

症例 5 11 歳 男児

武藤 絢子（成育医療センター 放射線診療部）

問題

《主訴》

頭痛

《臨床経過》

APL（Acute Promyelocytic Leukemia）に対する地固め療法中に、4日目から頭痛が出現。アセトアミノフェン内服で経過観察したが、症状改善しないため受診。

《身体所見》

項部硬直、jolt accentuation など 髄膜刺激症状（-）。明らかな神経学的異常（-）。

《血液検査》

異常なし

《髄液検査》

無色透明、初圧 560 mmH₂O、細胞数・蛋白数増加なし

診断は？

解説

《画像所見》

FLAIR 像では頭蓋内に明らかな異常を認めない（Fig. 1, 2）。脂肪抑制 T2 強調冠状断像では両側視神経周囲のくも膜下腔の拡大を認める（Fig. 3）。眼窩内に着目すると、FLAIR 像では両側視神経が蛇行・屈曲して認められる（Fig. 1）。造影 MRI では頭蓋内および視神経に異常造影効果を認めない（Fig. 4, 5）。

《診断》

ATRA 内服に伴う Pseudotumor Cerebri（PTC）

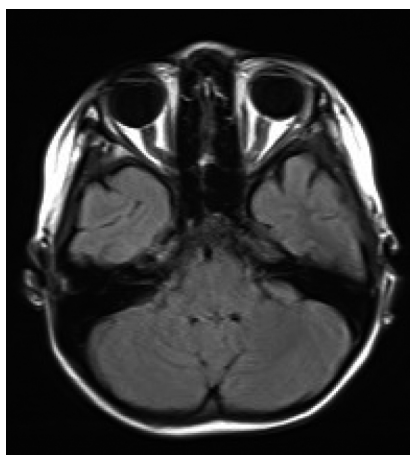


Fig. 1 FLAIR 像

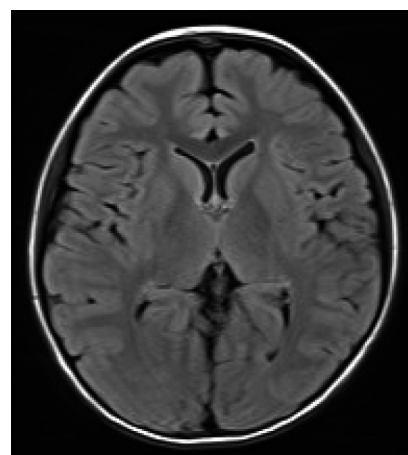


Fig. 2 FLAIR 像

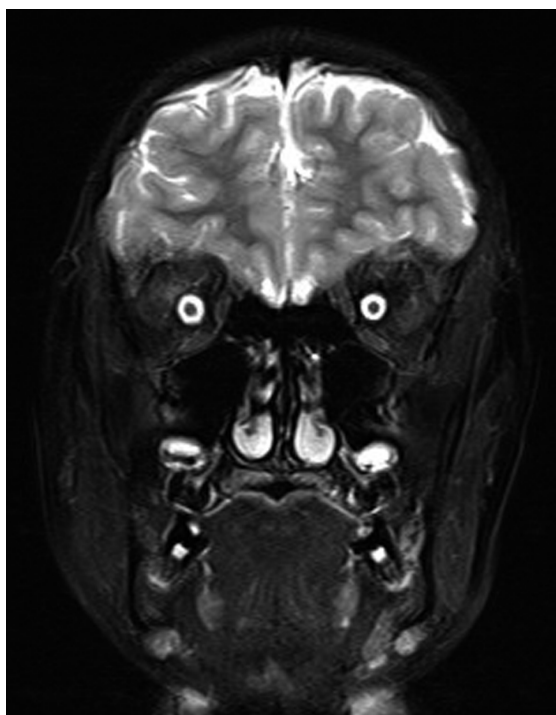


Fig. 3 T2 強調脂肪抑制像

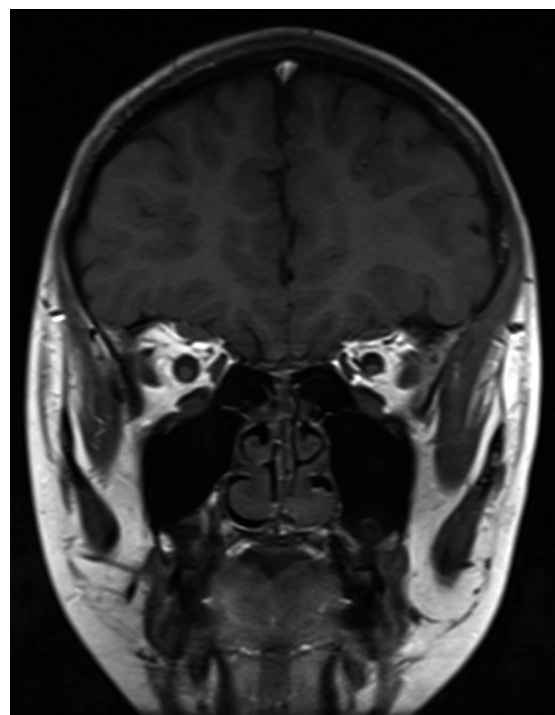


Fig. 4 T1 強調画像

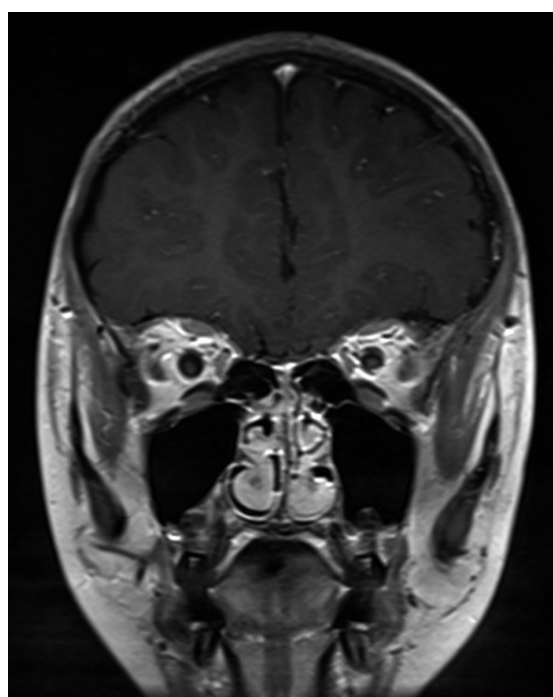


Fig. 5 造影後 T1 強調画像

Table 1 PTC 診断基準 (Modified Dandy criteria)¹⁾

- | | |
|---|---|
| ① | 頭蓋内圧亢進症状→頭痛, 嘔気, うっ血乳頭など |
| ② | 髄液圧亢進 ($\geq 25 \text{ cmH}_2\text{O}$) および髄液成分の異常がない |
| ③ | 外転神経障害以外の神経学的異常を認めない |
| ④ | MRI や造影 CT で水頭症や腫瘍を認めない |

