胸腺嚢胞との鑑別が困難であった上皮小体嚢胞の一症例

金子 賢一 北村 溥之 田 渕 圭 作
宮 田 耕 志 安 里 亮 平 野 滋

論文要旨

胸腺嚢胞との鑑別が困難であった上皮小体嚢胞症例を経験した。症例は47歳、男性。主訴は胸部X線の異常陰影である。他疾患にて胸部X線を撮影した際、気管の右方への偏位を指摘された。画像診断上嚢胞状腫瘤と診断し、外科的に摘出した。肉眼的、病理組織学的には胸腺嚢胞が疑われたが、内容液の PTH 値が非常に高値であり、また多切片による詳細な検討で嚢胞壁の一部に上皮小体の主細胞を認めたことより上皮小体嚢胞と診断した。現在まで病理組織学的検討のみで胸腺嚢胞と診断されていたものの中に、本症例のように内容液の PTH が高く上皮小体嚢胞と診断しうるものが存在する可能性があり、鑑別診断には内容液の PTH の検討が必要である。

Key words: 上皮小体嚢胞 (parathyroid cyst), 胸腺嚢胞 (thymic cyst), PTH (parathyroid hormone), 胸腺咽頭管 (thymopharyngeal duct)

はじめに

下上皮小体と胸腺とはいずれも第3咽頭嚢から発生し、両者の密接な関係が知られている。今回我々は、頸部から上縦隔にかけて存在した嚢胞で、胸腺嚢胞が疑われたが、内容液の PTH が高値であり上皮小体嚢胞と診断した一症例を経験したので報告する。

症 例

患 者: 47歳、男性

主 訴: 胸部X線の異常陰影

家族歴: 特記すべきことなし

既往歴: 13歳 虫垂炎手術

現病歴: 平成3年9月18日上腹部痛のため当院内科を受診し胸部X線写真を撮影した際、気管の右方への偏位を指摘された(図1)。

現 症: 頸部を伸展させると、胸骨上に約3cmの辺縁不明瞭な柔らかい腫瘤を触知した。嚥下運動に伴う移動はみられなかった。

血液検査所見: 特に異常を認めず。血清 Ca 値は正常。

画像診断: 頸部超音波検査では、甲状腺左葉の下方に境界明瞭、類円形の嚢胞状の異常陰影を認めた(図2)。CTでも、左頸部から上縦隔にかけて内容がほぼ均一な嚢胞状陰影を認め、気管は右方に偏位していた(図3)。M

RIでは、T1強調で low intensity, T2強調で high intensity を示し、漿液性の貯留液を有する嚢胞が疑われた(図4a, b)。

以上より、頸部から上縦隔にかけて存在する嚢胞性の腫瘤と診断し、平成3年11月7日全身麻酔下に手術を施行した。

手術所見: 鎖骨上3cmに8.5cmの襟状切開を加え、前頸筋を切断翻転したところ、甲状腺左葉の下方、大動脈弓の上方、気管の左方、左反回神経の前方に嚢胞を認めた(図5)。嚢胞は胸腺組織の中に存在し、甲状腺左葉とは連続していなかった。剥離は容易で、頸部からのアプローチのみで摘出することができた。なお、左下上皮小体は確認できなかった。

摘出標本: 腫瘤は大きさが54×40×40mm、重さは42gで、薄い壁を有する嚢胞であった(図6)。壁の一部に胸腺組織と思われる黄白色の部分がみられ、内容液は淡黄色、透明、漿液性であった。

病理組織学的所見: 嚢胞壁は線維性の結合織からなり、内腔は一層の立方状上皮におおわれていた。嚢胞壁の周囲には萎縮した胸腺組織が認められた(図7a)。多切片による詳細な検討で、一部に上皮小体の主細胞の増生がみられた(図7b)。

嚢胞内容液の検討: 嚢胞内容液のPTHを測定したところ、PTH中間部210000pg/ml(130-490), intact-

天理よろづ相談所病院耳鼻咽喉科

Kenichi KANEKO, Hiroyuki KITAMURA, Keisaku TABUCHI, Koji MIYATA, Ryo ASATO and Shigeru HIRANO:
Parathyroid cyst — Differential diagnosis from thymic cysts —
Department of Otolaryngology, Tenri Hospital

図 1 内科初診時の胸部X線像
気管の右方への偏位(←)を認める

図 2 頸部超音波検査
甲状腺左葉(TG)の下に、境界明瞭、類円形の内部エコーを有しない嚢胞状異常陰影(*)を認める

PTH 3000pg/ml (10-50) (()内は血清正常値) と非常に高値であった。

従って本腫瘍は最終的には上皮小体嚢胞と診断された。

考 察

上皮小体嚢胞は比較的稀な疾患であり、本邦では現在までに29例の報告がある。その特徴は嚢胞壁が薄く、嚢胞の内容液は無色ないし淡黄色、透明、漿液性でそのPTH は高値を示す。しかし血清 PTH 値は正常で上皮小体機能亢進症は伴わない。Maxwell¹⁾は上皮小体嚢

図 3 造影 CT 像
左頸部から上縦隔にかけて内容ほぼ均一な嚢胞状陰影(矢印)を認め、気管(矢尻)は右方に偏位している

図 4 MRI 像
a(上): Gd-DTPA 造影後, SE 820/15, 矢状断像
b(下): SE 2300/70, 水平断像
T1 強調像で low intensity, T2 強調像で high intensity を示し、漿液性の貯留液を有する嚢胞が疑われた(矢印)

