

NRWS2014

長崎大学病院

放射線科：小武隆子、井手口怜子、石丸英樹

小児科：伊達木澄人、中富明子

脳神経外科：藤本隆史、日宇 健

病理部：阿部邦子、林徳真吉

症例 11歳 男子

【主訴】口渇感、多飲、検尿異常（低色素尿）

【現病歴】3か月前から口渇感、多飲あり。

学校検尿で低色素尿を指摘され、近医受診。

精査目的に当院に紹介され、中枢性尿崩症と診断され、

MRIで下垂体腫瘍を認めた。

視野異常なし。腫瘍マーカー正常。

【既往】特記事項なし

Case 11-year-old boy

- The patient complained dry mouth and polydipsia for 3 months. He was diagnosed as central diabetes insipidus.
- No visual field abnormality
- Past history : none

初診時検査

【血算】

WBC	7300 / μ l
Seg	54 %
Lym	37%
Mono	5 %
Eosino	4 %
Baso	0 %
RBC	485×10^4 / μ l
Hb	13.6 g/dl
PLT	21.2×10^4 / μ l

【生化学】

Na	142mEq/l	AST	30 U/l
K	5.3 mEq/l	ALT	23 U/l
Cl	108 mEq/l	ALP	507 U/l
Ca	9.7 mg/dl	γ GTP	21 U/l
P	4.2 mg/dl	LDH	497 U/l
BUN	10 mg/dl	CK	99 U/l
Cr	0.38 mg/dl	CRP	0.21mg/dl
UA	5.0 mg/dl	TC	268mg/dl
TP	7.0 g /dl	TG	139mg/dl
Alb	4.2g/dl	Glu	104mg/dl
		HbA1c	5.5%

初診時検査

【ホルモン】

FT-4	3.59 ng/dl
FT-3	1.04 pg/ml
TSH	1.44 μ ID/ml
LH	<0.10IU/ml
FSH	1.77IU/ml
PRL	9.76 ng/ml
コルチゾール	19.44 μ g/dl
ACTH	10.5pg/ml
IGF- I	100

【腫瘍マーカー】

AFP	0.9 ng/ml
-----	-----------

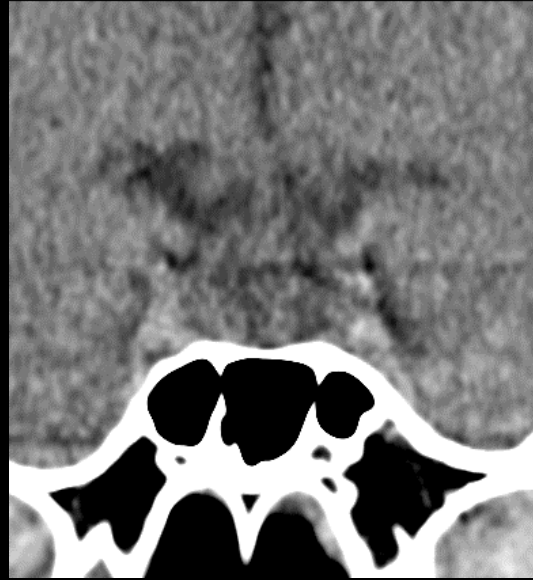
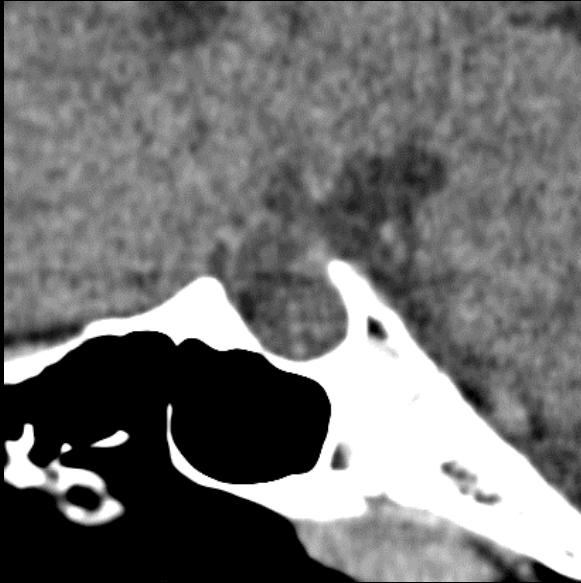
【尿定性】

