症例報告

症候性後頭蓋窩腫瘍として発症した IgG4 関連疾患の 1 例

鈴木 太郎¹⁾, 和田 司¹⁾, 小笠原 邦昭¹⁾, 佐藤 雄一¹⁾上杉 憲幸²⁾, 黒瀬 顕³⁾, 小川 彰¹⁾

1) 岩手医科大学脳神経外科学講座, 2) 岩手医科大学医学部病理学講座分子診断病理学分野

3) 弘前大学医学部病理診断学講座

IgG4-related Disease Presenting as a Symptomatic Tumor-like Lesion in the Posterior Fossa : Case Report

Taro Suzuki, M.D.¹⁾, Tsukasa Wada, M.D.¹⁾, Kuniaki Ogasawara, M.D.¹⁾, Yuichi Sato, M.D.¹⁾,
Noriyuki Uesugi, M.D.²⁾, Akira Kurose, M.D.³⁾, and Akira Ogawa, M.D.¹⁾

1) Department of Neurosurgery, Iwate Medical University, 2) Division of Molecular Diagnostic Pathology, Iwate Medical University,

3) Department of Diagnostic Pathology, Hirosaki University School of Medicine

IgG4-related disease is often characterized by hypophysitis or pachymeningitis. A 63-year-old man presented with dysphagia and left hemiparesis. Magnetic resonance imaging demonstrated a tumor located at the bilateral jugular foramina that compressed the medulla oblongata, and thickened dura mater in the bilateral cavernous sinuses was also observed. Left suboccipital craniotomy was performed, and the tumor was confirmed to have originated from the left jugular foramen to involve the glossopharyngeal and vagal nerves. Histopathological examination of the surgical specimen showed massive infiltration of IgG4-positive lymphocytes and plasma cells. Based on these histopathological findings and extreme elevation of serum IgG4, the patient was diagnosed with IgG4-related disease. IgG4-related disease can include the development of symptomatic tumor-like lesions in the posterior fossa.

(Received November 16, 2011 ; accepted December 22, 2011)

Key words : IgG4-related disease, tumor, posterior fossa**Jpn J Neurosurg (Tokyo) 21 : 571-577, 2012**

はじめに

IgG4 関連疾患は、多臓器に IgG4 陽性形質細胞の浸潤を認める線維化病変を形成し、血清 IgG4 高値を示す全身性疾患の総称である⁹⁾。自己免疫性膵炎で血清 IgG4 が上昇した症例報告⁵⁾を端緒に、現在まで硬化性胆管炎、後腹膜線維症など全身諸臓器での報告がなされており、近年になり提唱された疾患概念であるが¹⁸⁾、いまだ確定した診断基準はない。

IgG4 関連疾患の頭蓋内発生例では肥厚性硬膜炎、下垂

体炎等の報告が散見され、従来非特異的炎症として診断されていた疾患群に本症が含まれている可能性がある¹¹⁾。今回われわれは、従来報告された IgG4 関連疾患と異なり、頸静脈孔部に腫瘍性病変として発生し、延髄圧迫ならびに下位脳神経症状を呈したまれな IgG4 関連疾患の 1 例を経験したので報告する。

症 例

患 者 : 63 歳, 男性

連絡先 : 鈴木太郎, 〒020-8505 盛岡市内丸 19-1 岩手医科大学脳神経外科

Address reprint requests to : Taro Suzuki, M.D., Department of Neurosurgery, Iwate Medical University, 19-1 Uchimaru, Morioka-shi, Iwate 020-8505, Japan

主 訴：左片麻痺，嚥下障害，嘔声

家族歴，既往歴：特記事項なし

現病歴：8 カ月前より嚥下困難を自覚し，4 カ月前より左上下肢の脱力を自覚した，左上下肢の脱力は徐々に進行し，歩行困難となったため当科に入院となった。

入院時現症：意識は清明で，左片麻痺（manual muscle test で 4/5），嚥下障害，嘔声および左カーテン徴候を認めた。

神経放射線学的所見：頭部 MRI では，両側頸静脈孔近傍に，T1 強調画像で等信号，T2 強調画像でやや低信号，T1-ガドリニウム強調画像で造影増強効果を呈する腫瘍

