症 例 報 告

6 年の経過で次第に増悪した眼窩偽腫瘍

姉 川 繁 敬 林 隆 士 鳥 越 隆一郎
東 岡 宏 明 米 盛 輝 武 大 塩 善 幸*

Orbital Pseudotumor presenting Long Clinical Course

by

Shigetaka Anegawa, M.D., Takashi Hayashi, M.D., Ryuichiro Torigoe, M.D.,
Hiroaki Higashioka, M.D., Terutake Yonemori, M.D., and Yoshiyuki Oshio, M.D.*

from

Departments of Neurosurgery, Institute of Neurosciences and *Ophthalmology, St. Mary's Hospital

Inflammatory pseudotumor of the orbit (IPO), also labeled nonspecific orbital inflammation, is the third most common cause of unilateral exophthalmos in adults. Affected individuals usually experience the abrupt onset of painful proptosis with chemosis, eyelid edema, and limitation of gaze. This paper reports a case of IPO, which represented unusually long clinical course.

A 40-year-old man was seen in our clinic because of the deteriorating left exophthalmos for 6 years. CT scan revealed an intraorbital mass with exophthalmos. MRI also demonstrated a dumbbell shaped mass in the orbital apex. To differentiate neoplastic lesions, open biopsy was performed via the left fronto temporal craniotomy. Histological examination showed the evidence of IPO-lymphocytic infiltration. He satisfactory responded to oral corticosteroid treatment. Eleven months after the treatment, he showed no exophthalmos.

(Received December 8, 1997; accepted February 18, 1998)

Key words : orbital pseudotumor, orbital neoplasms, therapy

Jpn J Neurosurg (Tokyo) 7 : 445-449, 1998

はじめに

眼窩偽腫瘍(inflammatory pseudotumor of the orbit ; IPO) は、眼窩内腫瘍ときわめて類似した臨床症状ならびに検査所見を呈するが、病理学的には炎症性機転によるものをいい³⁾⁵⁾¹¹⁾¹⁸⁾、両者の鑑別はきわめて困難である。われわれは6年の経過で次第に眼球突出が進行してきた患者において眼窩内に mass を認め、手術所見で lymphocyte の浸潤による外眼筋の腫大を認めた。これらの結果より、IPO の一型である myositic pseudotumor と考えられた。本症例について若干の考察とともに臨床経過を報告する。

症 例

患 者：40 歳，男性

主 訴：左眼球突出

家族歴・既往歴：特記すべきことなし。

現病歴：約6年前より左眼球の位置がおかしいことに気づいていた。複数の眼科を受診したが、特に異常はないとされ放置されていた。1年前に内頸動脈海綿静脈洞瘻の診断のもとに、MRI をはじめとした検索が行われたが、異常は指摘されていなかった。今回、眼球突出が高度となったために近医を受診したところ、CT にて異常を指摘され、当院に紹介された。

聖マリア病院脳神経センター脳神経外科／〒830-0047 久留米市津福本町 422 (連絡先：姉川繁敬)

Address reprint requests to: Shigetaka Anegawa, M.D., Department of Neurosurgery, Institute of Neurosciences, 422 Tsubukuhonmachi, Kurume-shi, Fukuoka 830-0047, Japan

*同眼科

Fig. 1 Photograph of the patient before and after treatment

A: Note downward displacement of the left eye ball and exophthalmos.

B: After corticosteroid therapies

来院時所見: 左眼球の突出を認め、眼裂は外側下方に偏位している感があった (**Fig. 1A**)。視力は正常であり、眼球運動も異常はなかった。顔面の知覚は左右対称であり、疼痛の訴えもなかった。

検査所見: 頭蓋単純撮影において、上眼窩裂の拡大所見がみられた。CT 所見では左眼球の明らかな突出とともに、左眼窩尖端部に mass を認めた (**Fig. 2**)。enhancement CT では、mass は均等に周囲外眼筋とほぼ同程度に増強された。MRI 所見では冠状断で、dumbbell shape の mass を左眼窩尖端部に認め、mass は T1 ならびに T2 WI とともに脳とほぼ同様の intensity をもち、Gd-DTPA の投与によりわずかに intensity が上昇した。また、外側直筋付着部にも同様の intensity の部分を認めた (**Fig. 3**)。

