

トルコ鞍部 Dermoid Cyst の 1 手術例

川崎医科大学 脳神経外科

中 條 節 男, 小 川 洋 介
大 塚 良 一, 深 井 博 志

同 内分泌内科

大槻 剛己, 松木 道裕, 堀野 正治

同 救急医学科

米 田 元 穂

同 人体病理神経病理部門

調 輝 男

(昭和57年8月9日受付)

Intrasellar Dermoid Cyst—Case Report

Sadao Nakajo, Yohsuke Ogawa
Ryoichi Ohtsuka, Hiroshi Fukai

Department of Neurosurgery

Takemi Ohtsuki, Michihiro Matsuki
Masaharu Horino

Division of Endocrinology, Department of Medicine

Motoo Yoneda

Department of Emergency Medicine

and

Teruo Shirabe

Division of Neuropathology, Department of Pathology
Kawasaki Medical School

(Accepted on August 9, 1982)

56歳男性のトルコ鞍部の **dermoid cyst** の症例を呈示した。術前診断は嫌色素性腺腫であったが、経蝶形骨洞手術で得られた内容は白色粘液様であり、扁平上皮塊がみられた。5カ月後急速に視交叉症候群が出現したため、右前頭開頭による再手術を行った。厚い壁をもつ嚢腫が両側視神経を圧迫、穿刺吸引した内容は前回と同様であった。嚢腫壁は汗腺類似の構造を含む扁平上皮と結合織からなり、**dermoid cyst** と診断された。患者は術後3日目痙攣重積と間脳・下垂体機能不全のため不幸な転帰をとった。以上の症例をあげ、トルコ鞍近傍の嚢腫性病変の鑑別診断について述べ、病理発生的な見地から **cranio-pharyngioma** および、**Rathke's cleft cyst** とトルコ鞍部の **dermoid cyst** は、胎生期に **Rathke's pouch** によりもたらされた原始口腔由来の上皮を共通の基盤として発生している可能性があることを指摘した。

A rare case of 58-year-old male with dermoid cyst in the sella turcica was reported. Preoperative diagnosis was chromophobe adenoma. At the first operation, mucus-like fluid contents were obtained and the specimen disclosed nests of squamous cells. Epithelial cyst of hypophysis was suspected. Five months later, chiasma syndrome appeared fulminantly. Right frontal craniotomy was performed, revealing a cystic mass with the same kind of contents. The specimen showed squamous epithelium containing structures similar to sweat-glands. Dermoid cyst was diagnosed eventually. The patient died of status epilepticus and dysfunction of diencephalo-hypophysis.

Clinically, lesions in and around the sella are difficult to be differentiated. Criteria for CT scan are reviewed, but diagnostic value of them was not absolute. From developmental considerations, the pathogenesis of craniopharyngioma, Rathke's cleft cyst and dermoid cyst in the sella, is presumed to be of the same embryonic origin, based on squamous epithelium derived from Rathke's pouch.

緒 言

Non-secreting pituitary adenoma と術前診断し経蝶形骨洞手術を行った症例に、再発のため5ヵ月後右前頭開頭術を行い、嚢腫内容の吸引と被膜を部分摘出し dermoid cyst の診断を得た。本例を中心に頭蓋内 dermoid cyst の診断、特に CT 像について述べ、トルコ鞍部の dermoid cyst と Rathke's cleft cyst や craniopharyngioma との病理発生的関連性および治療上の問題点についての考察を加えたい。

症 例

松○幸○ 58歳, 男 (B14738, 81-6848)
 主 訴: 易疲労性, 脱毛, 寒がり, 性欲低下。
 家族歴: 特記事項なし。
 既往歴: 1972年, 胃潰瘍で胃切除術。

臨床経過および検査所見:

第1回入院. 1981年4月24日腹痛が生じ、癒着性イレウスの診断で当院救急部へ入院した。保存的療法で軽快したが、下垂体機能低下を疑

わせる身体症状があり、病歴聴取でもさきの主訴が10数年前から存在することがあきらかとなったため、5月15日内分泌内科へ転科した。小肥りで皮膚蒼白、眉毛、恥毛はわずかで睪丸は縮小。神経学的検査では視交叉症候群を含めて特に異常を認めなかった。内分泌学的検査 (Table 1) では GH 分泌が最も抑制されている通常の pan-hypopituitarism の所見であ