性病変を認め，特に左側病変は延髄を強く圧排していた（Fig. 1A）。また，両側海綿静脈洞部硬膜に強いガドリニウム造影増強効果を示す肥厚を認めた（Fig. 1B）。トルコ鞍内および眼窩内には異常所見は認めなかった。MR 脳槽撮影では頸静脈孔部腫瘍の左側には左顔面，内耳神経の走行が確認できたが，左舌咽，迷走，副神経は同定できなかった。また，脳幹部周囲に cerebrospinal fluid space は認められなかった（Fig. 1C）。

入院後経過：MRI 所見より神経学的脱落症状は左頸静脈孔部腫瘍の圧迫による錐体路および迷走神経障害と考えられたため，開頭腫瘍摘出術を施行した。術中所見で

Fig. 1 T1-weighted magnetic resonance imaging (MRI) demonstrated tumors with gadolinium (Gd)-enhanced that were located at the bilateral jugular foramina (A). The left tumor compressed the medulla oblongata. The thickened dura mater with Gd-enhancement in the bilateral cavernous sinuses were seen (B). MR cisternography showed that the left facial and vestibulocochlear nerves (dotted arrow) were not compressed by the tumor in the left jugular foramen (C). The left glossopharyngeal, vagal and accessory nerves were not detected that suggested they were involved in the tumor. There were no cerebrospinal fluid spaces between the medulla oblongata and the tumor.

Fig. 2 Intraoperative photograph through suboccipital craniotomy

- A** : A solid and lobulated tumor compressed the medulla oblongata. (MO : medulla oblongata, DM : dura mater, C : cerebellum)
B : The left glossopharyngeal and vagal nerves were involved in the tumor (Arrow). (CNs : central nerve IX and X, T : tumor)
C : After removal of the tumor, the dura mater surrounding the tumor appeared not to be thickened. (MO : medulla oblongata, DM : dura mater, C : cerebellum)

Fig. 3 Histopathological examination of surgical specimen with hematoxylin and eosin stain showed increased fibrous tissues and massive infiltration of lymphocytes and plasma cells (**A, B**) (original magnification $\times 100$, $\times 400$). IgG4 immunohistochemical staining of surgical specimen revealed IgG4-positive plasma cell infiltration (more than 600 cells in each high-power field) (**C**) (original magnification $\times 400$).

は、硬く分葉構造を呈する腫瘍が左頸静脈孔部より発生しており、延髄を圧迫していた (**Fig. 2A**)。左舌咽、迷走神経は腫瘍の下極では同定できたが (**Fig. 2B**)、腫瘍の中に入って完全に埋没しており、腫瘍内では同定できなかった。腫瘍を全摘出し、延髄の圧迫を解除した。腫瘍周囲の硬膜肥厚は認めなかった (**Fig. 2C**)。

病理所見：病変の主体は、豊富な線維性結合組織の増生と著明なリンパ球と形質細胞の浸潤からなっていた (**Fig. 3A, 3B**)。IgG4 染色を行い、IgG4 陽性細胞が 600/HPF 以上観察され (**Fig. 3C**)、IgG4 陽性細胞/IgG 陽性細胞比は 48%であった。

手術後経過：手術標本の病理所見より、IgG4 関連疾患を疑い血清 IgG サブクラス分画を測定したところ、

IgG4 : 1,090 mg/dl (正常値 : 4.8~105 mg/dl) と高値であった。以上より、この時点で IgG4 関連疾患と確定診断した。また胸腹部 CT 上、他臓器に明らかな異常所見は認められなかった。

嚥下障害、嗄声が残存するも、左片麻痺は術後急速に改善した。しかし手術 5 カ月後には血清 IgG4 : 1,360 mg/dl と微増傾向を示したため、プレドニゾロン 20 mg/day より内服を開始した。プレドニゾロン開始 2 カ月後には血清 IgG4 は 645 mg/dl まで低下した。