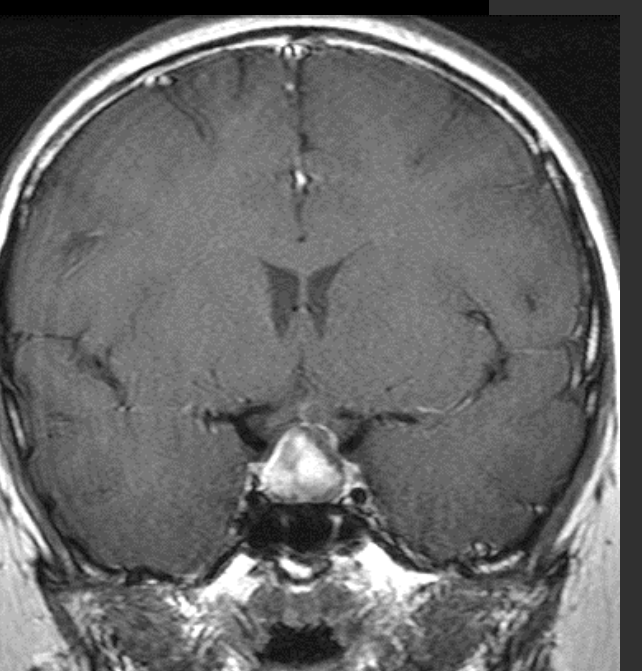
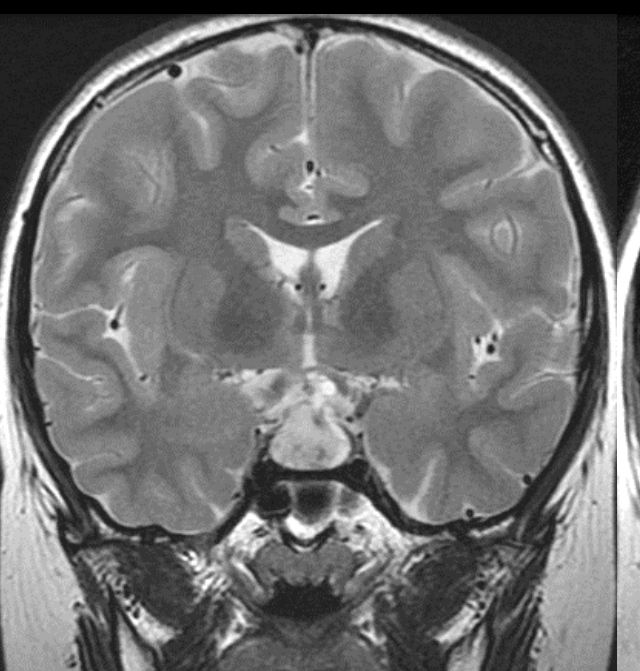
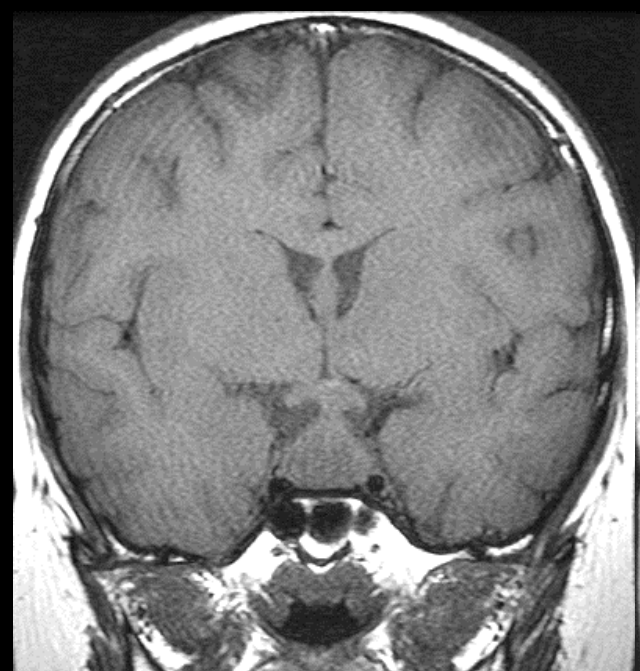
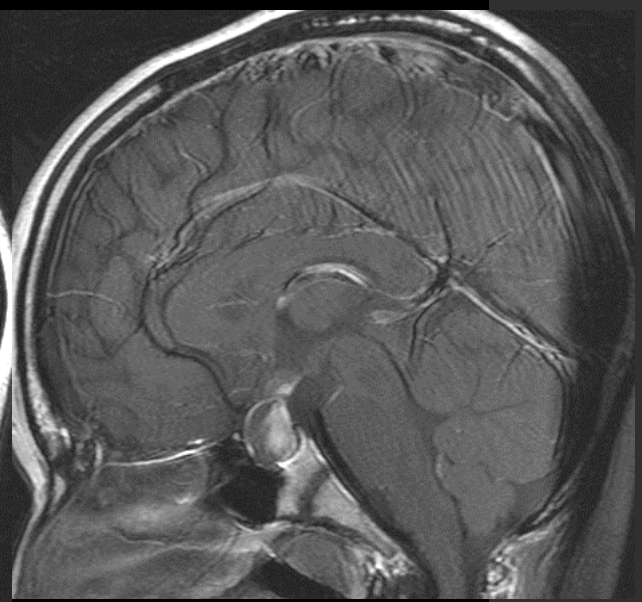
尿色調	淡黄色
尿比重	1.002
尿pH	7.5
尿蛋白	(-)
尿糖	(-)
尿ケトン体	(-)
尿潜血	(-)
尿ウロビリノーゲン	(-)
尿ビリルビン	(-)
尿亜硝酸	(-)