手術所見: 以上の所見より、眼窩内腫瘍ないしは IPO の確定のために手術を施行した。左前頭側頭開頭により硬膜外に前頭蓋底を露出し、右前床突起を除去した後、視神経管をその全長にわたって unroofing した。前頭骨眼窩面の骨は一部は消失しているのが認められ、眼窩上面の periorbita を十分広く露出した。視神経管の末梢側の硬膜より眼窩内の periorbita を切開すると眼窩内容物が飛び出し、この部の眼窩内圧が強かったことを示唆していた。眼窩内を検索すると赤褐色の腫瘍様の mass が認められた。周囲脂肪組織との剥離は容易であり、その全体像の露出を試みた。ところが、mass を剥離するにつれ上斜筋へと移行していった。このため外眼筋自体の腫大と考え、mass の一部を術中迅速病理検査へ依頼した。この結果は mature lymphocyte であり、炎症性の反応性筋肉腫大、すなわち IPO と考えられた。periorbita の縫合は困難であり、欠損部を preclude

Fig. 2 CT scans taken on admission with (B) and without (A) injection of contrast medium revealing a huge mass in the left orbital apex and exophthalmos

dura substitute (Gore-tex®) により補填し、前頭骨眼窩面には前頭骨を split して骨欠損部を補填した。さらに tarsorrhaphy により眼球を保護し、手術を終了した。

病理所見: 組織は mature lymphocyte であり、悪性所見は認められなかった (**Fig. 4**)。

術後経過: 経過は良好であり、術後より眼球突出の改善がみられた。術後、左上眼瞼挙筋の麻痺が認められたが、これも 1 カ月の経過により完全に消失した。pseudotumor の治療として副腎皮質ホルモンの投与 (prednisolone 60mg/日) を開始した。経過は、上直筋の腫大は次第に縮小が認められたが、投与中止後 3 カ月目頃より再度外眼筋の腫大傾向がみられ、眼球の位置異常も目だってきた。このため副腎皮質ホルモン (betamethasone 8mg/日) を再度開始した。この結果、腫大していた外眼筋は正常大となり (**Fig. 5**)、現在術後 11 カ月目であるが、眼球運動は正常であり、視力、視野に異常は認めず、眼球突出も消失している (**Fig. 1B**)。

Fig. 3 A: Coronal scan of T1-weighted (T1-W) MR image shows a dumbbell shaped mass in the orbital apex.
B: T1-W MR image with injection of Gd-DTPA, the mass is enhanced.
C: Sagittal scan T1-W MR image reveals an intraorbital mass extending along the intraocular muscle.
D: T2-W image reveals almost same density mass as T1-WI.

Fig. 5 Axial (A) and sagittal (B) scans of MR images taken after corticosteroid therapies fails to reveal exophthalmos as well as intraorbital mass.

考 察

IPO は etiology がいまだ不明な炎症性病変であり、中年に好発する³⁾⁵⁾¹¹⁾¹⁸⁾。発症形式は急性発症が特徴的であり、ほとんどの例が数日、chronic といわれる症例でも数週間あるいは数カ月にわたり潜在性に経過することがある程度であるが¹⁶⁾、われわれの症例のように6年にわたって長期間次第に炎症所見が増大していった例はきわめて少なく、Blodi ら³⁾の104例中3例(2.8%)にすぎない。

臨床症状としては眼球突出、軟部組織の反応(眼瞼下垂、眼瞼腫脹、球結膜浮腫)、眼球運動障害、視機能障害、眼底異常所見などをきたす³⁾¹⁸⁾。これらのうち、眼球突出が最も多い症状であり、次に眼瞼腫脹の頻度が高いとする報告が多い。また、視機能障害も多く、その原因としては、眼球突出のための閉眼障害による角膜潰瘍、視神経萎縮、あるいは網膜中心動脈の閉塞によるとされている¹⁸⁾。

画像所見であるが、本症の臨床的特徴が急性の炎症で

Fig. 4 Microscopic appearance of operative specimen
There is no evidence of malignancy.

