

Rathke's Cleft Cyst と思われる下垂体嚢腫の一例

高知医科大学脳神経外科, 中検病理*

有沢 雅彦, 森本 雅徳, 森 惟明, 園部 宏*

[原稿受付: 昭和58年8月5日]

A Case of Rathke's Cleft Cyst

MASAHIKO ARISAWA, MASANORI MORIMOTO, KOREAKI MORI
and *HIROSHI SONOBE

Department of Neurosurgery, *Department of Pathology, Kochi Medical School

A case of Rathke's cleft cyst is reported. The pathohistological findings are described with special reference to differential diagnosis from craniopharyngioma.

According to Gillman and Shanklin, asymptomatic Rathke's cleft cysts are found in 13% to 22% of normal pituitary glands in autopsy. But symptomatic Rathke's cleft cyst is a rare tumor, and only 55 cases have been reported in the pertinent literature.

It is derived from a remnant of the Rathke's pouch, and histopathologically consist of cuboid and columnar cells with cilia and goblet cells which secrete mucin. However, it is very similar to craniopharyngioma clinically, and differential diagnosis between two tumors is not always possible.

I. はじめに

Rathke's cleft cyst は, 1913年の *Goldzicher*⁹⁾ の 1 剖検例にその報告が始まり, *Gillman*⁴⁾, *Shanklin*^{15), 16)} らによれば, 剖検例に於いて, 正常下垂体にも13~22%の頻度で見られると言われている。これらは, ほとんどが嚢腫の直径が7mm以下のものであり, 臨床症状を呈さない asymptomatic cyst である。これに対し, 臨床症状を呈するものは, 比較的少なく, 我々の調べ得た範囲では, 本症例を含めても55例を数えるのみである。

我々は, 視力視野障害を呈し, 頭蓋咽頭腫の術前診

断にて, 外科的直達手術を試み, 病理組織学的検索にて, Rathke's cleft cyst と診断した1例を経験したので, 文献的考察を加えて報告する。

II. 症 例

患者・Y.Y. 65歳, 女性
家族歴・既往歴: 特記すべきものなし。
現病歴: 1981年10月, 視力障害を自覚し, その後, 視野障害も出現し, 徐々に進行するため, 1982年7月27日, 当院眼科を受診したところ, 両耳側半盲を指摘され, トルコ鞍部腫瘍の疑いで, 同年8月17日, 精査のため脳神経外科に入院した。

Key words: Rathke's cleft cyst, Craniopharyngioma, Ciliated cells, Goblet cells, Rathke's pouch.

索引語: ラトケ嚢胞, 頭蓋咽頭胞, 絨毛上皮細胞, 盃細胞。

Present address: Department of Neurosurgery, Kochi Medical School, Kohasu, Nangoku, Kochi, Japan.

IRH-test		0'	30'	60'	90'	120'		
GH	ng/ml	1.2	1.3	1.1	1.8	2.4		
TSH	μ U/ml	4.51	23.60	21.72	16.26	12.61		
PRL	ng/ml	65.41	149.92	111.08	96.47	83.38		
CB-154 test		0'	1 hr	2 hr	3 hr	4 hr	5 hr	6 hr
PRL	ng/ml	62.37	34.44	13.99	9.12	7.32	5.44	4.57
Cortisol	10.8 μ g/dl							
T ₃	97 ng/dl							
T ₄	5.11 μ g/dl							

Fig. 1. Endocrinological study

1. 入院時所見

体格は中等度。血圧、体温、脈拍等に異常はみられず、易疲労性、耐寒性低下、皮膚乾燥、体毛脱落、尿崩症等の下垂体、視床下部の機能低下を思わせる症状もみられなかった。

神経学的には意識清明で、視力障害〔右0.06(0.7)、左0.08(0.7)〕、両耳側半盲以外には異常所見は認めら

れなかった。

2. 検査所見

血液、尿、髄液等の検査には、異常は認められなかった。

①内分泌学的検査

Prolactin の基礎値が軽頻度高値を示した以外、異常はみられなかった (Fig. 1)。



Fig. 2. Pneumoencephalography

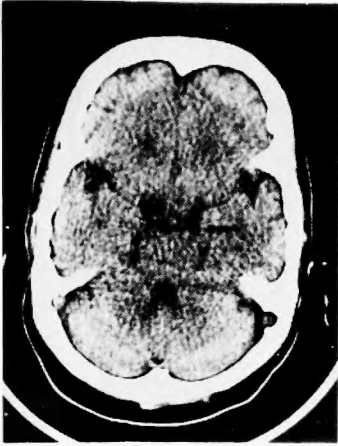


Fig. 3.