【尿沈渣】

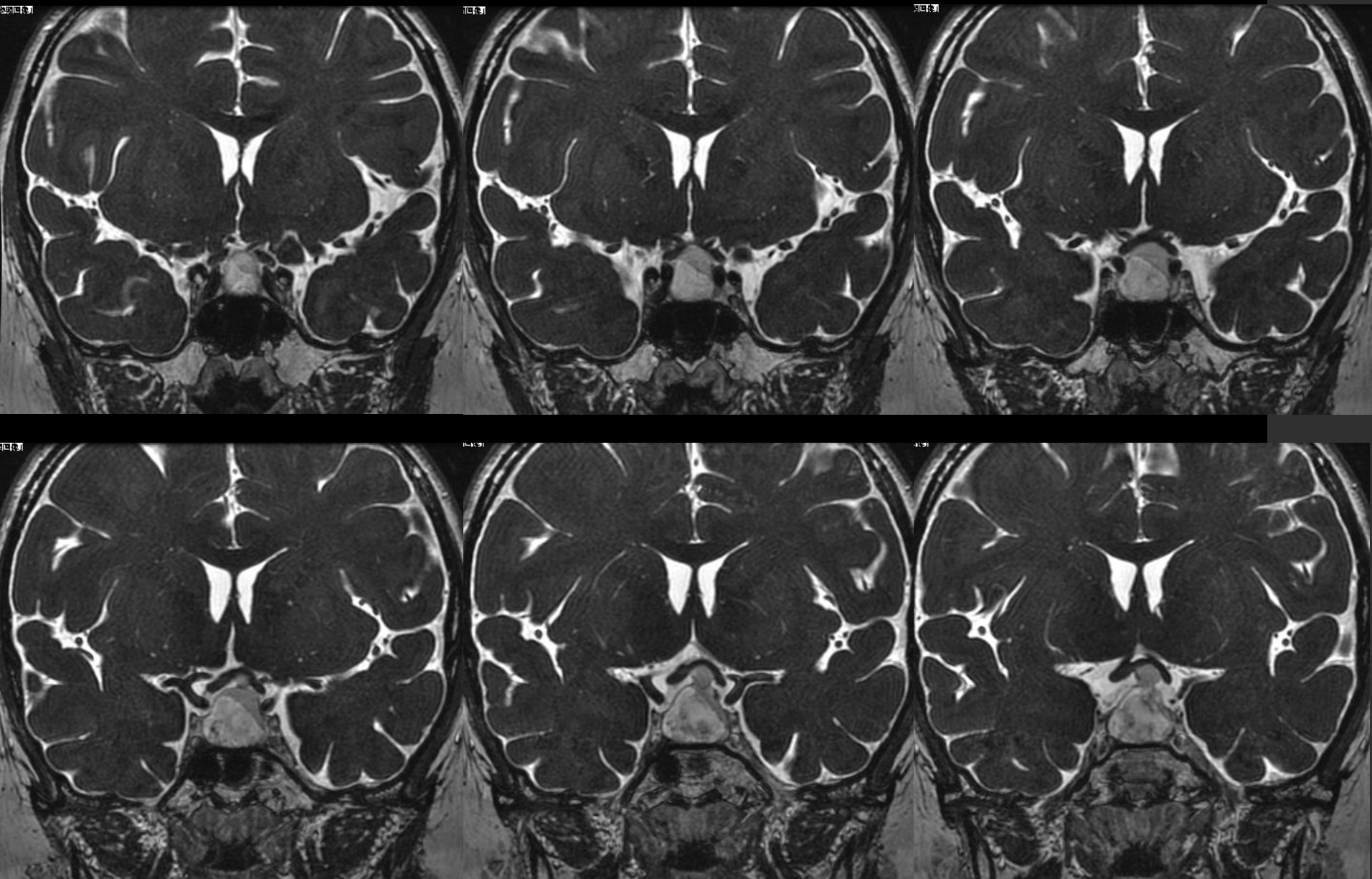
赤血球	<0/HPF
白血球	<0/HPF
扁平上皮	<0/HPF
粘液糸	(+/-)
HCG+ β	<0.1