Table 1. Results of preoperative endocrinological examinations

Hormones	GH	PRL	TSH	LH	FSH	ACTH
	(ng/ml)	(ng/ml)	(μU/ml)	(mIU/ml)		
Test	Insulin	TRH	TRH	LH-RH		Insulin
before	<0.3	6.3	3.9	<2.0	2.4	44.9
15 min.	<0.3	11.2	5.8	<2.0	2.1	39.0
30 min.	<0.3	11.4	6.0	2.8	2.4	34.5
45 min.	<0.3	12.1	6.6	3.6	2.5	42.9
60 min.	<0.3	11.8	6.3	4.3	2.7	53.1
90 min.	<0.3	12.3	7.4	3.5	3.0	35.5
120 min.	<0.3	11.7	8.1	5.0	3.0	40.6

		before	day 1	day 2	day 3
Metyrapone Test	17 OHCS	2.7	3.6	1.9	1.7 mg/day
	17 KS	3.2	6.8	5.4	2.7 mg/day
ACTH-Z Test	17 OHCS	1.6	6.7	19.2	18.2 mg/day
Thyroid hormones	RT ₃ U	22.9 %			
	T ₄ RIA	3.6 μg/dl			
	T ₃ RIA	57 ng/dl			
	TSH	3.1 μU/ml			

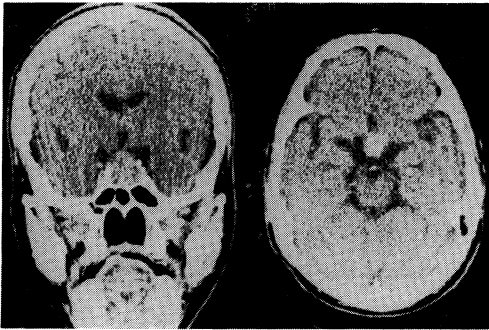


Fig. 1. Computed tomogram prior to the first operation, showing the intrasellar lesion extending to the suprasellar cistern.

た。頭蓋単純写・断層ではトルコ鞍は正常大であるが ballooning を示し、CT (Fig. 1) では鞍内から鞍上に及ぶやや high density (HU 34.1 ± 7.6) で enhance 効果のない直径 1.8 cm の腫瘍がみられた。

第1回手術所見. non-secreting adenoma の診断で脳神経外科に転科し、1981年7月15日経蝶形骨洞手術を行った。鞍底を除去した後、硬膜を切開すると約 2.5 ml の白色粘液様の内容が流出して鞍内は空虚となった。硬膜と被膜との区別はなく、手術視野内での残存下垂体の確認は困難であった。腹壁から採取した脂肪組織をトルコ鞍と蝶形骨洞に充填して手術を終了した。

組織学的所見 (Fig. 2). 手術所見からは



Fig. 2. Photomicrograph of the surgical specimen obtained at the first operation. Clusters of squamous epithelium without appendages of skin are shown. (H. E. $\times 100$)

Rathke's cleft cyst を疑ったが、内容を搔破して得られた材料の組織学的検索では扁平上皮塊がみられ、円柱上皮や立方上皮を欠き皮膚附属器も認められず、epidermoid あるいは craniopharyngioma の一部である可能性が考えられた。

術後経過. CT (Fig. 3) で腫瘍の消失を確認の後、組織学的な疑問点を残したがホルモン補充療法を続けることとして10月17日退院した。退院1カ月後の11月下旬、頭痛、右耳側半盲が出現して急速に両耳側半盲に進行し視力も急激に低下した。CT (Fig. 4) では鞍内から鞍上部にかけて中心部が水よりも低い吸収係数 (HU -60) で、周辺部がほぼ isodensity (HU

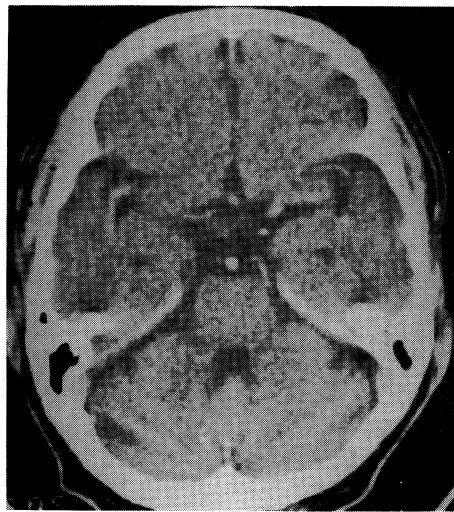


Fig. 3. Computed tomogram after trans sphenoidal operation.