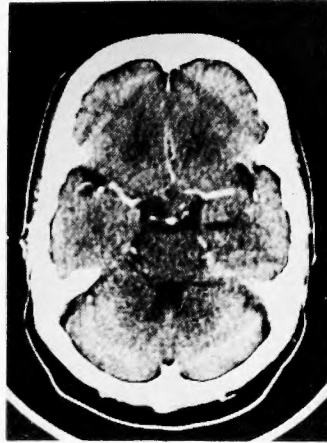


Fig. 4.

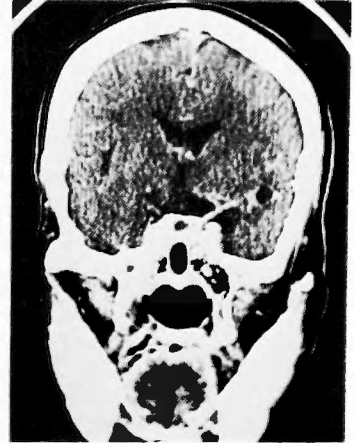


Fig. 5.

Fig. 3. CT scan (plain)

Fig. 4. CT scan (contrast enhancement)

Fig. 5. CT scan (coronal section, contrast enhancement)

②頭蓋単純撮影

トルコ鞍部の拡大、破壊等の異常はみられず、鞍近傍の異常石灰化像も認められなかった。

③気脳撮影

第3脳室前半部及び、視交叉槽に陰影欠損がみられた(矢印)(Fig. 2)。

④CT scan

plain CT scan では、視交叉槽に正中よりやや右優位の iso-density mass を認め、contrast study にて

mass は僅かに増強された。また、明らかな嚢腫形成、石灰化像も認められなかった (Fig. 3, 4, 5)。

⑤脳血管撮影

両側頸動脈撮影では、前後像にて、A₁部の挙上が見られ (Fig. 6)、側面像では、A₂部の前方への突出が見られたが、pocket formation や、carotid siphon の開大はなく、腫瘍陰影の描出もみられなかった (Fig. 7)。

3. 手術

以上の神経学的、内分泌学的、さらに神経放射線学

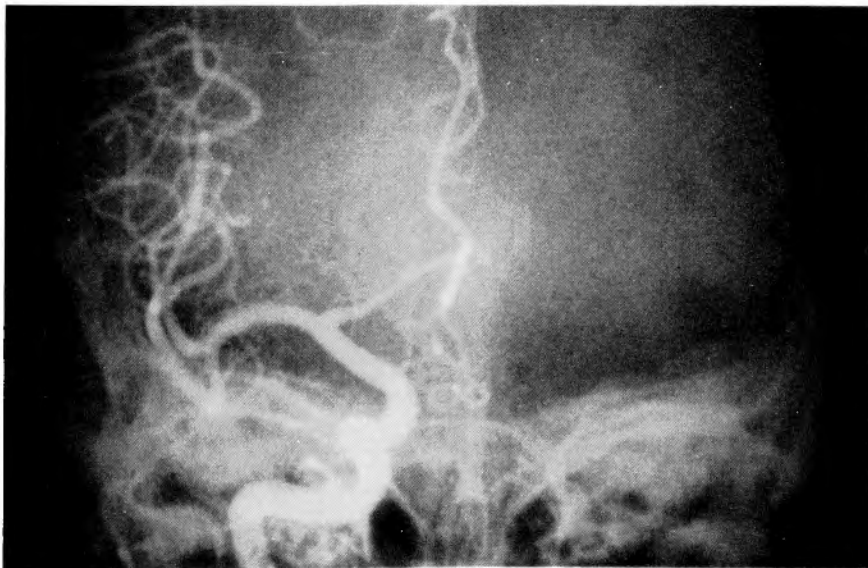


Fig. 6. rt-CAG (AP-view)