手術 8 カ月後の MRI では、左頸静脈孔部の腫瘍は全摘出されていたが、右頸静脈孔部の腫瘍および両側海綿静脈洞部硬膜部の肥厚は縮小しているものの残存していた (**Fig. 4**)。プレドニゾロンは 2.5 mg/month ずつ漸減し

Fig. 4 Gd-enhanced T1-weighted MRI at eight months after surgery (at three months after initiation of administration of steroid) demonstrated total removal of the tumor originating from the left jugular foramen and reduction of the tumor originating from the right jugular foramen (A). Thickness of the dura mater in the bilateral cavernous sinuses was reduced (B).

現在 10 mg/day で継続中であり、残存病変は縮小傾向を示している。

手術 10 カ月後の現在、独歩しており自力経口摂取も可能となっている。

考 察

IgG4 関連疾患においては、いまだ確定した診断基準はない。Kosakai らは IgG4 関連肥厚性硬膜炎の症例を報告し、その診断基準として、1) 血清 IgG および IgG4 の高値、2) 病変部における IgG4 陽性形質細胞の浸潤、3) 他臓器における IgG4 関連硬化性病変の存在、4) アトピー性皮膚炎や寄生虫疾患、天疱瘡など血清 IgG4 高値を示す他疾患の除外、5) 肥厚性硬膜炎をきたす他疾患の除外、6) ステロイド療法に対する良好な反応性の 6 つを挙げている³⁾¹³⁾。また、Masaki らは、1) 血清 IgG4 >135 mg/dl、2) 病変部において IgG4 陽性形質細胞が強拡大 5 視野で IgG4/IgG >40%、の 2 項目を満たし、かつ Castleman 病や Wegener 肉芽腫、Sarcoidosis、悪性リンパ腫、癌、その他既知の疾患を除外できる症例を IgG4 関連疾患 (IgG4-related disease) と一括して定義している¹⁴⁾¹⁵⁾²⁸⁾。本症例の腫瘍は線維性結合組織の増生と著明な

リンパ球浸潤など非特異的炎症像や IgG4 陽性形質細胞の浸潤を認めた。また画像上両側海綿静脈洞部の肥厚性硬膜炎像を呈した点と血清 IgG4 が高値を示した一方で、血清 IgG4 高値を呈する他疾患が除外できたことから、本症例は IgG4 関連疾患に矛盾しないと診断した。

IgG4 関連疾患の発生部位は涙腺、唾液腺、後腹膜、脾臓、胆管に多い²⁵⁾³³⁾が、頭蓋内発生例の報告も散見される^{1)~4) 6)~8) 10)~13)16)17)19)21)~29)31)32)34)~36)}。われわれが渉猟しえた範囲では、IgG4 関連疾患の頭蓋内発生例は、本症例も含めると 29 例の報告がある (Table 1)。下垂体炎や肥厚性硬膜炎の様式をとるものが多く、頭蓋内に腫瘍を形成したものは本症例の他に 2 例の報告があるのみである⁸⁾¹¹⁾ (Table 1)。この 2 例はいずれも海綿静脈洞部に腫瘍形成しており、うち 1 例は腫瘍の圧迫症状を呈していた¹¹⁾。本症例のように、頸静脈孔部を含めた後頭蓋窩に腫瘍を形成し、これによる圧迫症状をきたした報告はない。今後、IgG4 関連疾患の症例が蓄積され、臨床像が明らかになると思われるが、後頭蓋窩に腫瘍を形成することもあることを念頭に置くべきである。

本疾患群の治療指針に関しては、低用量ステロイド療法が著効するとの報告が多い³⁾⁶⁾⁷⁾⁸⁾¹³⁾²⁵⁾²⁷⁾³³⁾。頭蓋内病変をきたした本疾患群のこれまでの報告例においても、

