

Editorial Comment

硬膜 inflammatory pseudotumor としての Rosai-Dorfman disease

広島大学大学院医歯薬学総合研究科脳神経外科 杉山一彦

硬膜には inflammatory pseudotumor という疾患が発生することはよく知られた事実であり、外科病理学や脳神経外科学の分野で興味を持たれている。硬膜 inflammatory pseudotumor には sarcoidosis, tuberculosis, gumma など、学生時代に硬膜以外の病変として病理実習で検鏡したもの、リウマチ性疾患、Wegener's granulomatosis などの内科学の免疫疾患で勉強したものなど、脳神経外科医となった後に硬膜疾患として改めて認識すべきものがまず挙げられる。次に好酸性肉芽腫、ラングハンス組織球症、(pseudotumor ではないが) 肉芽反応がきわめて強い germinoma, 悪性リンパ腫など、間脳下垂体系に好発する疾患群が存在する。これらは相互に鑑別を

要し、小さな手術標本で病理診断を下さなければならぬという悩ましい問題を有している。最後に本 Rosai-Dorfman disease や Castleman's disease, hypertrophic pachymeningitis などの比較的稀な疾患群がある。前二者は特異な病理像を呈し、Rosai-Dorfman disease は全身のリンパ節や骨病変を伴うことがあること、Castleman's disease は貧血やグロブリンの異常を伴うことが特徴であり、hypertrophic pachymeningitis は tuberculosis との鑑別が困難であることなどが臨床上重要である。本論文が読者の硬膜 inflammatory pseudotumor の知識をまとめる一助になることを期待するものである。

Sinus Histiocytosis with Massive Lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease) について

名古屋大学医学部脳神経外科 若林俊彦

Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman disease) は、1960年に Rosai と Dorfman が提唱した概念であり、一般的には良性の組織球の腫瘍内増生を認め、増殖した組織球は、原形質内に細かな空胞やおびただしい顆粒球を含む。ただし、分裂像を認めることは稀とされる。特徴的な病理所見としては、組織球による貪食作用であり、しばしばリンパ球が取り込まれている像に遭遇する (emperipolesis)。小児および若年成人に好発し、頸部のリンパ節が好発部位であるが、節外への進展もしばしば報告されている。今回のように中枢神経系への進展は、報告はあるが稀である。一般的に、頭蓋内へ進展するものは、①成人に多く、②硬膜を発生母地とする、③孤発性・多発性ともにある、などが特徴とされる。頭蓋内発症例における臨床症状は、頭蓋内圧亢進症状や巣症状であり、Rosai-Dorfman

disease の典型的な症状である、頸部リンパ節腫脹、発熱および体重減少を伴わない症例が多いとされる。MRI 画像所見では髄膜腫に類似しており、全摘出後は予後良好とされる。今回の報告症例は、①痙攣発作で発症し、②硬膜に接する多発例であり、③腫瘍全摘出後、経過観察のみで予後は良好である、④組織学におびただしいリンパ球や形質細胞の浸潤や、大型組織球の増生を認め、組織球には lymphophagocytosis も認めている、⑤免疫組織染色では S-100 protein, CD 68, $\alpha 1$ -antichymotrypsin が陽性を呈している、などの Rosai-Dorfman disease に特徴的な所見を認めているが、一方で、①血管撮影での腫瘍濃染像を認め、②発熱、頸部リンパ節腫脹、体重減少などは認められていないなど、鑑別診断に苦慮する所見であった点は、今後の診断・治療に大変参考になる報告と考えられる。