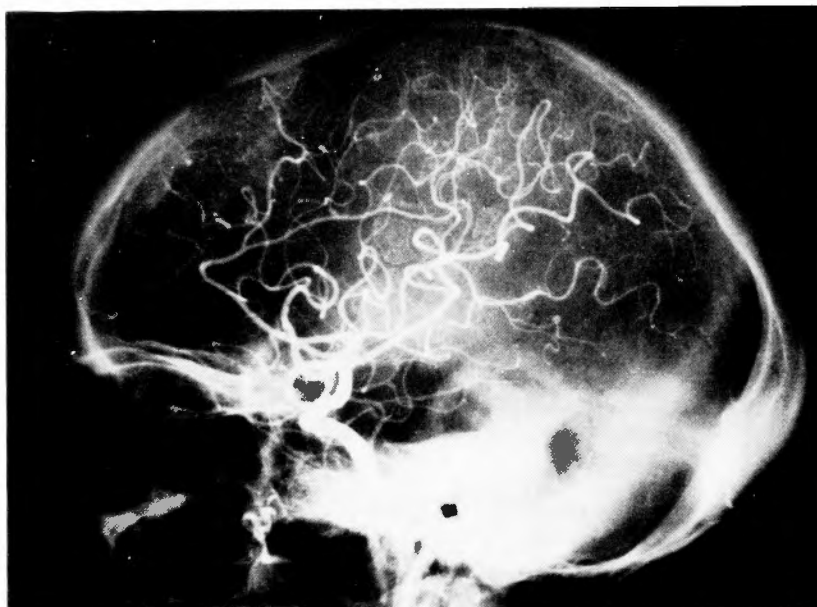


Fig. 7. rt-CAG (lateral view)

的諸検査から、トルコ鞍部腫瘍、特に頭蓋咽頭腫を強く疑い、1982年8月24日、右前頭側頭開頭術を施行し、腫瘍摘出を試みた。

腫瘍は、視交叉槽に位置し、灰白色の被膜につつま

れ、半球状、表面平滑で、周囲組織との癒着もなく、周囲のクモ膜にも炎症を思わせる所見も認められなかったが、両側視神経を上方に圧迫していた。腫瘍の被膜を穿刺すると、淡緑色膿汁様内容液の流出を認め、

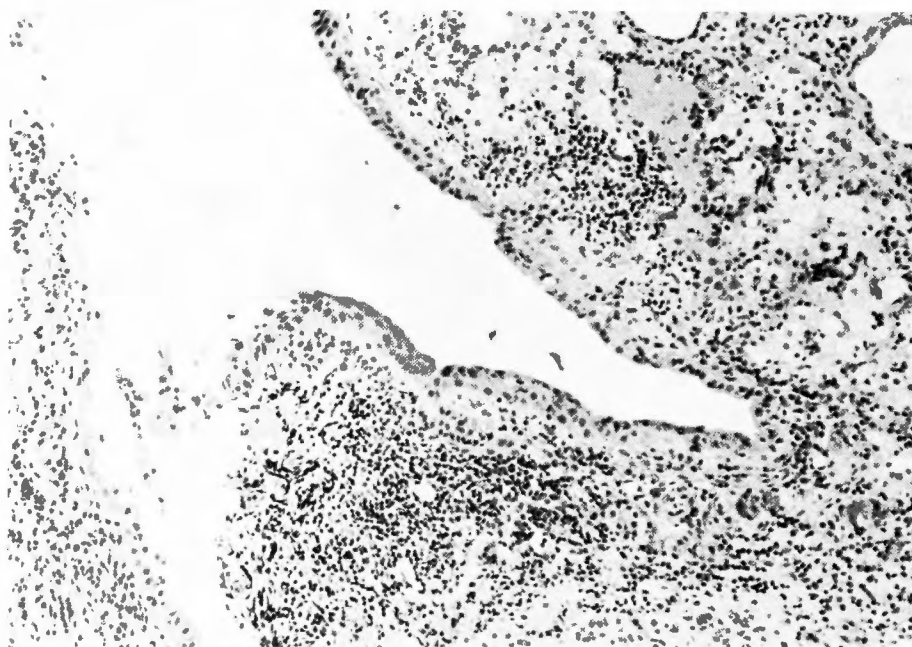


Fig. 8. Histology (HE 染色, $\times 150$)

