

リンパ濾胞過形成を背景に生じた 多房性胸腺嚢胞 (Multilocular Thymic Cyst : MTC) の一例

烏木提汗¹⁾, 齊藤彰俊¹⁾, 青柳かおり¹⁾, 井伊孝徳¹⁾, 小山敏雄²⁾

¹⁾山梨県立中央病院 放射線診断科

²⁾山梨県立中央病院 病理診断科

キーワード

multilocular thymic cyst, thymic hyperplasia, Sjögren syndrome

©日本放射線科専門医会・医会

本症例報告において、利益相反はありません。

緒言

多房性胸腺嚢胞は多房性を呈する嚢胞で炎症性機転によって生じる後天性病変と考えられている。今回、リンパ濾胞過形成を背景に発生し、診断にMRIが有用であった一例を経験したので報告する。

症例

60代男性。両上肢や右下肢末梢のしびれ感があり、シェーグレン症候群及びそれに伴う末梢神経障害の疑いとして、近医で加療されていた。診断については近医のリウマチ膠原病科及び神経内科で精査され、末梢神経伝導速度検査で有意な異常所見はなく、生検は施行されていなかった。血清学的に自己抗体陽性のみであり、シェーグレン症候群の診断基準は満たしていなかった。以前より前縦隔腫瘍が指摘されており、リンパ濾胞過形成として経過観察されていた。今回検診時のCT検査で胸腺腫瘍の疑いを指摘され、診断と治療目的に当院呼吸器外科を紹介受診された。

既往歴：睡眠時無呼吸症候群、むずむず脚症候群、良性発作性頭位めまい症、適応障害。

身体所見：特記すべき所見なし。

血液検査：血算、生化学に特記すべき所見なし。CEA 2.9 ng/ml, SCC 1.4 ng/ml, NSE 8.6 ng/ml, SLX抗原 30 U/ml, CYFRA<1.0 ng/ml, sIL-2R 401 U/ml, LDH 168 U/l。腫瘍マーカーの上昇なし。自己抗体は7年前の近医のデータで抗核抗体ANA 64倍, ssDNAIgG 37 AU/ml, dsDNAIgG 14IU/ml, SS-A/ROAb 64倍。

胸部単純CT (Fig.1)：前縦隔に軟部濃度結節を多数認めた。病変全体のサイズは介在する前縦隔の脂肪組織を含め、62×23×104mmと計測した。15年前のCTでは50×15×104mmと計測され、長期の経過で増大していた。

胸部単純MRI (Fig.2)：前医で5年前にMRIが撮影されており、前縦隔にT2WI, STIRで高信号や一部低信号を示す腫瘍を認めた。T2WIでは薄い壁や隔壁を認め、多房性嚢胞を疑った(A, B矢印)。その他にも多数の結節を認め、T1WI in phaseに比してopposed phaseで信号低下を認めた(C, D矢頭)。