胞の定義として、1) 嚢胞壁内における正常の上皮小体組織の存在、2) 嚢胞壁内面は立方状または円柱状上皮により覆われる、3) 嚢胞が正常の上皮小体の存在部位にある、の3つをあげている。これとは別に上皮小体腺腫が変性により嚢胞状を呈することがあり、一部の報告ではこれを上皮小体嚢胞に含めて論じているものもあるが、両者は全く異なる疾患である。

図 5 術中写真
嚢胞(矢印)を下方から引き出したところ
矢尻：甲状腺左葉

図 6 摘出標本
壁の一部に胸腺組織と思われる黄白色の部分(矢印)がみられた

さて本症例は、当初手術所見、病理組織学的所見から胸腺嚢胞が強く疑われたが、鑑別診断のために測定した内容液の PTH 値が非常に高値であることから、多切片による詳細な病理組織学的検討を追加したところ、ごく一部ではあるが嚢胞壁に上皮小体の主細胞と思われる部分を認めた。よって嚢胞の成立上の原因としては上皮小体組織の関与が考えられ、また Maxwell の定義にも合致するため、最終的には上皮小体嚢胞と診断した。

図 7 病理組織像

- a(上)：嚢胞壁は線維性の結合組織からなり、内腔は一層の立方状上皮におおわれていた。嚢胞壁の周囲には萎縮した胸腺組織が認められた
矢尻：ハッサル小体
b(下)：多切片による詳細な検討で、嚢胞壁の一部に上皮小体の主細胞の増生(矢印)を認めた

前上縦隔で甲状腺下極に近い部位には、上皮小体嚢胞と胸腺嚢胞のいずれも生じうるのでその鑑別は注意して行う必要がある。現在まで病理組織学的検討のみで胸腺嚢胞と診断されていたものの中に、本症例のように内容液の PTH が高く上皮小体嚢胞と診断しうものが存在する可能性があり、肉眼的あるいは病理組織学的に胸腺嚢胞が強く疑われても、その高値が本症に特徴的な内容液の PTH を測定すべきと思われた。

上皮小体嚢胞と胸腺嚢胞とは密接な関係があるが、発生学的にみると下上皮小体と胸腺は同じ第3咽頭嚢から発生し、その過程で第3咽頭嚢は胸腺咽頭管を形成する。現在のところ、上皮小体嚢胞や胸腺嚢胞はこの胸腺咽頭管の遺残物から生じたものと考えられている。これは上皮小体嚢胞のほとんどが甲状腺下極周囲に生じており、すなわち第3咽頭嚢由来と推定されること、また上皮小体嚢胞と胸腺嚢胞の内面の上皮に類似性がみられること²⁾などがあげられている。上記のような発生学的見地からみると、本症例のような両者の鑑別が困難な症例がありうるといえる。

ま と め

1) 肉眼的, 病理組織学的に胸腺嚢胞が疑われたが, 内容液が PTH 高値であり, また多切片による詳細な検討で嚢胞壁の一部に上皮小体の主細胞を認めたことより上皮小体嚢胞と診断した1例を報告した。

2) 上皮小体嚢胞と胸腺嚢胞とは病理組織学的検討のみでは鑑別が困難な場合があり, 内容液の PTH の検討が参考になる。

稿を終えるに当たり, 御校閲を頂きました京都大学医学部耳鼻咽喉科学教室本庄 巖教授に深謝いたします。また御助言を頂きました天理よろづ相談所病院医学研究所小橋陽一郎先生に感謝いたします。

SUMMARY

A case of a superior mediastinal cyst, diagnosed as a parathyroid cyst for high parathyroid hormone content in the fluid, is presented. A 47-year-old man was admitted to our hospital because of the abnormal shadow on chest X-ray films. Clinical examination showed a very soft swelling above the sternum, which was not moving with deglutition. Ultrasonography, with CT scan and MRI revealed a cystic mass located in the superior mediastinum. The serum calcium level was normal. At surgery, a 54×40×40 mm thin-walled cyst was removed through a collar incision. It contained straw-colored and serous fluid. Microscopically, the cyst wall was composed of fibrous tissue and atrophic thymic tissue, and was lined with a single

layer of cuboidal cells. Such histological finding suggested thymic cyst, but, on the other hand, radioimmunoassay of the fluid demonstrated high level of parathyroid hormone. An additional microscopic examination showed cords of parathyroid cells in one area of the cystic wall, so the cyst was diagnosed as a parathyroid cyst. It was difficult to differentiate it from a thymic cyst without parathyroid hormone assay on the cyst fluid.

Parathyroid cysts and thymic cysts should be included in the differential diagnosis of superior mediastinal cystic masses. This case has suggested the probability of mistake in diagnosis between parathyroid cysts and thymic cysts if diagnosed only histologically, and the importance of parathyroid hormone assay on the cyst fluid for a diagnosis on parathyroid cysts, especially in differentiating them from thymic cysts.

It is known that the inferior parathyroid glands and the thymus develop from the third pharyngeal pouch. Both parathyroid cysts and thymic cysts are thought to arise from persistence of the thymopharyngeal duct originating in the third pharyngeal pouch, and this explains the similarity between parathyroid cysts and thymic cysts.

参考文献

- 1) Maxwell D.B. Horn R.C. Jr. et al.: Cysts of the parathyroid —report of three cases clinically simulating nodular goiter—. Arch Surg 64 : 208-213, 1952.
- 2) 古屋四郎, 三村 孝, 他 : 上皮小体嚢腫と頸部胸腺嚢腫. ホルモンと臨床 18 : 1015-1020, 1970.