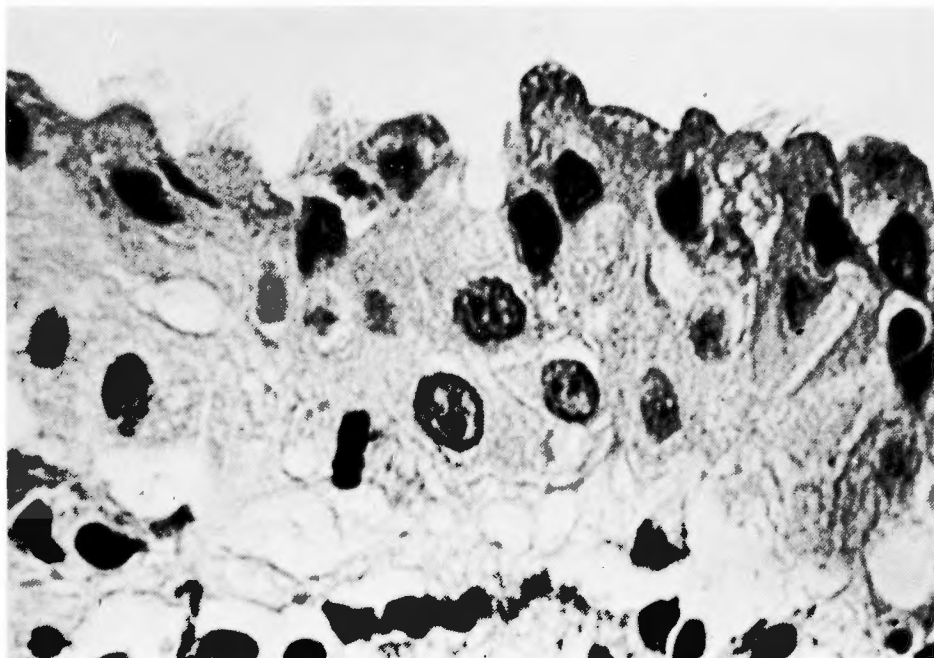


Fig. 9. Histology (HE 染色, ×600)

腫瘍は完全に虚脱し、視神経への圧迫は除去された。

手術時所見より、下垂体膿瘍と診断し、内容の完全な吸引及び抗生剤溶液による洗浄を施行するにとどめ

た。しかし、術後の嚢腫内容液の検索では、細菌を証明することはできなかった。

4. 病理組織学的検索

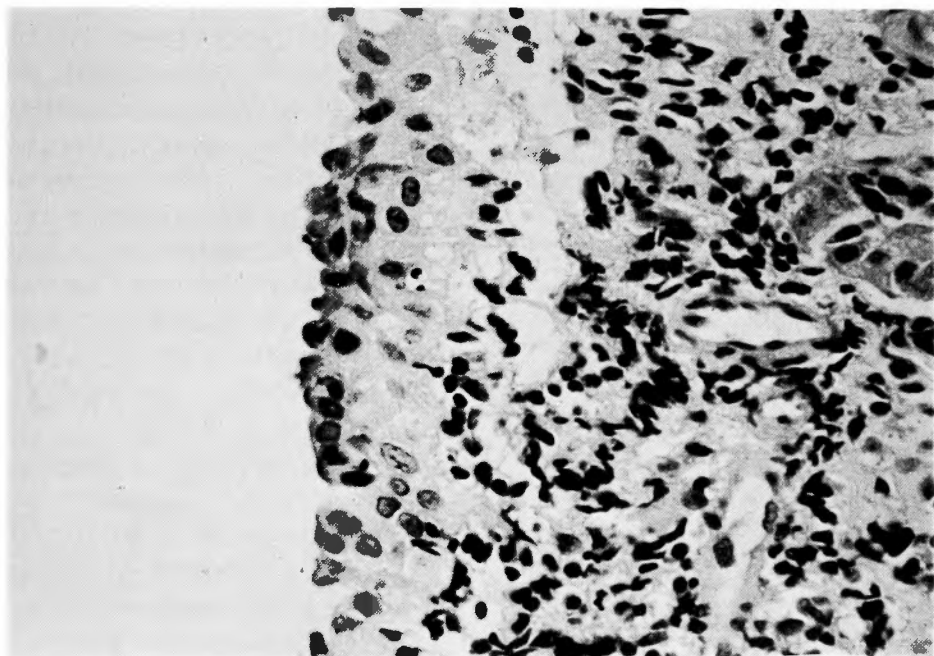


Fig. 10. Histology (PAS 染色, ×300)