¹⁸F-FDG PET/CT (Fig.3)：前縦隔に多発する結節のFDG集積はSUVmax=2.76と計測され、有意な集積は認めなかった。

治療経過：リンパ濾胞過形成と多房性胸腺嚢胞と考えられたが、増大傾向を認めたことから胸腺腫を否定できず、

受領：2024年9月11日 採択：2024年12月19日

責任著者：齊藤 彰俊

山梨県立中央病院 放射線診断科

〒400-0027 山梨県甲府市富士見1丁目1番1号

E-mail: saitou-bfpj@ych.pref.yamanashi.jp

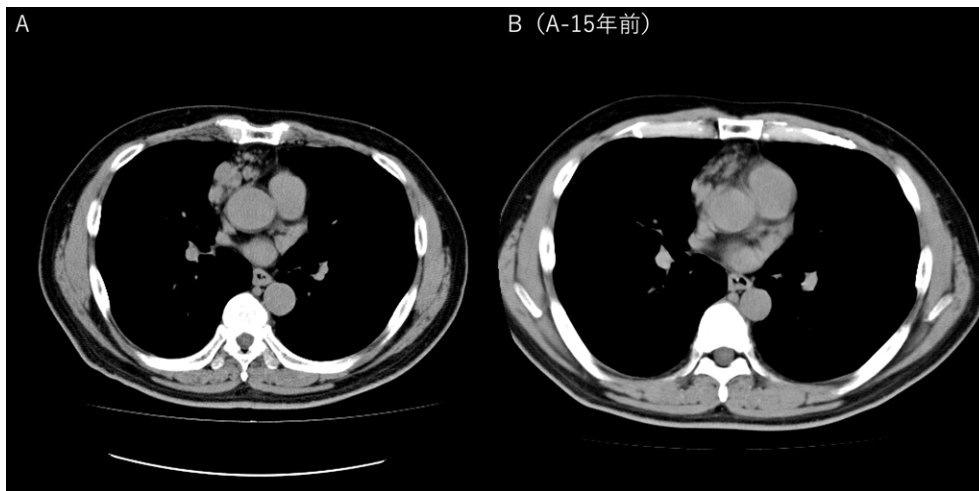


図1 前縦隔に軟部濃度結節を多数認めた。15年前のCTと比較して、長期の経過で増大していた。

Fig.1 Multiple soft-tissue-density nodules were present in the anterior mediastinum. Compared to a CT examination conducted 15 years ago, the size of the nodules had increased.

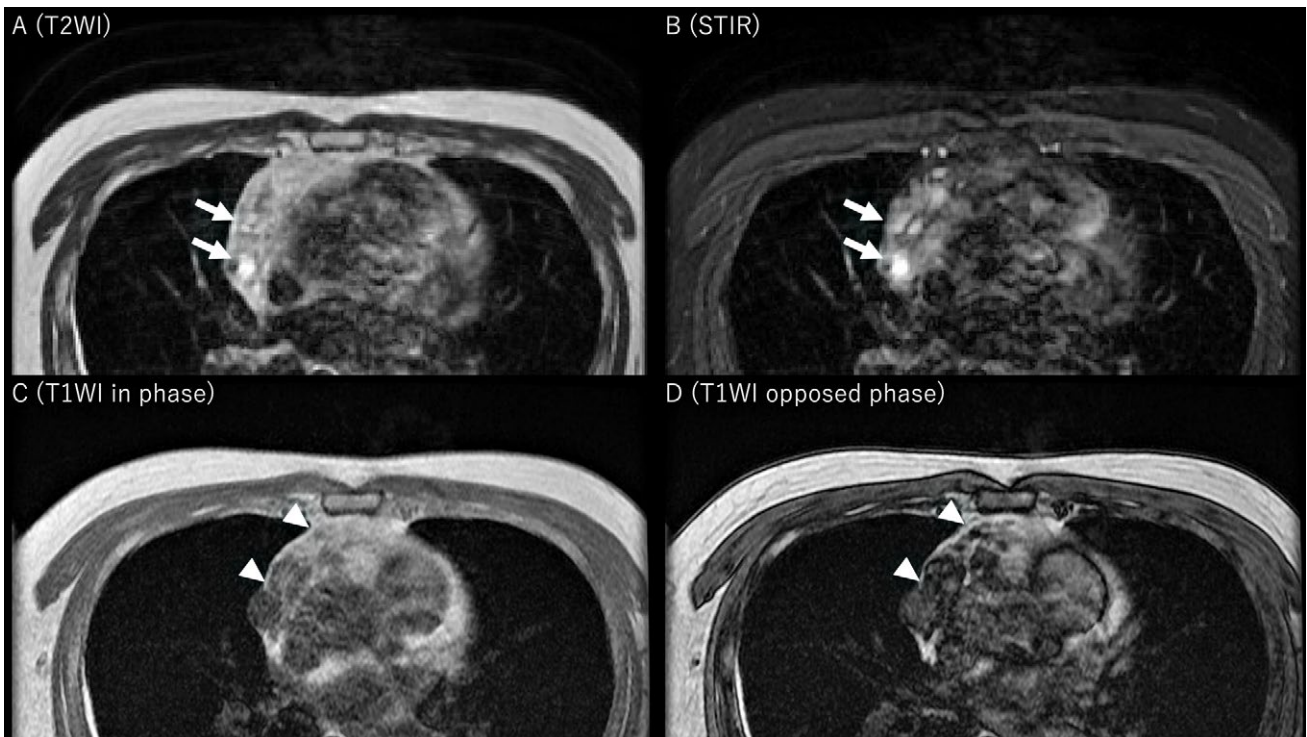


図2 前縦隔にT2WI, STIRで高信号や一部低信号を示す腫瘍を認めた。T2WIでは薄い壁や隔壁を認め、多房性嚢胞を疑った(A, B矢印)。その他にも多数の結節を認め、T1WI in phaseに比してopposed phaseで信号低下を認めた(C, D矢頭)。

Fig.2 A mass was observed in the anterior mediastinum, showing high signal intensity with some low signal intensity on T2WI and STIR. Thin walls were observed on T2WI, indicating a multilocular cyst (A,B arrow). Multiple nodules were observed, showing signal attenuation on the opposed phase compared to the in phase on T1WI (C,D arrowhead).