Table 1 Clinical findings of IgG4-related disease

Author	Year	Sex	Age	Serum IgG4 (mg/dl)	Intraorbital lesion	Hypophysitis	Pachymeningitis	Intracranial mass lesion
Kishimoto ¹²⁾	2000	M	53	—	+	+	+	
Braun ²⁾	2001	M	43	—		+		
Sumitani ²²⁾	2003	M	66	—		+		
Fukuda ⁴⁾	2003	M	42	—		+		
Katabami ¹⁰⁾	2003	M	65	—		+	+	
Vliet ³¹⁾	2004	F	66	485		+		
Tanabe ²⁵⁾	2006	M	71	405		+		
Yamamoto ³³⁾	2006	M	70	2,220		+		
Taniguchi ²⁶⁾	2006	M	75	—		+		
Wong ³²⁾	2007	M	62	720		+		
Sommerfield ²¹⁾	2008	M	61	—		+		
Miyoshi ¹⁶⁾	2008	M	73	22		+		
Tsuboi ²⁷⁾	2008	M	62	292		+		
Isaka ⁷⁾	2008	M	55	1,860		+		
Yamamoto ³⁵⁾	2008	M	68	—		+		
Uehara ³⁰⁾	2008	M	77	229		+	+	
Chan ³⁾	2009	M	37	—			+	
Riku ¹⁹⁾	2009	M	75	—			+	
Taji ²⁴⁾	2009	M	59	111	+	+		
Ando ¹⁾	2009	M	70	949		+		
Ueda ²⁸⁾	2009	M	58	466		+	+	
Takeuchi ²³⁾	2009	M	77	1,950		+		
Mizutani ¹⁷⁾	2009	M	72	—		+		
Yoneda ³⁶⁾	2009	M	64	—		+		
Hori ⁶⁾	2010	M	70	924		+		
Kambara ⁸⁾	2010	F	58	—	+	+		+
Kosakai ¹³⁾	2011	F	56	251			+	
Katsura ¹¹⁾	2011	F	59	—				+
Present case	2011	M	63	1,090			+	+

M: male, F: female

まず生検を行い、確定診断を得た後に低用量ステロイド療法を行っている³⁾⁶⁾⁷⁾⁸⁾¹³⁾²⁵⁾²⁷⁾。本症例では、延髄の進行性の圧迫症状を認め、術前に IgG4 関連病変の存在を考慮しなかったため、摘出術を行った。一方、ステロイド投与開始 3 カ月後の MRI では摘出しなかった対側の腫瘍は縮小傾向を示したものの残存していた。さらに、自己免疫性膵炎症例で、膵臓のサイズが正常化するまでにステロイド導入から数週間を要した報告⁹⁾、あるいはステロイドの中止により腫瘍が再増大することもまれではなく¹⁵⁾、術前に IgG4 関連病変による頭蓋内腫瘍形成と診断できたとしても、進行性の圧迫症状を認める場合には、摘出術を考慮すべきと考える。また、われわれが渉猟しえた範囲では、頭蓋内発生例に関してステロイドの投与量や期間について多数例で検討した報告はない¹⁵⁾。本症例では術後 7 カ月で血清 IgG4 は 645 mg/dl と低下傾向を認めたが、いまだ正常値には至っていない。血清 IgG4 値は必ずしも病勢を反映しないとの報告もあ

り¹⁵⁾、臨床所見をみながら用量、期間を調節していくべきであろう。

文 献

- 1) Ando T, Hori R, Makita N, Takiyama H, Yajima Y, Sakatani T, Fukumoto S, Fujita T: A case of systemic IgG4-related disease manifested as a hypophysitis 15 yrs after Mikulicz disease, autoimmune hepatitis and interstitial pneumonitis. *The 564th Kanto Regional Meeting of Japanese Society of Internal Medicine* 564: 21, 2009.
- 2) Braun J, Schuldes H, Berkefeld J, Zanella F, Jonas D, Usadel KH, Badenhoop K: Panhypopituitarism associated with severe retroperitoneal fibrosis. *Clin Endocrinol (Oxford)* 54: 273-276, 2001.
- 3) Chan SK, Cheuk W, Chan KT, Chan JK: IgG4-related sclerosing pachymeningitis: A previously unrecognized form of central nervous system involvement in IgG4-related sclerosing disease. *Am J Surg Pathol* 33: 1249-1252, 2009.
- 4) Fukuda W, Kimura M, Akaogi T, Sako M, Ohiwa K, Yamamoto Y, Kato G, Hayashi H, Yoshikawa T: Multifocal fibro-