あることから、われわれの症例にみられたような頭蓋の変形を認めるものはきわめて少なく、わずかに骨硬化像の報告があるのみである¹⁴⁾。診断は臨床症状を基本として、CTならびにMRIが重要となってくる。CTによる好発部位は、Nugent ら¹³⁾の分類が一般的であ

り¹⁵⁾, lacrimal, anterior, posterior, diffuse, myositic の5タイプに分けられている。すなわち, lacrimal は眼窩外側上縁の mass が腫大するために眼球が下内方に圧排されるものをいい, anterior は眼球後面の強膜ないしは脈絡膜の肥厚によって視神経との境界が不鮮明になるものをいう。また, posterior は眼窩尖端部に mass が出現し, このために外眼筋と視神経の判別が不可能となる。diffuse は眼球後面から眼窩尖端部までを占めるタイプで, myositic は外眼筋が diffuse に腫大するタイプである。これらのうちで lacrimal タイプが最も多く, これに anterior タイプが続くとされている。

われわれの症例は, 外眼筋のみの腫大が認められることから myositic タイプであったものと考えられ, 頻度的には uncommon であるとされている⁴⁾。このタイプは過去には orbital myositis として独立した entity とされてきたが⁴⁾, 双方ともに非特異性炎症によるものであること, 副腎皮質ホルモンによく反応することなどから, pseudotumor の一型とされ, myositic pseudotumor と呼称されることもある⁶⁾¹¹⁾。

MRI 所見では Bilaniuk ら²⁾は, 脂肪に対して低信号で, T1 WI で筋肉と等信号を呈し, T2 WI では脂肪に対して等信号かわずかに高信号を呈したと報告している。このように, IPO では T1, T2 WI ともに比較的低信号であるのに対して, lymphoma などの悪性腫瘍においては, T2 WI で脂肪に対して著しく高信号となることを特徴としている¹⁾⁸⁾¹⁶⁾¹⁷⁾。

また, 臨床上的診断方法として, 臨床症状ならびに画像で IPO を疑った場合には, 副腎皮質ホルモンの全身投与を行い, 1 日以内に著しい改善を示す時には, 治療的診断になるとされている⁵⁾。しかし, この方法には異論も多く, Mombaerts ら¹²⁾は副腎皮質ホルモンは lymphoma や fibrous histiocytoma などの悪性疾患にも一時的に効果がある症例がみられたとし, Leone ら¹⁰⁾も 11% に false-positive な結果を得ており, 副腎皮質ホルモンによる改善が誤診に結びつく危険性を強調している。一方, その他の鑑別すべき疾患として内頸動脈海綿静脈洞瘻がある。この疾患においても同様に外眼筋の中等度の肥大が認められることもあるが, Rothfus ら¹⁶⁾は造影 CT, ないしは MRI で拡張した上眼静脈を観察することにより容易に鑑別が可能であるとしている。

治療には副腎皮質ホルモンの投与¹⁰⁾, 放射線治療⁹⁾, 免疫抑制剤の投与⁷⁾などが報告されている。本症の治療に関して, Leone ら¹⁰⁾は次のような protocol を提唱し

ている。まず最初の治療として, 副腎皮質ホルモン (predonisone) を経口投与で 1 日 60~80 mg 投与する。経口投与で効果がない場合には静脈投与に変え, 4 mg を 6 ないし 8 時間ごとに投与する。これにても軽快しない場合には組織診断を行い, 同時に副腎皮質ホルモンの局所注入を行う。その結果 IPO が確認された場合には経口投与を続行する。効果が不十分な場合には 1,000~3,000 rads の放射線治療を行うとしている。さらに Eagle ら⁷⁾は, 副腎皮質ホルモンならびに放射線療法がともに無効であったり, 副腎皮質ホルモンが使用不可能な症例では, cyclophosphamide を試みるべきであるとしている。

Leone ら¹⁰⁾の方法は, 発症の形式が本症に典型的である場合にのみ試みるべき方法であるものと考えられる。われわれの症例では, 6 年という長い経過の間に次第に眼球突出が増悪してきた。このことは, IPO よりも良性の眼窩内腫瘍の存在を強く示唆する所見と考えられる。このため, まず頭蓋内より眼窩へのアプローチを行ったが, 術中に本症が疑われた場合には, ただちに組織診断を行って確診を得るべきであり, 経過が異なる症例においても, 眼窩内腫瘍の場合には本症の可能性を考慮しておくべきであると考えられる。