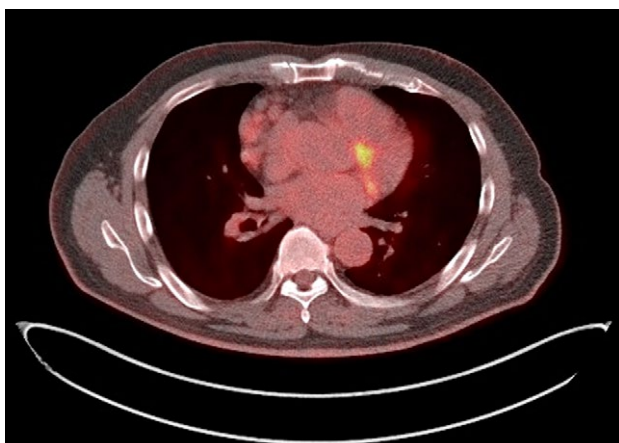


図3 ^{18}F -FDG PET/CTでは、前縦隔に多発する結節のFDG集積はSUVmax=2.76と計測され、有意な集積は認めなかった。

Fig.3 On ^{18}F -FDG PET/CT, multiple nodules in the anterior mediastinum showed FDG uptake with SUVmax=2.76, indicating no apparent FDG uptake.

摘出術が行われた。

病理所見 (Fig.4-5) : 肉眼的には、黄色調の充実部とゼラチン状の内容物を入れた小嚢胞の集簇から構成されていた。組織学的には、充実部はハッサル小体を含む胸腺組織であり、多数のリンパ濾胞が形成されていた。集簇するリンパ球は異型に乏しく、免疫染色でCD20陽性Bリンパ球は濾胞に、CD3陽性Tリンパ球は濾胞周囲に分布していた。サイトケラチン(AE1/AE3)の免疫染色でlymphoepithelial lesionは明らかでなかった。 κ 、 λ の免疫染色で軽鎖制限は認めなかった。以上より、MALTリンパ腫を疑う所見はなく、リンパ濾胞過形成と診断された。一方で、嚢胞成分は組織学的に異型に乏しい扁平上皮や線毛上皮で裏打ちされた嚢胞であり、多房性胸腺嚢胞と診断された。

術後経過 : 再発所見は認めていない。

考 察

胸腺嚢胞は前縦隔腫瘍の3-5%を占める比較的稀な疾患である¹⁾。多房性胸腺嚢胞は1991年にSusterらにより報告され、胸腺嚢胞のうち、多房性で発症に炎症が関与しているとされる²⁾。後天性の炎症反応によりハッサル正体などを含む髄質上皮由来の構造の嚢胞変化によると推定されている²⁾。自己免疫性疾患(シェーグレン症候群、全身性エリテマトーデス、重症筋無力症)、腫瘍(胸腺腫、胸腺癌、MALTリンパ腫、ホジキンリンパ腫、胚細胞腫瘍)、感染症(ヒト免疫不全ウイルス)、リンパ濾胞過



図4 肉眼像では充実部と嚢胞の集簇が認められた。嚢胞はゼラチン様の内容物で満たされていた。

Fig.4 A cluster of cysts and solid component was observed. The cysts were filled with gelatinous contents.

形成などとの関連が示唆されている²⁻⁵⁾。CTでは単房性あるいは多房性の腫瘍として描出され、しばしば軟部濃度を示す充実部を伴う⁶⁾。MRIでは、嚢胞は充実性腫瘍よりもT2WIで有意に高い信号を示すが、嚢胞内の出血や炎症によりT2WIの信号が低下すると、充実性腫瘍と類似した信号を示すことがある⁷⁾。 ^{18}F -FDG PET/CTでは炎症に伴いFDG集積を認める報告がある³⁾。本症例においては、 ^{18}F -FDG PET/CTで有意なFDG集積は認められなかった。リンパ濾胞過形成の診断にはMRIのchemical shiftが有用で、リンパ濾胞過形成はT1WI opposed phaseでin phaseと比較して信号低下を示す⁸⁾。このことから、多房性胸腺嚢胞とリンパ濾胞過形成の鑑別にはMRIのchemical shiftが有用で、本症例においては、MRIでT1WI opposed phaseで信号低下を示す充実部と、T2WIやSTIRで同定できる嚢胞部が分離でき、それぞれ病理学的にリンパ濾胞過形成と多房性胸腺嚢胞と確認された。また、MALTリンパ腫との鑑別については、MALTリンパ腫は多房性の嚢胞や嚢胞と充実部の混在を示すことが多く、T2WIで多房性の嚢胞を認めた場合は診断に有用な可能性があるとして報告されている⁹⁾。本症例でも病理学的にMALTリンパ腫との鑑別が問題となったが、画像上はoverlapする部分が多く、術前にMALTリンパ腫と鑑別することは難しかったと考えられる。また、長期経過で緩徐な増大傾向を認めたが、組織学的に腫瘍性病変はなく、慢性炎症による嚢胞内の液体貯留の増加や、リンパ濾胞の増大が要因と推測された。