- sclerosis: Retroperitoneal fibrosis associated with a suprasellar tumor and pachymeningitis. *Intern Med* **42**: 1006-1010, 2003.
- 5) Hamano H, Kawa S, Horiuchi A, Unno H, Furuya N, Akamatsu T, Fukushima N, Nikaido T, Nakayama K, Usuda N, Kiyosawa K: High serum IgG4 concentrations in patients with sclerosing pancreatitis. *N Engl J Med* **344**: 732-738, 2001.
 - 6) Hori M, Makita N, Andoh T, Takiyama H, Yajima Y, Sakatani T, Fukumoto S, Iiri T, Fujita T: Long-term clinical course of IgG4-related systemic disease accompanied by hypophysitis. *Endocr J* **57**: 485-492, 2010.
 - 7) Isaka Y, Yoshioka K, Nishio M, Yamagami K, Konishi Y, Inoue T, Hirano A, Hosoi M, Imanishi M: A case of IgG4-related multifocal fibrosclerosis complicated by central diabetes insipidus. *Endocr J* **55**: 723-728, 2008.
 - 8) Kambara H, Hosokawa S, Kunitomo T, Tanaka T, Onoda K: Intracranial multiple tumor-like lesions caused by IgG4-related sclerosing disease: Case report. *CP Neurosurg* **20**: 98-103, 2010.
 - 9) Kamisawa T, Okamoto A: IgG4-related sclerosing disease. *World J Gastroenterol* **14**: 3948-3955, 2008.
 - 10) Katabami T, Shirai N, Hayashi A, Naito S, Saito N, Kato M, Odanaka M: A case of autoimmune hypophysitis associated with Mikulicz syndrome. *Folia Endocrinol Jpn* **79**: 5-9, 2003.
 - 11) Katsura M, Morita A, Horiuchi H, Ohtomo K, Machida T: IgG4-related inflammatory pseudotumor of the trigeminal nerve: another component of IgG4-related sclerosing disease? *AJNR Am J Neuroradiol* **32**: E150-E152, 2011.
 - 12) Kishimoto M, Okimura Y, Kimura K, Mizuno I, Iguchi G, Fumoto M, Takahashi Y, Kanda F, Kaji H, Abe H, Hanioka K, Chihara K: Multifocal fibrosclerosis as a possible cause of panhypopituitarism with central diabetes insipidus. *Endocr J* **47**: 335-342, 2000.
 - 13) Kosakai A, Ito D, Yamada S, Ideta S, Ota Y, Suzuki N: A case of definite IgG4-related pachymeningitis. *Neurology* **75**: 1390-1392, 2011.
 - 14) Masaki Y, Dong L, Kurose N, Kitagawa K, Morikawa Y, Yamamoto M, Takahashi H, Shinomura Y, Imai K, Saeki T, Azumi A, Nakada S, Sugiyama E, Matsui S, Origuchi T, Nishiyama S, Nishimori I, Nojima T, Yamada K, Kawano M, Zen Y, Kaneko M, Miyazaki K, Tsubota K, Eguchi K, Tomoda K, Sawaki T, Kawanami T, Tanaka M, Fukushima T, Sugai S, Umehara H: Proposal for a new clinical entity, IgG4-positive multiorgan lymphoproliferative syndrome: analysis of 64 cases of IgG4-related disorders. *Ann Rheum Dis* **68**: 1310-1315, 2009.
 - 15) Masaki Y, Kurose N, Umehara H: IgG4-related disease: A novel lymphoproliferative disorder discovered and established in Japan in the 21st century. *J Clin Exp Hematop* **51**: 13-20, 2011.
 - 16) Miyoshi T, Otsuka F, Tsukamoto N, Suzuki J, Ohtani H, Goto J, Ogura T, Tanaka Y, Hattori T, Makino H: A case of suspected hypothalamo-hypophyseal dysfunction due to IgG4-related diseases. *Folia Endocrinol Jpn* **84**: 87-89, 2008.
 - 17) Mizutani A, Okada M, Yokota N, Nanba H, Oki T: Immunoglobulin G4-related inflammatory pseudotumor as a case of panhypopituitarism. *Program and Abstracts for the 19th Annual Meeting of the Japan Society for Hypothalamic and Pituitary Tumors* **19**: 93, 2009.