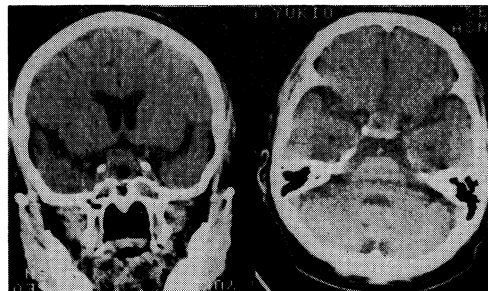


Fig. 4. Computed tomogram at recurrence of the tumor. Central low density mass with peripheral isodensity area is found.

35±6) でわずかに enhance される腫瘍の再発が認められた。

第2回入院・手術所見. 1981年12月10日再入院の上, craniopharyngioma の再発を強く疑い12月21日右前頭開頭術 (Fig. 5) を行った。腫瘍は両側視神経, 視交叉を圧迫し側方では両側内頸動脈に接している。穿刺で第1回手術時と同様の白色粘液様内容液6mlが得られた。被膜を部分摘除して鞍内を搔爬し, ドレー

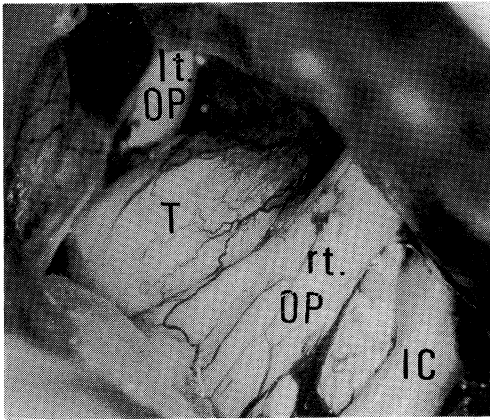


Fig. 5. Operative view at the second time. A cystic tumor (T) is strongly compressing optic nerves (OP) and right internal carotid artery (IC) is displaced laterally.

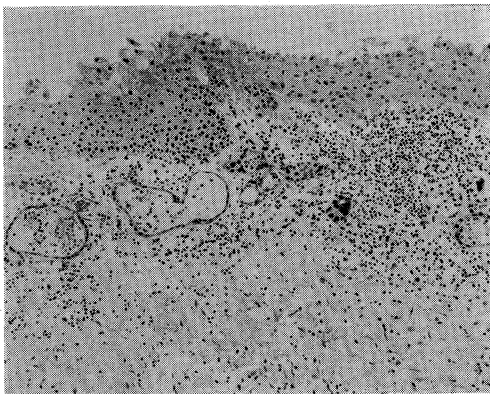


Fig. 6. Histological view of the cystic wall. The specimen is composed of squamous epithelium and connective tissue with hemorrhage and inflammatory infiltration. Glands alike to appendage of skin are scattered in the subepithelial layer. (H. E. ×100)

ンを挿入して皮下の Ommaya's reservoir に接続して閉頭した。術後左半身から始まり全身に及ぶ痙攣が重積し, 抗痙攣剤の投与により抑制され一旦は意識の回復をみたが, 間脳下垂体系の機能不全による意識障害, 呼吸・循環不全の状態となり12月24日永眠した。剖検は許されなかった。

組織学的所見 (Fig. 6). 摘出材料は扁平上皮と結合組織からなり, 軽度の出血と炎症性細胞浸潤を伴い, 扁平上皮層真下には数箇の汗腺様構造を認め dermoid cyst と診断した。なお, 嚢腫内容液の成分の詳細な検討はなされていない。

考 察

1) **頭蓋内 dermoid cyst の一般的事項:** 頭蓋内 dermoid cyst はすでに1745年 Verantus¹⁾により記載され, その発生病理として神経管閉鎖時に外胚葉成分が迷入するためとする Bostroem (1897) の表皮迷入説²⁾ が一般に受け入れられている。全脳腫瘍中に占める割合は, Cushing (1935) による0.15%のように稀である。発生年齢の平均は30歳台で, 男性に多い。³⁾ 好発部位は embryonal closure line に沿う位置で, 後頭蓋窩特に小脳虫部や第4脳室などに多い。⁴⁾ 傍鞍部も好発部位の一つであるが, parasellar から Sylvian fissure 内あるいは frontobasal に大きく発育した症例の報告が多く, 正中線上トルコ鞍内に発育した dermoid cyst の報告は Gabbrielli ら (1971)⁵⁾ の報告をみるのみであり, 極めて稀といえよう。

