水道圧排、水頭症

鑑別診斷

- 肉芽腫性疾患
sarcoidosis
tuberculosis, mycosis
- 組織球症
Langerhans cell histiocytosis
Erdheim-Chester disease
Rosai-Dorfman disease
- 腫瘍性病變
malignant lymphoma
metastasis

その後の経過

- サルコイドーシスや結核を含めた感染症を考慮し、ステロイド、抗結核薬、抗真菌薬を使用した。
- 尾状核頭病変、視床下部は縮小したが、脳幹病変が出現し、昏睡となり死亡。剖検が行われた。

Rosai-Dorfman disease

Rosai-Dorfman disease

- 1969年にRosaiとDorfmanにより報告されたリンパ節の良性反応性の組織球増殖性疾患
- 主たる病変はリンパ節であるが、43%に節外性病変を認める
- 節外性病変としては皮膚、上気道、軟部組織に多く、骨、眼窩、唾液腺、中枢神経など様々
- 小児から若年成人の男性に多い（平均20.6歳）

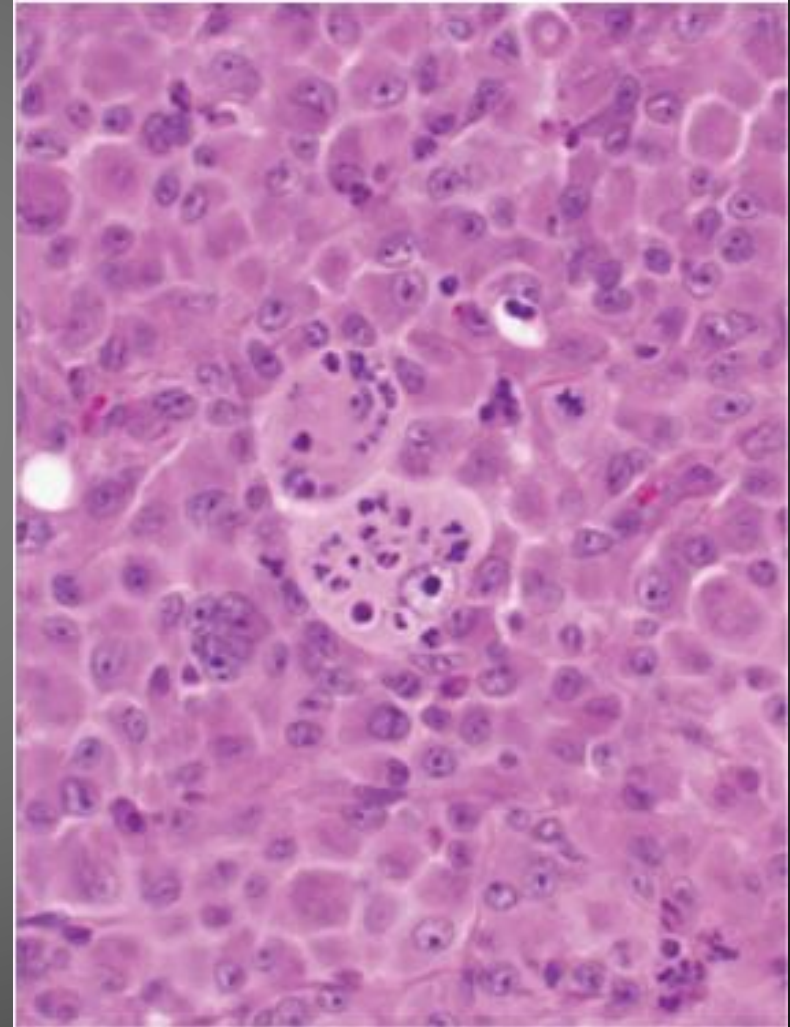
Rosai J, et al. Arch Pathol. 1969;87:63-70.

Miletic H, et al. Brain Pathol. 2008;18:598-601.