 - 18) Neild GH, Justo MR, Wall C, Connolly JO: Hyper-IgG4 disease: Report and characterization of a new disease. *BMC Med* **4**: 23-41, 2006.
 - 19) Riku S, Hashizume Y, Yoshida M, Riku Y: Is hypertrophic pachymeningitis a dural lesion of IgG4-related systemic disease? *Rinsho Shinkeigaku* **49**: 594-596, 2009.
 - 20) Shimatsu A, Oki Y, Fujisawa I, Sano T: Pituitary and stalk lesions (infundibulo-hypophysitis) associated with immunoglobulin G4-related systemic disease: an emerging clinical entity. *Endocr J* **56**: 1033-1041, 2009.
 - 21) Sommerfield AJ, Lockman KA, Bathgate AJ, Patrick AW: Multifocal fibrosclerosis: A new case report. *Ann Clin Biochem* **45**: 99-101, 2008.
 - 22) Sumitani T, Yamamoto H, Saito H, Kouhara H, Kasayama S, Kawase I, Miyatake A: A case of Mikulicz syndrome associated with central diabetes insipidus and hypopituitarism. *Clin Endocrinol (Tokyo)* **51**: 30-34, 2003.
 - 23) Takeuchi S, Takeuchi A, Takakuwa M, Akabane K, Shinoda J: A case of pituitary lesion by IgG4-related disease with multiple lesions. *Folia Endocrinol Jpn* **85**: 324, 2009.
 - 24) Taji H, Takamura T, Mohri K, Kawano M, Akahori H, Ishikura K, Takeshita Y, Misu H, Hayashi Y, Hayashi Y, Hamada J, Kaneko S: A male case of lymphocytic hypophysitis accompanied by IgG4-related disease. *Folia Endocrinol Jpn* **85**: 42-44, 2009.
 - 25) Tanabe T, Tsushima K, Yasuo M, Urushihata K, Hanaoka M, Koizumi T, Fujimoto K, Kubo K, Uehara T, Shigematsu S, Hamano H, Kawa S: IgG4-associated Multifocal systemic fibrosis complicating sclerosing sialadenitis, hypophysitis, and retroperitoneal fibrosis, but lacking pancreatic involvement. *Intern Med* **45**: 1243-1247, 2006.
 - 26) Taniguchi T, Hamasaki A, Okamoto M: A case of suspected lymphocytic hypophysitis and organizing pneumonia during maintenance therapy for autoimmune pancreatitis associated with autoimmune thrombocytopenia. *Endocr J* **53**: 563-566, 2006.
 - 27) Tsuboi H, Inokuma S, Setoguchi K, Shuji S, Hagino N, Tanaka Y, Yoshida N, Hishima T, Kamisawa T: Inflammatory pseudotumors in multiple organs associated with elevated serum IgG4 level: recovery by only a small replacement dose of steroid. *Intern Med* **47**: 1139-1142, 2008.
 - 28) Ueda R, Okamura S, Fujita N, Kondo Y, Matsunaga S, Okuyama S, Ihuri T, Furuya M, Tsujii S, Ishi H: A case of retroperitoneal fibrosis complicated with lymphocytic hypophysitis and diabetes insipidus. *Folia Endocrinol Jpn* **85**: 294, 2009.
 - 29) Uehara K, Atsumi H, Nakagawa J, Tachibana O, Kurose N, Nishizawa M, Fujii M, Huruya K, Tsuda S, Ito T, Nojima T, Iizuka H, Koya D: A case of IgG4-related hypophysitis presented with partial diabetes insipidus and hypertrophic pachymeningitis. *Folia Endocrinol Jpn* **84**: 825, 2008.
 - 30) Umehara H, Okazaki K, Masaki Y, Kawano M, Yamamoto M, Saeki T, Matsui S, Sumida T, Mimori T, Tanaka Y, Tsubota K, Yoshino T, Kawa S, Suzuki R, Takegami T, Tomosugi N, Kurose N, Ishigaki Y, Azumi A, Kojima M, Nakamura S, Inoue D: the research program for intractable disease by ministry of health, labor and welfare (MHLW) Japan G4 team: A novel clinical entity, IgG4-related disease (IgG4RD): General concept and details. *Mod Rheumatol* **22**: 1-4, Epub 2011 Sep 1.