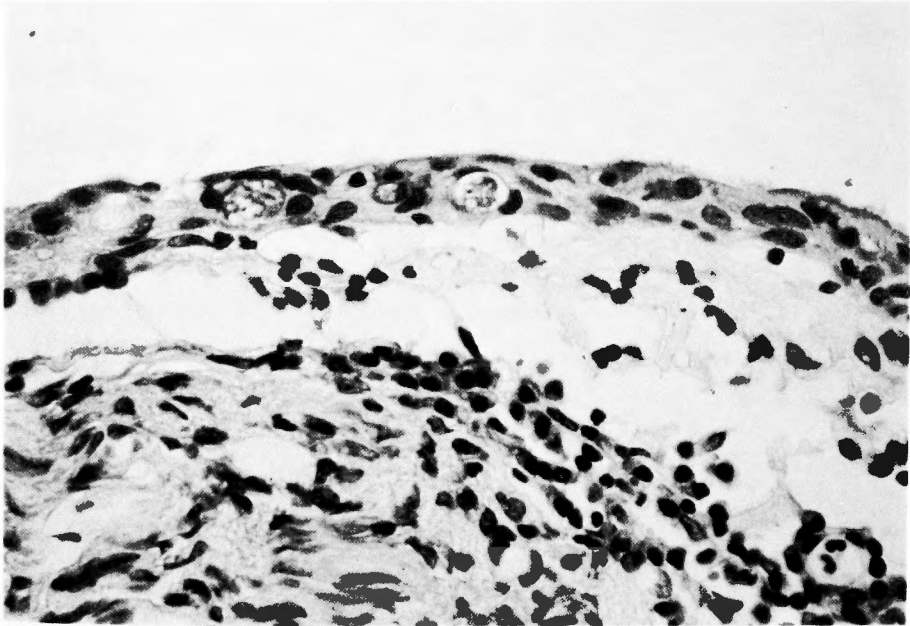


Fig. 11. Histology (Peroxidase 染色, $\times 300$)

病変は下垂体を含む組織で、一層ないし数層の円柱上皮、あるいは扁平上皮層により被われている嚢腫であり、周囲に炎症性細胞浸潤や線維化の所見もみられた (Fig. 8)。強拡大では、円柱上皮には一部に繊毛がみられ、空胞を有する細胞が散見された (Fig. 9)。PAS 染色 (Fig. 10)、ムチカルミン染色 (Fig. 11) では、この空胞は陽性に染色された。

以上から、明らかな盃細胞は認められなかったものの、粘液産生傾向があるものと考え組織学的に、Rathke's cleft cyst と診断した。

5. 術後経過

術後、1日尿量 5~6l の尿崩症の出現をみたが、薬物療法により消退し、退院時には、術前にみられた視力・視野障害は完全に消失した。

III. 考 按

Rathke's cleft cyst は胎生早期に閉鎖すると考えられている Rathke's pouch が胎生期以後も裂隙、即ち Rathke's cleft として残存し、これが嚢腫を形成するものと考えられている。一方、Shuangshohi¹⁷⁾ らは、Neuroepithelium^{13,12)} 由来であるという説明を提唱しているが、あまり支持されておらず、前者が一般的である。

Goldzicher が第一例を報告して以来、臨床症状を呈

する Rathke's cleft cyst は、前述したように55例を数えるにすぎず、比較的稀な疾患と考えられる。また、小林¹⁸⁾ らによる37例の集計結果によれば、4~72才の各年齢層にわたり50, 40, 30才の順に多く、やや女性に多くみられると報告されている。

臨床症状は視力・視野障害を初めとする視障害と、下垂体機能障害が大半の例にみられる他、頭痛及び尿崩症を示す例が散見され、症候学的に頭蓋咽頭腫、下垂体腫瘍等の傍下垂体腫瘍との鑑別は困難である。

神経放射線学的にも、頭蓋単純写に於けるトルコ鞍の ballooning, 脱灰等や、脳血管写に於ける、前後像での A₁ 部の上方圧排像や内頸動脈の外側偏位像、側曲像での siphon の開大像等のトルコ鞍内外の腫瘍と同様の変化がみられるのみである。CT に於いては、その吸収値は嚢腫内容を反映する⁹⁾ と報告されており、本症例では、iso-density を示し、手術により、膿汁様内容を確認している。嚢腫内容については mucoid, mucinous¹²⁾ と記載されている場合が多く、colloid⁹⁾, gelatinous¹³⁾, clear¹⁵⁾ cholesterol¹⁴⁾, pus 等の記載もみられ、多種多様であると考えられる。CT 上、他の下垂体及びその近傍の病変との鑑別は困難であるが、造影剤使用による増強効果が明らかでない場合には、一応、本疾患も考慮に入れる必要がある。