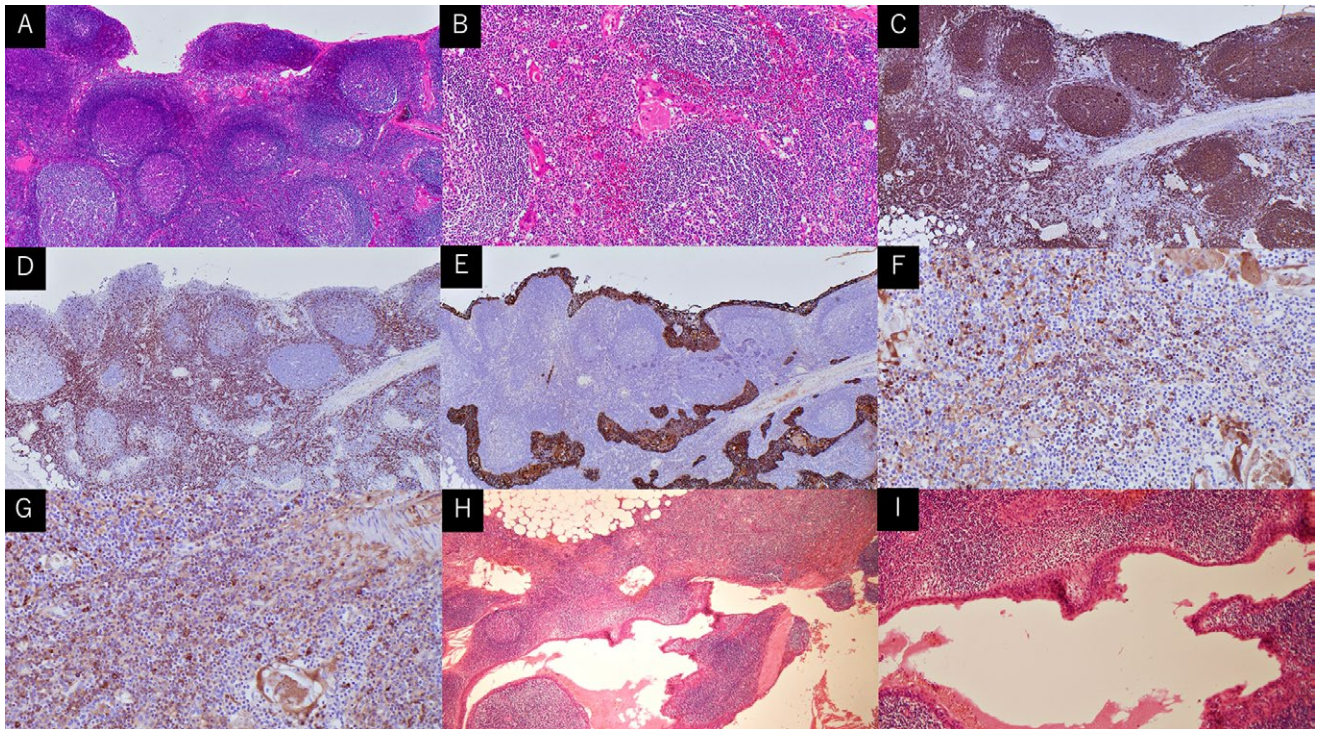


図5 組織学的には、充実部はハッサル小体を含む胸腺組織であった(A, B)。多数のリンパ濾胞が観察され、リンパ球に異型は認められなかった。免疫染色では、CD20陽性Bリンパ球は濾胞に分布し(C)、CD3陽性Tリンパ球は濾胞周囲に分布していた(D)。サイトケラチン(AE1/AE3)の免疫染色では、明らかなlymphoepithelial lesionは認められなかった(E)。 κ 鎖(F)と λ 鎖(G)の免疫染色では明らかな軽鎖制限は認められなかった。嚢胞は扁平上皮や線毛上皮で裏打ちされていた(H, I)。腫瘍性病変は認められなかった。

Fig.5 Histologically, the solid component was thymic tissue containing Hassall's corpuscles (A,B). Numerous lymph follicles were observed. No atypia was observed in the lymphocytes. The immunohistochemistry evaluation revealed that CD20-positive B lymphocytes were distributed within the follicles (C) and CD3-positive T lymphocytes were distributed around the follicles (D). In immunohistochemistry with cytokeratin (AE1/AE3), no lymphoepithelial lesion was observed (E). In immunohistochemistry with κ chain (F) and λ chain (G), no light chain restriction was observed. The cysts were lined with squamous epithelium or ciliated epithelium (H,I). No neoplastic lesion was observed.