- 31) van der Vliet HJ, Perenboom RM: Multiple pseudotumors in IgG4-associated multifocal systemic fibrosis. *Ann Intern Med* **141**: 896-897, 2004.
- 32) Wong S, Lam WY, Wong WK, Lee KC: Hypophysitis presented as inflammatory pseudotumor in immunoglobulin G4-related systemic disease. *Hum Pathol* **38**: 1720-1723, 2007.
- 33) Yamamoto M, Takahashi H, Ohara M, Suzuki C, Naishiro Y, Yamamoto H, Shinomura Y, Imai K: A new conceptualization for Mikulicz's disease as an IgG4-related plasmacytic disease. *Mod Rheumatol* **16**: 335-340, 2006.
- 34) Yamamoto M, Takahashi H, Ohara M, Suzuki C, Naishiro Y, Yamamoto H, Shinomura Y, Imai K: A case of Mikulicz's disease (IgG4-related plasmacytic disease) complicated by autoimmune hypophysitis. *Scand J Rheumatol* **35**: 410-411, 2006.
- 35) Yamamoto T, Takahashi T, Kawahara S, Takeda T, Yamada A, Kiyonaka D, Ogura M, Sagoh T, Ueba Y: A case of lymphocytic hypophysitis (IgG4-related sclerotic disease) showing difficulty in differentiating sarcoidosis. *Abstract in 144th Chubu District Meeting of Japan Radiological Society*, 2008.
- 36) Yoneda K, Matsunami K, Yamaguchi K, Kurai A, Hasegawa Y, Nakamoto N, Yamazaki A, Chikumi H, Shimizu E: A case of isolated ACTH deficiency and IgG4-related disease. *The 100th Chugoku District Meeting of Japanese Society of Internal Medicine*, 2009.

要 旨

症候性後頭蓋窩腫瘍として発症した IgG4 関連疾患の 1 例

鈴木 太郎 和田 司 小笠原邦昭 佐藤 雄一
上杉 憲幸 黒瀬 顕 小川 彰

63 歳男性，嚥下障害と左片麻痺を主訴に来院．頭部 MRI 上，両側頸静脈孔近傍に腫瘤性病変を認め，左側の腫瘤は延髄を圧迫していた．また，両側海綿静脈洞部にガドリニウム増強効果を示す硬膜肥厚を認めた．後頭蓋窩開頭による術中所見では，腫瘤が左頸静脈孔部より発生しており，延髄を圧迫していた．左舌咽，迷走神経は腫瘤の中に埋没しており，腫瘍内では同定できなかった．摘出した腫瘤は病理学的には IgG4 陽性のリンパ球，形質細胞が多数観察された．血清 IgG4 は著明高値を示し，IgG4 関連疾患と確定診断した．本症例は従来報告された IgG4 関連疾患とは異なり，後頭蓋窩に症候性腫瘤病変を形成した点でまれな症例である．

脳外誌 21 : 571-577, 2012