頭部CT

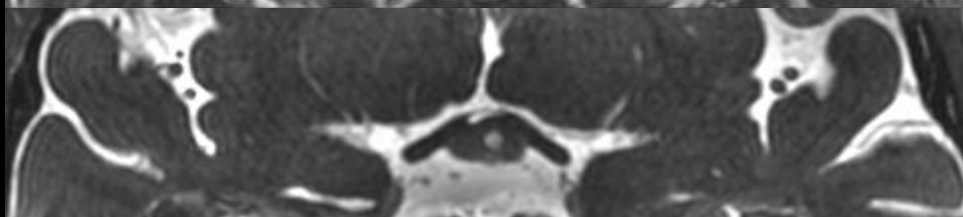
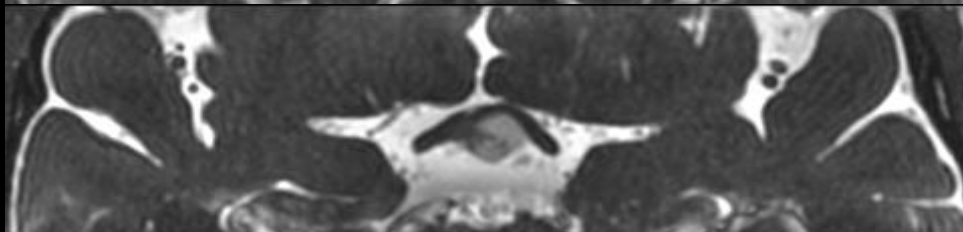
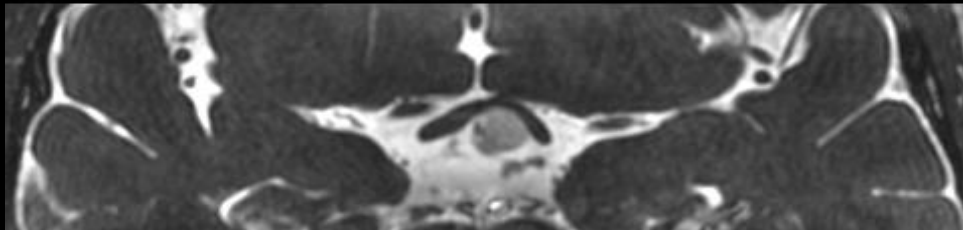
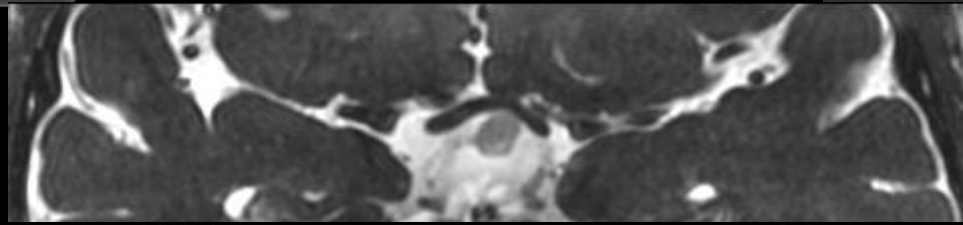
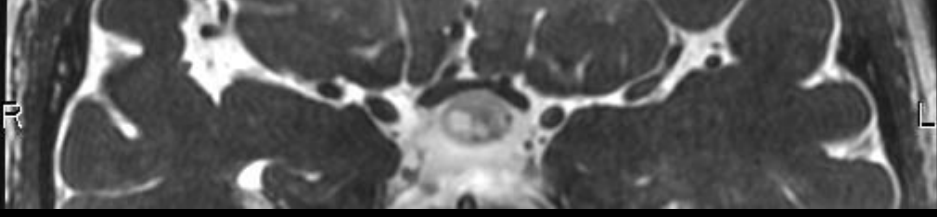
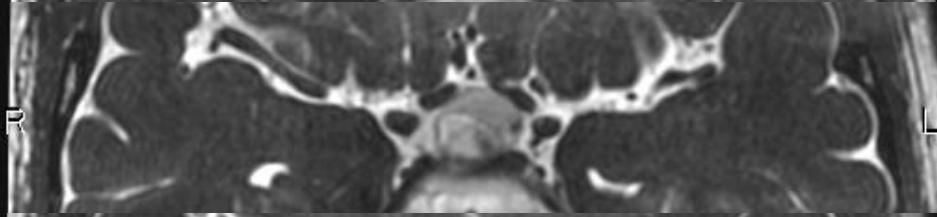
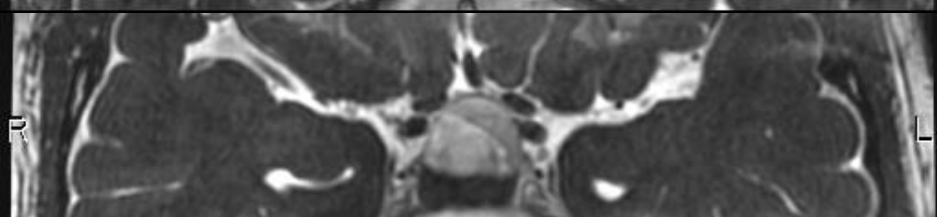
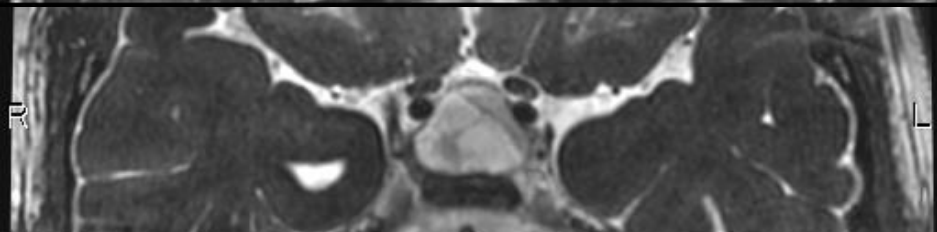
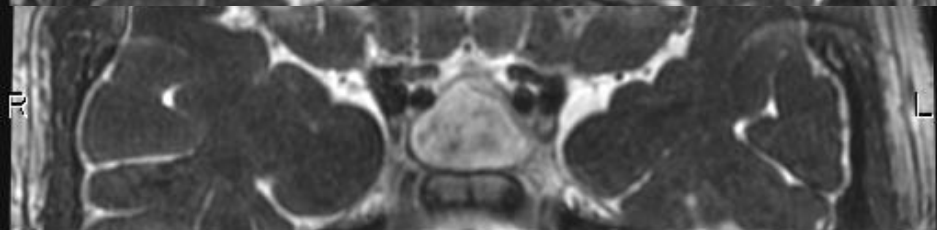
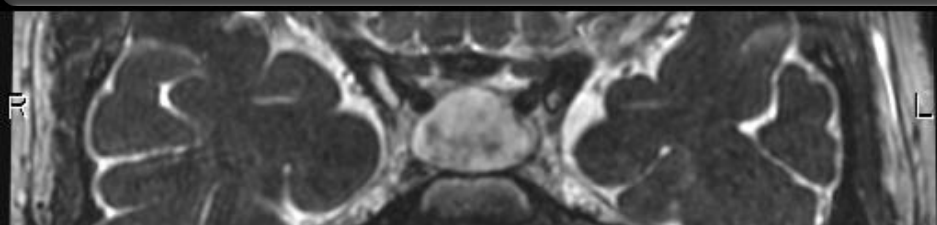