2) **トルコ鞍部嚢胞性病変の鑑別診断:** 一般にトルコ鞍部に嚢胞性病変をみた場合, 非腫瘍性や炎症性のもをも含めて別表 (Table 2) のような疾患を考慮する必要がある。これらのうち, intrasellar cyst や Rathke's cleft cyst について Spaziante ら⁶⁾ は, non-secreting adenoma との鑑別上必要であるが, 予後が極めて良好であることを理由に "benign intrasellar cyst" として包括している。表に示した疾患はいずれも臨床症状として hypopituitarism を呈することが多く, 鑑別診断はいきお

Table 2. Cystic lesions related to Sella Turcica

craniopharyngioma	
dermoid, epidermoid cyst, teratoma	
empty sella syndrome	
intraseellar arachnoid cyst	
pituitary intraseellar cyst from necrosis of paren- chyma or adenoma	} benign intraseellar cysts (Spaziante et al., 1981)
Rathke's cleft cyst	
pituitary abscess, mucocele of the sphenoid sinus	

い各種の補助診断法によらざるを得ない。CT上,^{7,8)}下垂体腺腫は iso~high density を示すことが多く、enhance 効果著明である。low density の場合には empty sella との鑑別に Metrizamide CT Cisternography が必要である。craniopharyngioma の多くは石灰化を伴い、low density の嚢腫腔と enhance される実質性腫瘍部分と嚢腫壁を有する。dermoid, epidermoid cyst は通常均一な low density を示し enhance 効果がない。Rathke's cleft cyst は high density を示す場合、high と low の混在した heterogenous な像を示す場合などの報告があって一定しない。以上からすると、典型例では診断容易であるが、症例によっては従来の Air Study, Metrizamide CT Cisternography など他の画像診断を含めて検討する必要があり、最終的には手術所見や組織学的診断によらねばならない。

3) 病理発生学的考察⁹⁾: 下垂体は原始口腔の外胚葉と間脳の神経外胚葉の異なった二つの起原から発生する。胎生第3週に原始口腔の上皮成分の突出部すなわち Rathke's pouch が脳に向って発育し、将来後葉をつくることになる間脳底から下方に伸長した漏斗と接し、第6週の終わりには Rathke's pouch と口腔との連絡は消失する。さきの上皮成分は細胞増殖の後、前葉、中間葉、pars tuberalis を形成する。Rathke's pouch の先端肢 apical extremity は胎生期以後も Rathke's cleft として下垂体前後葉間に存在する。この発生の途中で遺残し

た上皮細胞群が成熟下垂体でも前上部に認められる。

Rathke's cleft は絨毛を有する立方または円柱上皮で囲まれ、内部に白色～淡黄色の粘稠な液が貯溜して嚢腫を形成することがあり、下垂体上皮性嚢腫、intraseellar epithelial cyst, cyst of Rathke's cleft などと称される。^{10), 11)} 一方、遺残上皮細胞の増殖により craniopharyngioma が発生するとされ、Rathke's cleft cyst とは区別されている。¹²⁾ しかしながら、Rathke's cleft cyst の円柱または立方上皮の外層には扁平上皮様細胞が増殖し、これと craniopharyngioma の扁平上皮細胞との区別は電顕的にも不可能で、組織培養で絨毛上皮細胞との移行を確認した報告¹³⁾ もあり、Rathke's cleft cyst は craniopharyngioma の亜型とすべきであろう。Rathke's cleft cyst の多くは予後良好であるが術後の再発例¹³⁾ もみられ、Spaziante ら⁶⁾ のように“benign intraseellar cyst”の中に包括することには疑問がある。

次に dermoid cyst の発生について考察する。Bostroem の表皮迷入説^{2), 4)}によれば、神経管の閉鎖が生じる胎生第3週の第一次脳小胞が形成される時期に、dermal or epidermal element が迷入して脳の正中部に dermoid or epidermoid cyst が生じ、第二次脳小胞の生じる第4～5週に迷入すると正中より離れた部位にそれらが発生する。皮膚の発生学からみると、皮膚付属器(毛、皮脂腺、汗腺)は全て外胚葉起源であり、基底層胚芽層の細胞の増殖・分化により生じるものであるから、皮膚付属器の組織を有する dermoid cyst はそれをもたない epidermoid cyst の亜型としてよい。トルコ鞍部に限局した dermoid cyst についていえば、その起源は胎生第3週に口腔上皮より Rathke's pouch によりもたらされた残存扁平上皮にあり、この扁平上皮が腫瘍性性格を帯びると craniopharyngioma となり、上皮成分の multipotency¹⁴⁾により付属器を備え retention cyst の性格をもつに至ったものが dermoid cyst と考えられる。極論すれば、cranio-

pharyngioma, Rathke's cleft cyst と dermoid ないし epidermoid cyst は全く同一の組織起源から生じたものとみなしえよう。

