

症例1 解答

■ 施設名

東京医科大学病院

■ 発表者

勇内山大介

■ 最終診断名

左海綿静脈洞部アスペルギルス症

■ 画像所見

単純CTにて左Meckel腔から左海綿静脈洞部にかけて灰白質と同等の濃度を呈する軟部影が認められる。周囲には明確な骨破壊像は認められず、脳実質に浮腫は認められない。T1強調像では同部位に白質と同等～やや高濃度な軟部信号域が認められる。T2強調像では低信号域と高信号域が混在している。また左正円孔や卵円孔にも同様の信号域が進展している。拡散強調像では軽度の信号異常を認める。ADC mapでは拡散強調像の画像と比べて信号低下が目立っており、T2 dark throughが示唆される。造影T1強調像ではT2強調像の低信号域に一致した造影効果が認められ、T2強調像の高信号域に一致する部位は造影効果が欠損している。

■ 解説

extradural approachによる生検術が行われた。左V3と大錐体神経の間に灰白質調で弾性硬の腫瘍が認められた。切開を加えると膿汁が漏出し、迅速病理にてアスペルギルス菌体と肉芽腫が認められ、Mass reductionを行って閉頭した。切開部は海綿静脈洞部に一致しており、診断は左海綿静脈洞部アスペルギルス症となった。同様の信号域が正円孔や卵円孔、Meckel腔にも進展しており、病変の進展が考えられる。感染経路としては鼻副鼻腔心筋症からの連続進展が多いが、本症例では副鼻腔炎が認められなかった。リウマチに対して治療中であり、免疫不全状態であることから、僅かな感染から海綿静脈洞部に進展した可能性が考えられる。T2強調像で低信号を呈した部位は肉芽腫、高信号を呈していた部位は膿瘍と考えられる。T2強調像で低信号を呈する理由はマンガンの影響と考えられており、ADCの低下もこちらの影響と考えられる。T2強調像で低信号を呈する肉芽腫性疾患で、壊死を伴う疾患として結核が鑑別と考えられる。これらと比べてアスペルギルスは免疫不全患者で生じやすく、結核は健常者でも生じると報告されている。その他、アスペルギルス症では炎症反応が非常に高い、単純CTで濃度が高い、周囲に骨浸潤が見られるといった特徴があり、結核では炎症反応の上昇が経鼻、骨浸潤に乏しいという特徴がある。非提示であるが、本症例でも周囲の骨に緩徐に進行する溶骨性変化が認められた。また罹患神経の機能予後としてはアスペルギルス症では不良であり、結核では良好と報告されており、臨床経過に差がある。実際本患者は治療介入した後も三叉神経痛が改善せず、徐々にADLが低下し、最終的には亡くなられた。またTorosa-Hunt症候群と誤診されて症状が悪化したという報告も存在している。海綿静脈洞アスペルギルス症は稀な疾患ではあるが、CTやMRIの詳細な所見の拾い上げとT2強調像で低信号という特徴的な所見に気付けば診断にたどり着くことが可能な疾患と考え、今後の画像診断の参考にして頂きたい。

症例2 解答

■ 施設名

神奈川県立こども医療センター

■ 発表者

森田 有香

■ 最終診断名

軟骨低形成症

■ 画像所見

MRI T1強調像およびT2強調像で、両側側頭葉内側底部より垂直に入る異常な脳溝を認め、側脳室下角の形態も変形している。これらはtemporal lobe dysgenesisと呼ばれる所見である。この異常な脳溝の周囲に多小脳回などは認められず、皮質そのものに異常はない。その他、脳実質に異常信号、形成異常を認めない。延髄頭髓移行部に異常を認めない。

■ 解説

軟骨低形成症(hypochondroplasia)は、近位肢節により強い四肢短縮型の低身長をきたす骨系統疾患である。多くはfibroblast growth factor receptor 3 (FGFR3)遺伝子異常が原因で、遺伝形式は常染色体優性遺伝を示す。軟骨無形成症と鑑別困難な重症例から身長の高い正常人と鑑別困難な軽症例まで表現型の幅は広い。発生頻度は、最も頻度の高い骨系統疾患である軟骨無形成症(約1人/2万出生)の1/8 - 1/12程度とされるが、軽症例では未診断のものも多数存在するものと推察される。軟骨低形成症では約9%で軽度の精神発達遅滞が認められる。

両側側頭葉の形成異常(temporal lobe dysgenesis)は、FGFR3遺伝子が側頭後頭葉の皮質形成に関与しているために生じると考えられている。FGFR3遺伝子異常の疾患スペクトラムである、軟骨低形成症、致死性骨異形成症では高頻度で見られるが、軟骨無形成症ではあまり認められない。

軟骨低形成症は、軟骨無形成症と比較すると臨床所見も単純X線写真所見も軽度で診断困難なこともある。低身長精査で頭部MRIを行った際などにtemporal lobe dysgenesisに気づくことができれば診断の手がかりとなり得る。

症例3 解答

■ 施設名

群馬大学医学部附属病院

■ 発表者

高瀬 彩

■ 最終診断名

孤立性線維性腫瘍 (solitary fibrous tumor)