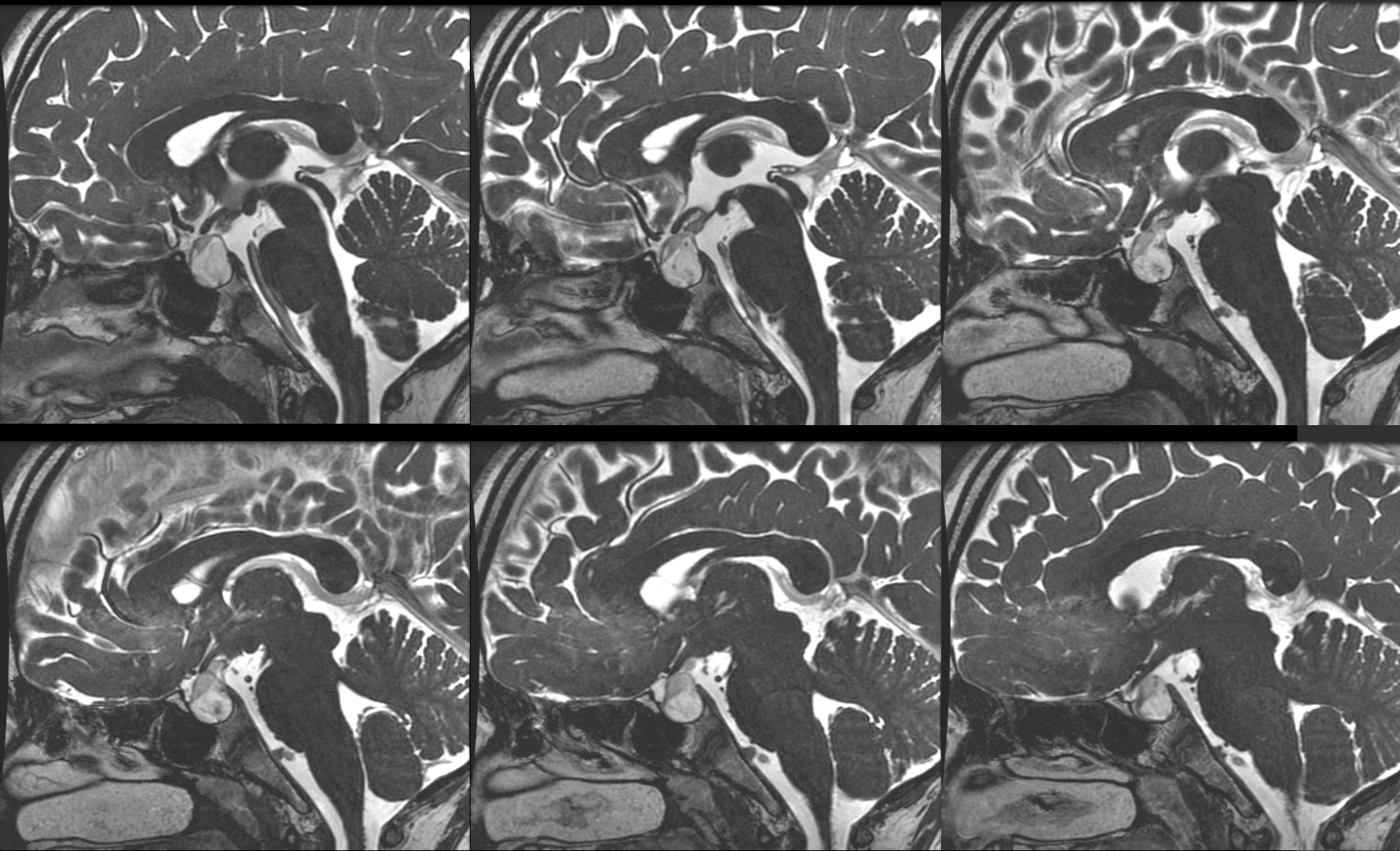
造影FIESTA (冠状断)TR 5.94、TE 2.88



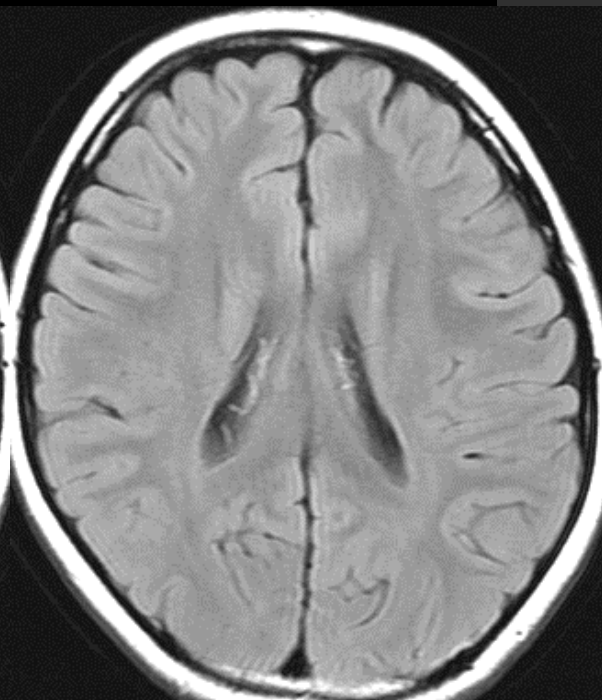
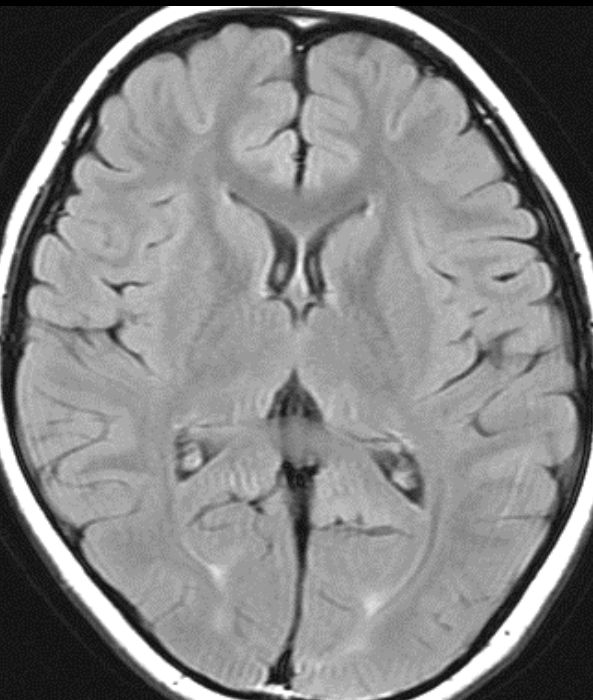
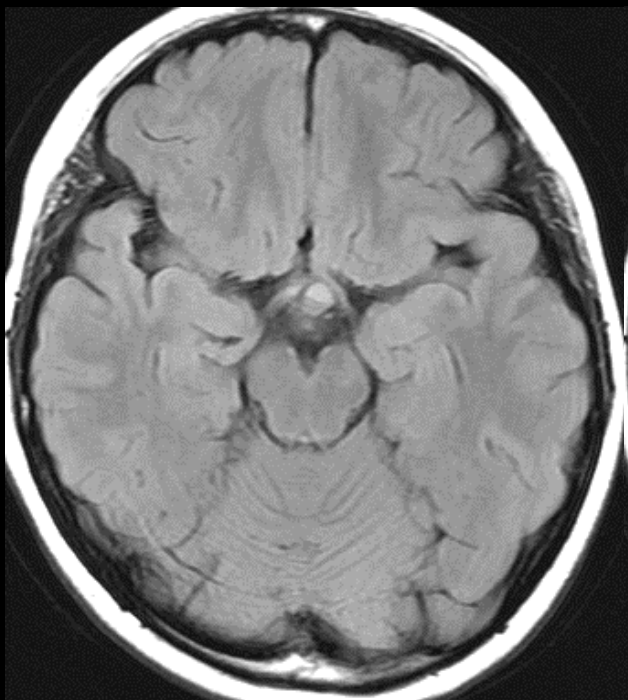
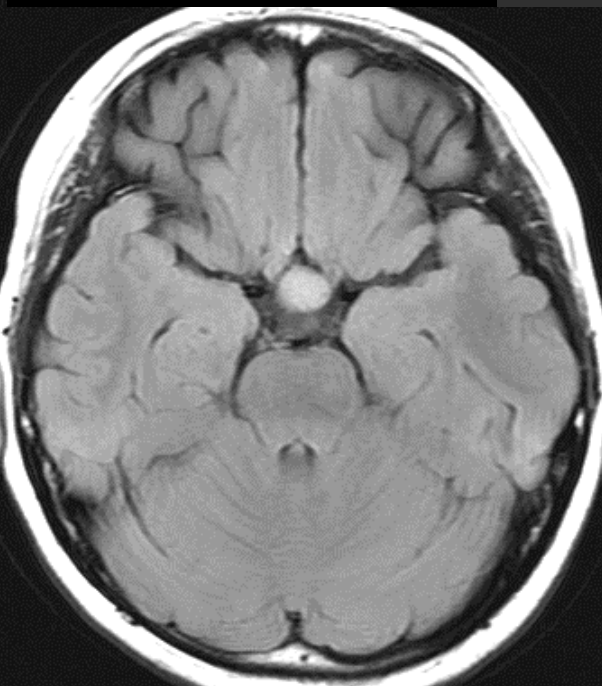
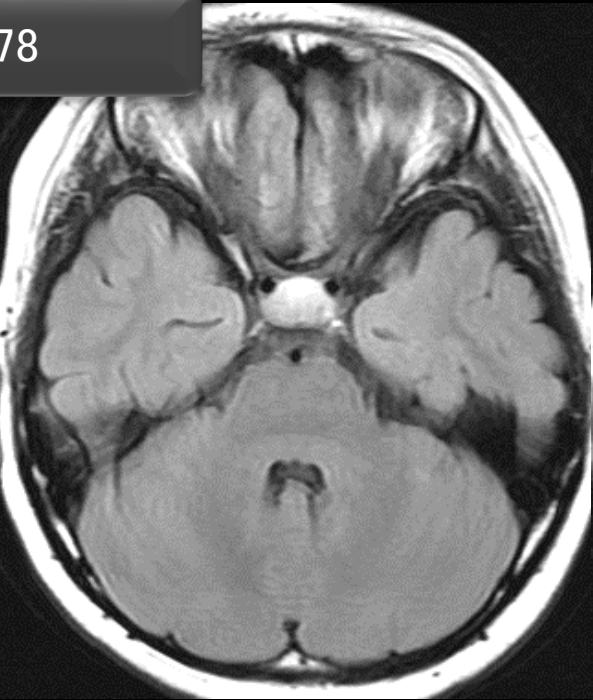
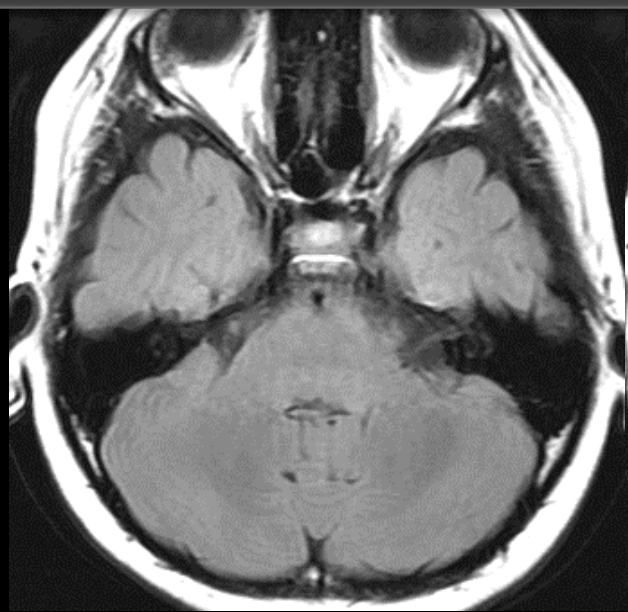
造影FIESTA (斜軸位斷)TR 5.94、TE 2.88



造影FIESTA (矢状断)TR 5.94、TE 2.88



FLAIR TR 8002、TE 111.78



所見のまとめ

- トルコ鞍は拡大
- 鞍内から鞍上部にかけ下垂体柄に沿って進展する腫瘍
 - 前方から上方には多房性嚢胞性病変
 - 後方には不均一なT2WIで高信号を呈する部分あり
 - 石灰化なし
- 下垂体後葉のT1WI高信号は同定できない

手術所見

- ・ 全身麻酔下にHardy手術施行。
- ・ 固さはElastic soft、血管発達は正常範囲。
- ・ Cystを開放すると緑色調のfluidが出現。
腫瘍は白色調。
- ・ 術中病理診断でgliomaかpituicytomaが疑われ、germinomaは否定的であったので、可及的に摘出。
- ・ 髄液の漏出があり、脂肪や骨片、フィブリンでsealingした。スパイナルドレーンを留置し終了。

平戸先生お願い致します

最終診断

毛様細胞性星細胞腫（下垂体後葉～柄）
pilocytic astrocytoma (neurohypophysis ~
pituitary stalk)

pilocytic astrocytoma

○疫学：

小児の小脳腫瘍で最も頻度が高い（85%）。
また、小児神経膠腫の中でも最多。

○好発年齢：

20歳未満がほとんど。約25%が18歳以上で発見される。

○好発部位：

小脳、脳幹、視神経や視交叉、視床下部/視床が最多。
少ないのは、大脳半球や脳室、脊髄。
大人は大脳半球の方が多い。

neurofibromatosis type 1に関連した腫瘍は、
特に視覚路に発生。

pilocytic astrocytoma 画像所見

○ OCT :