Foucar E, et al. Semin Diagn Pathol. 1990;7:19-73.

Rosai-Dorfman disease

- 組織学的には好酸性の幅広い胞体を持つ組織球様細胞が置換性に増殖する病変で、リンパ球の取り込み像であるemperipolesisを認める。
- 免疫組織学的にはCD1a陰性(LCHで陽性)、CD68陽性(組織球系マーカー)、S100陽性



intracranial Rosai-Dorfman disease

- 中枢神経病変は約4%と稀で、その約7割は中枢神経に限局(75%が脳、25%が脊髄)
- 頸部リンパ節腫脹を伴うことは稀
- 40-50代の男性に多い (3:1)
- 典型的には髄膜腫様の病変と円蓋部、傍矢状洞、錐体斜台部、鞍上部に認められる
- 脳実質内腫瘍の形を取るのは極めて稀で、報告は10例に満たない。脳幹病変の報告はない。

Lou X, et al. Eur J Radiol. 2012;81:1231-1237.

Mahzoni P, et al. J Res Med Sci. 2012;17:304-307.

Kattner KA, et al. Surg Neurol. 2000;53:452-457.

Griffiths SJ, et al. Br J Neurosurg. 2004 ;18:293-297.

Fukushima T, et al. Neurol Med Chir (Tokyo). 2011;51:136-140.

- CT

硬膜に付着した境界明瞭な等～高吸収腫瘍
骨のerosion(±)、hyperostosis(ー)
石灰化(ー)

- MRI

T1WI 等信号、T2WI 等～高信号
均一な強い造影効果

腫瘍内部にT2WI低信号域を伴う事がある

→free radicalを反映していると考えられている

dural tail signを伴うことが多い

周囲脳実質に浮腫を伴うことが多い

ADCは高値と報告されている

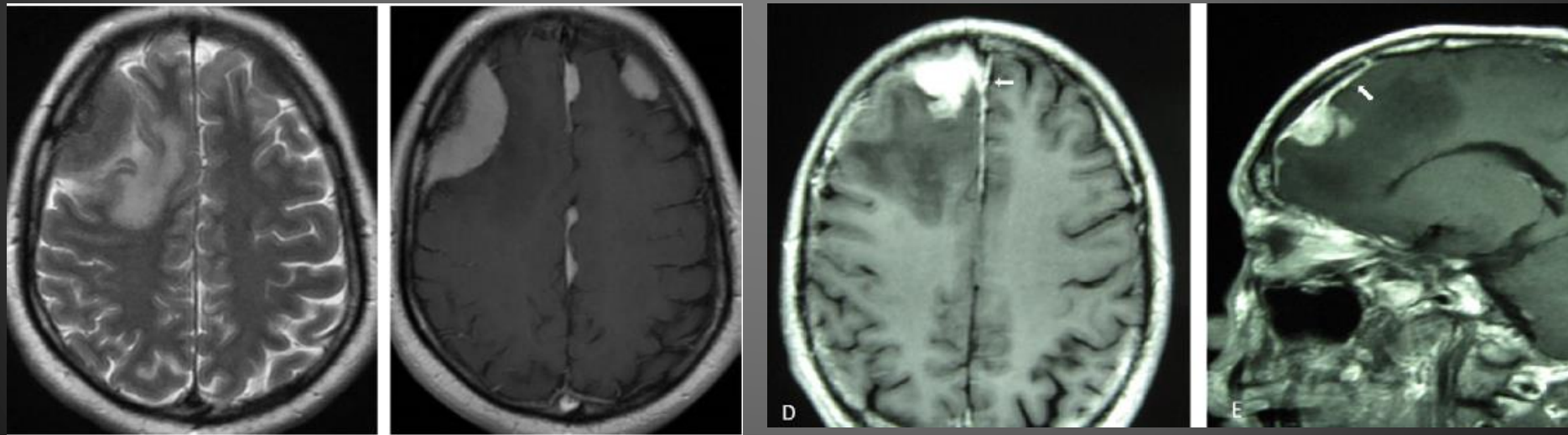
Smith AB, et al. Radiographics. 2014;34:295-312.