結語

リンパ濾胞過形成を背景に生じた多房性胸腺嚢胞の一例を経験した。リンパ濾胞過形成と多房性胸腺嚢胞の診断にはchemical shiftを用いたMRIが有用であった。

参考文献

- 1) Kondo K, Miyoshi T, Sakiyama S, Shimosato Y, Monden Y. Multilocular thymic cyst associated with Sjögren's syndrome. *Ann Thorac Surg.* 2001;72:1367-9.
- 2) Suster S, Rosai J. Multilocular thymic cyst: an acquired reactive process. Study of 18 cases. *Am J Surg Pathol.* 1991;15:388-98.
- 3) Kim JS, Cha EJ. A Rare Case of Multilocular Thymic Cyst with Follicular Lymphoid Hyperplasia: Radiologic and Histopathologic Features. *Nucl Med Mol Imaging.* 2016;50:161-3.
- 4) Izumi H, Nobukawa B, Takahashi K, et al. Multilocular thymic cyst associated with follicular hyperplasia: clinicopathologic study of 4 resected cases. *Hum Pathol.* 2005;36:841-4.
- 5) Avila NA, Mueller BU, Carrasquillo JA, Kontny HU, Jaffe ES, Pizzo PA. Multilocular thymic cysts: imaging features in children with human immunodeficiency virus infection. *Radiology.* 1996;201:130-4.
- 6) Choi YW, McAdams HP, Jeon SC, et al. Idiopathic multilocular thymic cyst: CT features with clinical and histopathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol.* 2001; 177:881-5.
- 7) Hwang EJ, Paek M, Yoon SH, et al. Quantitative Thoracic Magnetic Resonance Criteria for the Differentiation of Cysts from Solid Masses in the Anterior Mediastinum. *Korean J Radiol.* 2019;20:854-861.
- 8) Inaoka T, Takahashi K, Mineta M, et al. Thymic hyperplasia and thymus gland tumors: differentiation with chemical shift MR imaging. *Radiology.* 2007;243:869-76.
- 9) Kuroki S, Nasu K, Murakami K, et al. Thymic MALT lymphoma: MR imaging findings and their correlation with histopathological findings on four cases. *Clin Imaging.* 2004;28:274-7.

A Multilocular Thymic Cyst That Arose Against a Background of Follicular Lymphoid Hyperplasia

Tihan Wumu¹⁾, Akitoshi Saito¹⁾, Kaori Aoyagi¹⁾, Takanori Ii¹⁾, Toshio Oyama²⁾

¹⁾Department of Radiology, Yamanashi Prefectural Central Hospital

²⁾Department of Pathology, Yamanashi Prefectural Central Hospital

Abstract

Multilocular thymic cyst is a relatively rare cyst that exhibits multilocularity. We report the case of a patient in whom a multilocular thymic cyst arose against a background of follicular lymphoid hyperplasia, in which MRI was useful for the diagnosis. The patient was a male in his 60s who had been treated for suspected Sjögren syndrome and associated peripheral nerve disorders. He had been under observation for an anterior mediastinal mass suggesting follicular lymphoid hyperplasia. He presented to our hospital after being flagged for suspicion of a thymic tumor on screening CT.

At his presentation, multiple soft-tissue-density nodules were observed in the anterior mediastinum on CT, and the nodules increased in size over time. MRI with T2WI and short-TI inversion recovery techniques revealed a multilocular cyst. Multiple nodules were also observed, showing signal attenuation on the opposed phase compared to in phase on T1WI. 18F-FDG PET/CT showed FDG uptake with the SUVmax 2.76, and no apparent FDG uptake was detected.

The differential diagnosis considered a multilocular thymic cyst with follicular lymphoid hyperplasia, and the cyst's surgical excision was performed. Histologically, extensive follicular lymphoid hyperplasia was observed in the background thymic tissue, with multilocular cysts lined by squamous or ciliated epithelium. The conclusive diagnosis was thus a multilocular thymic cyst arising against a background of follicular lymphoid hyperplasia. This patient's case demonstrates that MRI with chemical shift imaging is useful for diagnosing follicular lymphoid hyperplasia and multilocular thymic cysts.

Keywords

multilocular thymic cyst, thymic hyperplasia, Sjögren syndrome