このように臨床所見、神経放射線学的所見は、確定

診断には無力であり、病理組織学的診断に頼らざるを得ない。病理組織学的には嚢腫壁が繊毛を有する立方または円柱上皮からなり、盂細胞が見られるものが典型的とされているが、本症同様、重層扁平上皮を含むものがかなり報告されており¹⁾⁶⁾⁸⁾¹⁰⁾¹⁹⁾、頭蓋咽頭腫、類上皮腫との関係を示唆する報告もみられる。特に頭蓋咽頭腫との異同は、その頻度からしても、いつも問題となるところであるが、一般的には、頭蓋咽頭腫には、石灰化・角化傾向が高頻度に見られ、粘液産生像を示すことは少ないと言われている。しかし、実際には病理学的にも、両者を明確に区別することはできない様な症例にてくわすことがあり、両者の移行型が存在するものと考えられる。両者はともに Rathke's pouch の遺残がその起源と考えられるが、この過形成が Rathke's cleft cyst であり、この腫瘍化したものが頭蓋咽頭腫であると考えられている。

本症例では、下垂体膿瘍の術中診断であったため、嚢腫内容の完全な排除及び抗生剤溶液による洗浄にとどまったが、内容の排除のみでは再発した例⁶⁾¹⁰⁾¹¹⁾も報告されており、病理学的鑑別も容易でない例が存在することから、可及的に全摘することが必要であるとされるものもいるが、報告されている例のうちには、内容の排除及び洗浄で治癒している症例も多い。また、内容の排除及び洗浄にとどまった場合には、放射線療法、化学療法等の補助療法を考慮する必要があると考えるものもおり治療方針に関しても諸家により異なり、統一した見解は得られないように思われる。

以上、比較的稀と考えられる symptomatic Rathke's cleft cyst とと思われる一例を経験したので若干の文献的考察を加えて報告した。

本論文の要旨は、第6回高知県脳神経外科懇話会において発表した。その際、本症例の病理組織学的診断に関して Prof. Dr. K.J. Zülch のコメントをいただいた。

参 考 文 献

- Berry RG, Schlezinger NS: Rathke-cleft cyst., Arch. Neurol **1**: 48-58, 1959.
- Eisenberg HM, Sarwar M, et al: Symptomatic Rathke's cleft cyst. J Neurosurg **45**: 585-588, 1976.
- Fager CA, Carter H: Intracellular epithelial cysts. J Neurosurg **24**: 77-81, 1966.
- Gillman T: The incidence of ciliated epithelium and mucous cells in the normal brain pituitary. S Afr J Med Sci **5**: 30-40, 1940.
- Goldzicher M: Uber Sektionbefunde bei Diabetes insipidus. Verh Dtsch Ges Pathol **16**: 281-287, 1913.
- Iraci G, Giordano R, et al: Ocular involvement in recurrent cyst of Rathke's cleft. Ann Ophthalmol **11**: 94-98, 1979.
- 伊関 洋, 交永浩寿, 他: Rathke's cleft cyst の一例, 第7回日本小児神経外科学研究会抄録, 38, 1979.
- Kepes J: Transitional cell tumor of the pituitary gland developing from a Rathke's cleft cyst. Cancer **41**: 337-343 1978.
- 木矢克造, 原田廉, 他: Rathke's cleft cyst の1症例. 脳外 **9**: 517-521, 1981.
- 小林達也, 吉田 純, 他: 短期間に再発した Rathke's cleft cyst. 脳外 **6**: 437-444, 1978.
- Reskind R, Brown HA: Recurrent cyst of the pituitary; 26-year follow-up from first decompression. J Neurosurg **28**: 595-599, 1968.
- Ringel SP, Bailey OT, et al: Rathke's cleft cyst. J Neurol Neurosurg Psychiat **35**: 693-697, 1972.
- Rowbotham GF, Clarke PRR: Colloid cyst of the pituitary gland causing chiasmal compression. Brit J Surg **44**: 107-108, 1956.
- 斉藤義一, 中家康博, 他, 下垂体皮上性嚢腫の一例. 脳外 **7**: 119-124, 1979.
- Shanklin WM: On the presence of cysts in the human pituitary. Anat Rec **104**: 379-408, 1949.
- Shanklin WM: The incidence and distribution of cilia in the human pituitary with a discription of micro-follicular cysts derived from Rathke's cleft. Acta Anat Scand **11**: 361-382, 1951.
- Shuangshoti S, Netsky MG, et al: Epithelial cysts related to sella turcica. Proposed origin from neuroepithelium. Arch Path **90**: 444-450, 1970.
- Smith III RA, Bucy PC: Pituitary cyst lined with a single layer of columnar epithelium. J Neurosurg **10**: 540-543, 1953.
- Verkijk A, Bots GThAM: An intrasellar cyst with both Rathke's cleft and epidermoid characteristics. Acta Neurochir **51**: 203-207, 1980.