境界明瞭でしばしば嚢胞を伴い、半数は壁在結節を伴う。
充実部は細胞密度が低いため、低吸収域を呈する。
石灰化の頻度は低い(20%)。出血もまれ。

○ MRI :

嚢胞はT1WI・T2WIで脳脊髄液と同程度もしくはより高信号。嚢胞壁は造影されることが多いが、されないこともある。
充実部はT2WIで高信号、DWIで低信号の傾向。非常に強い増強効果を示す。
周囲の浮腫は乏しい。

本症例もこの所見と矛盾しないが、トルコ鞍内、下垂体から起こっていることが診断を難しくした。

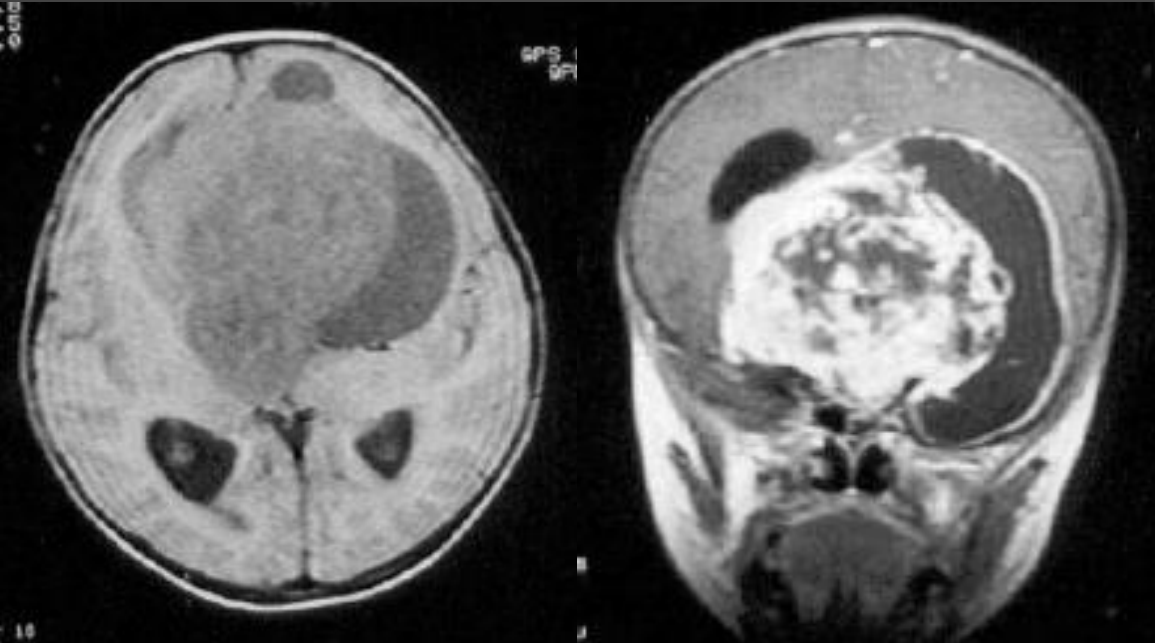
Neurohypophysis由来の腫瘍

- 転移性腫瘍 secondary metastases ←最多
- 神経節膠腫 ganglioglioma
- 過誤腫 hamartomas
- 胚細胞腫瘍 germinomas
- 頭蓋咽頭腫 craniopharyngiomas
- 類表皮 epidermoids
- 下垂体細胞腫/顆粒細胞腫 pituicytoma/granular cell tumors
- 奇形腫 teratomas
- 神経鞘腫 schwannomas
- 毛様細胞性星細胞腫 pilocytic astrocytomas ←まれ

トルコ鞍部のpilocytic astrocytomaの報告例

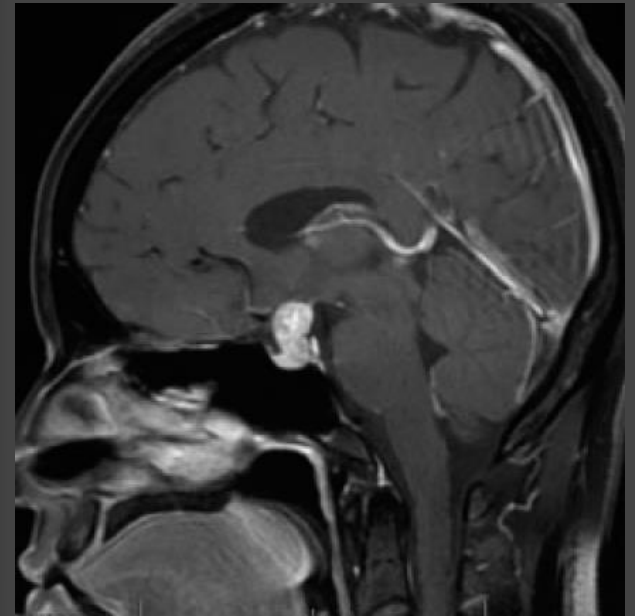
文献	年齢、性別	症状	発生部位
Takeuchi (1992)	6F	多尿	下垂体柄
Reis (2003)	5F	頭痛、嘔吐、視力障害	下垂体後葉
Koutourousiou (2012)	25M	水頭症、背部痛	下垂体柄
	44F	頭痛	下垂体柄
今回の症例	11M	多尿、口渇	下垂体後葉～柄