Fukushima T, et al. Neurol Med Chir (Tokyo). 2011;51:136-40.

intracranial Rosai-Dorfman disease

髄膜腫様病変

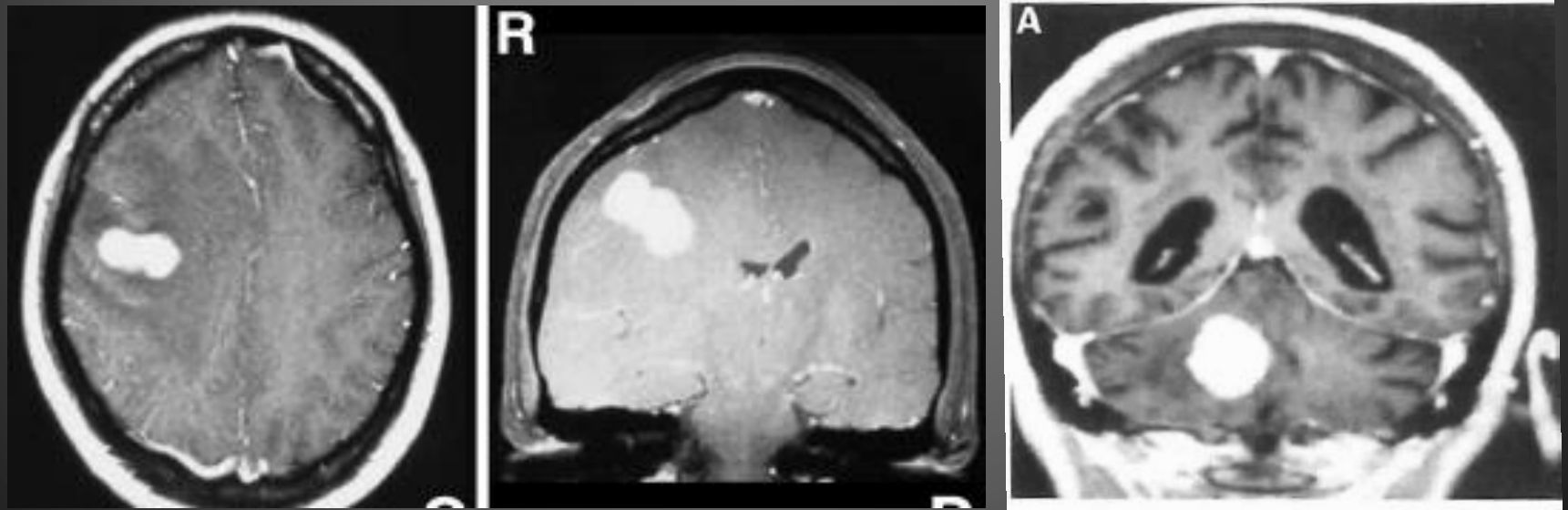
- 髄膜腫、germinoma、肉芽腫性疾患、LCHなどその他の組織球症、転移など鑑別は多岐に渡る。
- 画像での鑑別は困難。



intracranial Rosai-Dorfman disease

脳実質内病変

- 境界明瞭、均一に造影される脳実質内腫瘤として認められ、glioma、lymphoma、metastasisが鑑別に挙がる。ADCの上昇が鑑別に有用との報告がある。
- テント上病変が多く、テント下は小脳の1例のみ。



Fukushima T, et al. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2011;51:136-40.

Paolo, et al. *Neurosurgery*.2000;46:479-481.

結語

- 脳実質内腫瘍の形態をとるRosai-Dorfman病の1例を経験した。
- 肉芽腫性疾患を疑った時には、稀ではあるがRosai-Dorfman病など組織球症も鑑別になり得る。