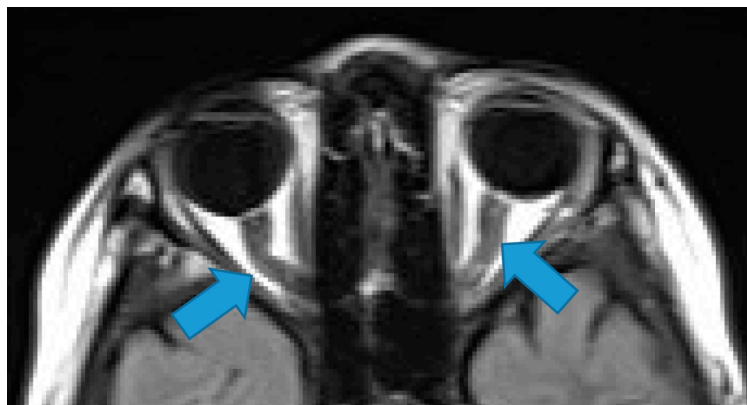


Fig. 6 Fig. 1a の眼窩部拡大

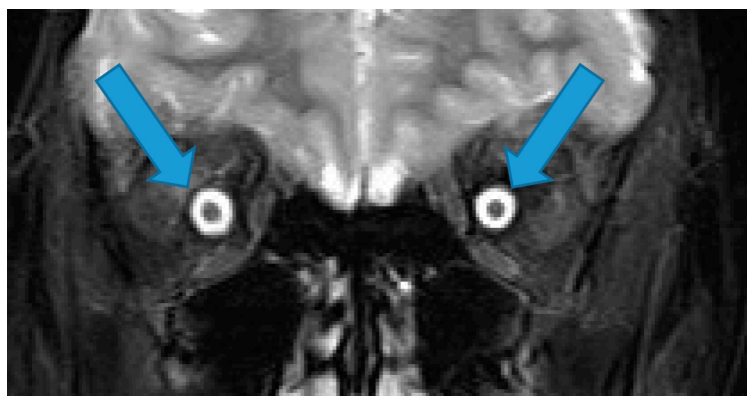


Fig. 7 Fig. 3 眼窩部拡大

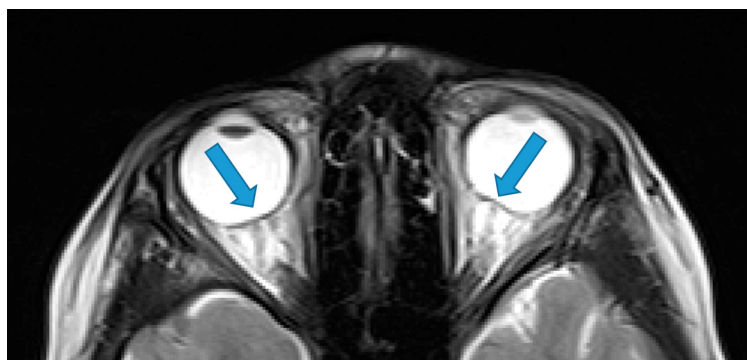


Fig. 8 T2 強調像横断像（眼窩拡大）

《解説》

Pseudotumor Cerebri (PTC) は腫瘍以外の原因で生じる頭蓋内圧亢進を示し、特発性と二次性に分類される。診断基準を **Table 1** に示す¹⁾。二次性の原因は代謝性疾患、慢性呼吸器疾患や感染症など様々であるが、薬剤性も含まれる。原因となる薬剤としてはオールトランス型レチノイン酸 (all-trans retinoic acid: ATRA)、テトラサイクリン系、成長ホルモン、シクロスポリンなどが報告されている²⁾。

PTC の画像所見は頭蓋内圧亢進および乳頭浮腫を反映して以下の所見が挙げられる²⁾。

1. 視神経の蛇行
2. 視神経周囲のくも膜下腔の拡大
3. 眼球後方の平坦化

4. 下垂体の扁平化
5. 眼球内の視神経の突出
6. 視神経の造影効果
7. Empty sella
8. 脳室の狭小化

本例では視神経の蛇行 (**Fig. 1, 6**) 視神経周囲のくも膜下腔の拡大 (**Fig. 3, 7**), また, T2 強調横断像 (追加画像 **Fig. 8**) では, 眼球後方の軽度平坦化が認められた。

APL は他の白血病と異なり, PML/RAR α 融合遺伝子に作用する ATRA と亜ヒ酸 (arsenic trioxide: ATO) の有効性が確立されており, 比較的高い治癒率が報告されている³⁾。APL の治療ではいずれの治療段階においても ATRA が併用されることが多い。ATRA による合併症は成人よりも小児に多く, 小児 APL の PTC 発症率は約 9% と報告されており⁴⁾, 稀な病態ではない。本症例は APL 地固め療法中で ATRA と ATO が使用されていた。治療は症状改善まで ATRA を休薬し, 頭蓋内圧亢進に対しては症状・経過に応じ炭酸脱水素酵素阻害薬や利尿剤, 腰椎穿刺による減圧などの対症療法が行われる。そして, ATRA は有効性が高いため, 症状改善後に減量して治療を再開する。

ATRA による合併症である PTC について放射線科医も共有すべき情報と思われた。そして, 小児 APL 治療中に頭痛や視野異常をきたした場合には, PTC を念頭において, 頭部スクリーニングに加え眼窩を中心とした適切なシーケンスを追加することにより早期診断および治療方針の決定の一助となると考えられた。

文 献

- 1) Friedman DI, Jacobson DM: Diagnostic criteria for idiopathic intracranial hypertension. *Neurology* 2002; 59: 1492–1495.
- 2) Degnan AJ, Levy LM: Pseudotumor cerebri: brief review of clinical syndrome and imaging findings. *Am J Neuroradiol* 2011; 32: 1986–1993.
- 3) 日本血液学会編：造血器腫瘍診療ガイドライン 2013 年版。東京，金原出版，2013。
- 4) Ablat O, Ribeiro RC: How I treat children and adolescents with acute promyelocytic leukaemia. *Brit J Haematol* 2014; 164: 24–38.