Neurohypophysis由来



Neuropathology 2003;23, 214-218

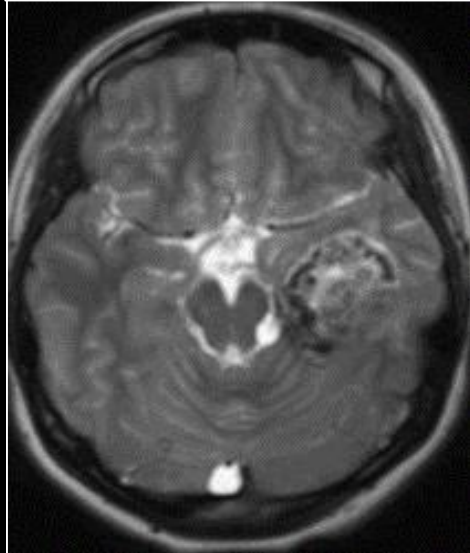
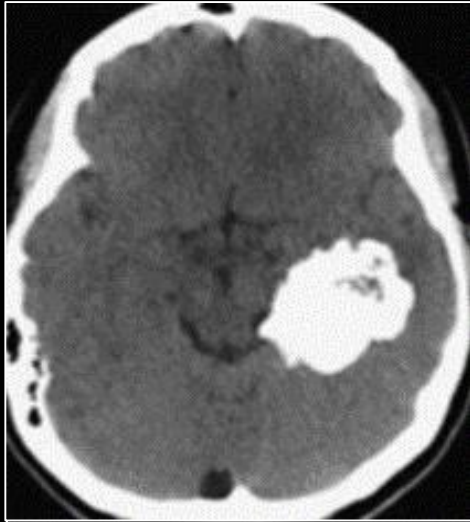
下垂体柄由来



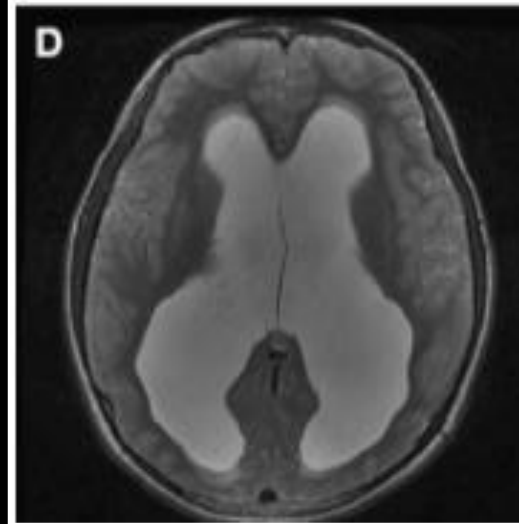
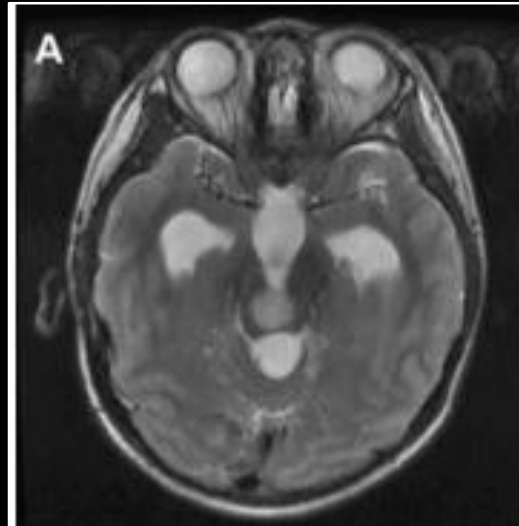
Journal of Neurological Surgery Vol. 74
No. B1/2013

Rare case

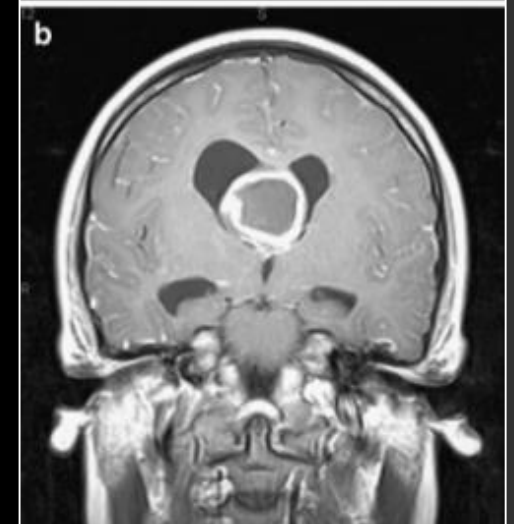
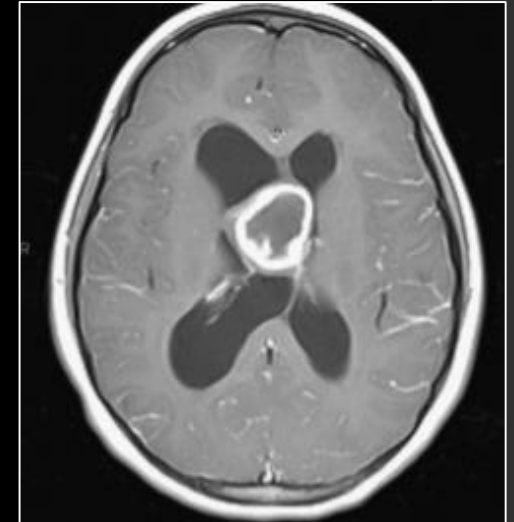
大腦半球、腦室、脊髓、松果體、腦梁、



Childs Nerv Syst (2012) 28:649–652



Childs Nerv Syst (2009) 25:367–371



Childs Nerv Syst (2011) 27:671–679

結語

- ・ 本症例では、 pilocytic astrocytomaとして矛盾のない画像所見を示していたが、部位により、診断が難しかった。
- ・ 小児脳腫瘍で、境界明瞭、T2WIで高信号を示し、増強効果を認め、嚢胞を伴う病変は、部位に限らず、pilocytic astrocytomaを鑑別に挙げるべきである。

おわり。

おわり。