結 語

6 年の経過にて緩徐に眼球突出が進行した IPO の 1 例について, その臨床経過を報告した。本症例のように緩徐な経過で発症することはきわめて稀とされており, 良性の眼窩内腫瘍との鑑別が困難で, 組織診断がきわめて重要であることを強調した。

文 献

- 1) Atlas SW, Grossman RI, Savino PJ, Sergott RC, Schatz NJ, Bosley TM, Hackney DB, Goldberg HI, Bilaniuk LT, Zimmerman RA: Surface-coil MR of orbital pseudotumor. *AJNR* 8: 141-146, 1987.
- 2) Bilaniuk LT, Atlas SW, Zimmerman RA: Magnetic resonance imaging of the orbit. *Radiol Clin North Am* 25: 509-528, 1987.
- 3) Blodi FC, Gass JDM: Inflammatory pseudotumour of the orbit. *Br J Ophthalmol* 52: 79-93, 1968.
- 4) Bullen CL, Younge BR: Chronic orbital myositis. *Arch Ophthalmol* 100: 1749-1751, 1982.
- 5) Chavis RM, Garner A, Wright JE: Inflammatory orbital pseudotumor: A clinicopathologic study. *Arch Ophthalmol* 96: 1817-1822, 1978.
- 6) Dresner SC, Rothfus WE, Slamovits TL, Kennerdell JS, Curtin HD: Computed tomography of orbital myositis. *AJR* 143: 671-674, 1984.

- 7) Eagle K, King A, Fisher C, Souhami R: Cyclophosphamide induced remission in relapsed, progressive idiopathic orbital inflammation ('Pseudotumour'). *Clin Oncol* **7**: 402-404, 1995.
- 8) Hardman JA, Halpin SFS, Mars S, Hourihan MD, Lane CM: MRI of idiopathic orbital inflammatory syndrome using fat saturation and Gd-DTPA. *Neuroradiology* **37**: 475-478, 1995.
- 9) Kennerdell JS, Johnson BL, Deutsch M: Radiation treatment of orbital lymphoid hyperplasia. *Ophthalmology* **86**: 942-947, 1979.
- 10) Leone CR jr, Lloyd WC III: Treatment protocol for orbital inflammatory disease. *Ophthalmology* **92**: 1325-1331, 1985.
- 11) 三村 治: 眼窩炎症性偽腫瘍と外眼筋障害. あたらしい眼科 **11**: 1691-1695, 1994.
- 12) Mombaerts I, Schlingemann RO, Goldschmeding R, Koornneef L: Are systemic corticosteroids useful in the management of orbital pseudotumors? *Ophthalmology* **103**: 521-528, 1996.
- 13) Nugent RA, Rootman J, Robertson WD, Lapointe JS, Harrison PB: Acute orbital pseudotumors: Classification and CT features. *AJR* **137**: 957-962, 1981.
- 14) Quaghebeur G, Taylor J, Moseley I, Wright JE: The incidence and relevance of bone sclerosis in orbital pseudotumour. *Clin Radiol* **51**: 123-126, 1996.
- 15) Rootman J, Nugent R: The classification and management of acute orbital pseudotumors. *Ophthalmology* **89**: 1040-1048, 1982.
- 16) Rothfus WE, Curtin HD: Extraocular muscle enlargement: A CT review¹. *Radiology* **151**: 677-681, 1984.
- 17) Sobel DF, Kelly W, Kjos BO, Char D, Brant-Zawadzki M, Norman D: MR imaging of orbital and ocular disease. *AJNR* **6**: 259-264, 1985.
- 18) 渡辺弥生: 眼窩炎症性偽腫瘍の臨床病理学的研究. 日眼会誌 **81**: 122-134, 1977.

要 旨

6年の経過で次第に増悪した眼窩偽腫瘍

姉川 繁敬 林 隆士 鳥越隆一郎 東岡 宏明
米盛 輝武 大塩 善幸

眼窩偽腫瘍は炎症性機転による眼球突出を主徴とする疾患であるが、眼窩内腫瘍との鑑別が困難なことがある。われわれは、40歳の男性で6年の経過で次第に眼球突出が増悪してきた症例において手術を行い、病理学的所見により眼窩偽腫瘍と確定できた症例を経験した。本論文において眼窩偽腫瘍について記するとともに、診断が困難な症例においては手術による病理学的検索が重要であることを強調した。

脳外誌 **7**: 445-449, 1998