4) 治療上の問題点: 一般的に dermoid cyst の加療に当たり留意すべきこととして, 嚢胞破裂¹⁵⁾ により内容が流出して生じる chemical meningitis や dissemination¹⁶⁾ の可能性があげられる。また手術に当たっては, microsurgical dissection を用いて周辺脳組織との癒着を慎重に剝離し, 間脳下垂体系の機能不全に対する十分な配慮をすべきことを強調したい。

結 語

58 歳男性, トルコ鞍部から発生した dermoid cyst と最終診断した症例を報告した。CT を中心とした鑑別診断法, トルコ鞍部の他の上皮性嚢腫性病変との病理発生学的な間連性や治療上の問題点などについての考察を加えた。

本論文の要旨は昭和 57 年 4 月 4 日第 14 回日本脳神経外科学会中国・四国地方会(岡山)で発表した。学会発表, 論文投稿にあたり, 脳神経外科技術員尾崎洋子学士の多大な助力のあったことを附記し深謝する。

文 献

- 1) Rand, C. W. and Reeves, D. L.: Dermoid and epidermoid tumours of the central nervous system. Arch. Surg. 46: 350—376, 1943 より引用
- 2) Russell, D. S. and Rubinstein, L. J.: Pathology of tumours of the nervous system. 4th ed. London, Edward Arnold. 1977, pp. 28—29
- 3) Arseni, C. Dănilă, L., Constantinescu, Al., Carp, N. and Decu, P.: Cerebral dermoid tumours. Neurochirurgia 19: 104—114, 1976
- 4) 北村勝俊, 澤田浩次, 沼口雄治, 小牧専一郎: 長期にわたる頭痛, 複視と最近現われてきた右片麻痺. 脳神経外科 6: 17—22, 1978
- 5) Gabbrielli, S. and Telleshi, S.: Cisti dermoide intra-ipofisaria. Arch. de Vecchi Anat. Pathol. 57: 147—152, 1971
- 6) Spaziante, R., De Divitiis, E., Stella, L., Cappabianca, P. and Donzelli, R.: Benign intrasellar cysts. Surg. Neurol. 15: 274—282, 1981
- 7) 松井孝嘉: CT 診断の基礎 (2) CT 診断のための神経病理—脳腫瘍(その5)—pituitary adenoma. Neurol. Medico-Chir. 21: 907—910, 1981
- 8) 松井孝嘉: CT 診断の基礎 (2) CT 診断のための神経病理—脳腫瘍(その7)—迷入腫瘍, 血管系腫瘍. Neurol. Medico-Chir. 21: 1085—1090, 1981
- 9) Langman, J. (沢野十蔵 訳): 人体発生学—正常と異常. 東京, 医歯薬出版株式会社. 1974
- 10) 斉藤義一, 中家康博, 高見政美: 下垂体上皮性嚢腫の 1 例. 脳神経外科 7: 119—124, 1979
- 11) 木矢克造, 原田 廉, 森信太郎, 魚住 徹, 井藤久雄: Rathke's cleft cyst の 1 症例. 脳神経外科 9: 517—521, 1981
- 12) 伊関 洋, 今永浩寿, 氷室 博, 神保 実, 喜多村孝一, 沖野光彦, 福山幸夫: Rathke's cleft cyst の 1 例. 小児の脳神経 5: 235—242, 1980
- 13) 小林達也, 吉田 純, 景山直樹: 短期間に再発した Rathke's cleft cyst—臨床経過. 病理学的検索および文献例によるその本態の検討. 脳神経外科 6: 437—444, 1976
- 14) 松田 功, 菊地晴彦, 古瀬清次, 唐沢 淳, 真鍋武聰, 柳 寿右, 吉田泰二, 大西英之, 川村純一郎: 左小脳半球外側に発生した Dermoid の 1 例. 脳神経外科 4: 597—604, 1976
- 15) Amendola, M. A., Garfinkle, W. B., Ostrum, B. J., Katz, M. R. and Katz, R. L.: Preoperative diagnosis of a ruptured intracranial dermoid cyst by computerized tomography. Case report. J. Neurosurg. 48: 1035—1037, 1978
- 16) Guidetti, B. and Gagliardi, F. M.: Epidermoid and dermoid cysts. Clinical evaluation and late surgical results. J. Neurosurg. 47: 12—18, 1977