■ 画像所見

右肺下葉に10cmを超える境界明瞭で分葉状の腫瘍性病変があり、10年の経過で圧排性に増大している。主な部分はMRIでT2WI低信号を示し漸増性に造影され、拡散制限がある。内部にはほかに石灰化を散見し、血管増生、壊死や嚢胞変性がある。脂肪は指摘できない。FDG集積は軽度であり、MIP画像からははっきりとした転移らしい病変は指摘できない。

■ 解説

SFTは線維芽細胞様の紡錐形細胞が、豊富な膠原線維や鹿角様の拡張血管を伴って、特定の配列を示さずに増殖する像を特徴とする間葉系腫瘍である。2013年に明らかになったNAB2-STAT6融合遺伝子の存在が特徴のひとつであり、2020年に改定されたWHO分類第5版にも明記された。SFTの発生部位は胸膜が30%程度と最も多いが、全身どこにでも生じうる。本症例のような肺原発の報告は少ない。性差はなく、中年の患者が多い。10-30%で転移や再発といった悪性の経過をたどる。SFTの悪性を示唆する所見としてこれまで挙げられているのは、細胞密度の増加、核分裂像の増加(≥4個/10HPF)、出血・壊死、腫瘍サイズ(>10cm)、多型核といった項目であるが、WHO分類第5版では点数により転移リスクを低～高リスクの3段階に分けて予測するための評価方法も示されている。

SFTの合併症として、低血糖(Doege-Potter Syndrome)や肥厚性骨関節症(Pierre Marie-Bamberger症候群)がある。本症例ではウェスタンブロットイングおよび免疫染色で、血清・腫瘍組織から10-20kDaの高分子量IGF-2が検出され、Doege-Potter Syndromeであることが判明した。主訴であった低血糖による意識障害は手術後すみやかに改善した。

※肺原発のSFTは珍しく、画像のみではほかの間葉系腫瘍も除外できないかもしれませんが、低血糖(意識障害とばかさせていただきました)とあわせて診断に結び付けられればと思い出題させていただきました。

症例4 解答

■ 施設名

順天堂大学

■ 発表者

藤榮 博史

■ 最終診断名

肺葉外肺分画症

■ 画像所見

胸部単純写真では縦隔左側の陰影拡大を認める。
胸部単純＋造影CTでは、縦隔左側に境界明瞭な腫瘍性病変を認める。病変の辺縁に造影効果を認め、内部には嚢胞性成分が疑われる。冠状断像では病変の尾側より連続する血管構造があり、左腕頭静脈に流入している。胸腺や甲状腺といった縦隔構造との明らかな連続性は指摘できない。
胸部単純MRIでは腫瘍内部はT2強調像で高信号を呈し、やはり嚢胞成分が主体であることが分かる。粗大な脂肪成分や出血成分は指摘できず、目立った拡散制限も認められない。

■ 解説

肺分画症は正常肺から分離された異常肺組織をもつ先天性肺疾患である。
分画肺が正常肺と胸膜を共有する肺葉内肺分画症と、固有の胸膜をもち胸膜外に存在する肺葉外肺分画症に分類される。
肺葉外肺分画症は肺分画症のうち約25%と比較的稀である。大動脈やその分枝を流入動脈に持つという点は肺葉内肺分画症と共通するが、肺葉内肺分画症の流出静脈が肺静脈であるのに対し、肺葉外肺分画症では奇静脈や下大静脈などの体循環系に流出するという点で異なる。局在の多くは左下葉に認められ、縦隔上部付近での報告は少ない。
本症例では手術所見にて縦隔左側に隣接して局在しており、左上葉の肺葉外肺分画症と考えられた。縦隔内にも発生することがあり、これらは縦隔上部に位置する嚢胞性病変の画像所見を呈した報告が多い。異常血管を同定することが診断のキーポイントとなるため、慎重に画像所見を確認することが重要である。ただし肺葉内肺分画症と比較して異常血管が細いとされており、画像所見や術中所見で異常血管を同定できないこともあるため、注意が必要である。本症例では術中に大動脈弓から連続する流入動脈を認めたものの、造影CTでこの動脈を同定することはできなかった。thin slice画像で確認できた可能性があるため、異常血管を疑う所見があった際には肺分画症を想起して再構成などを行うことも診断の上で重要と考える。

症例5 解答

■ 施設名

川崎市立多摩病院

■ 発表者

藤塚進司

■ 最終診断名

ノカルジアによる腎膿瘍

■ 画像所見

腹部CT: 左腎腫瘍あり。明らかな液体状の低吸収域はなし。わずかに周囲脂肪織濃度上昇あり。
MRI: DWIで強い拡散制限あり。T2WIで不均一な信号。明らかな出血や脂肪信号はなし。腎静脈に進展するよう
な所見あり。
胸部CT: 両肺に不整な結節が散見される。
1年前胸部CT: 両肺に不整な結節ないし腫瘍が散見され、一部に胸膜や縦隔に進展するような病変、小葉間
隔壁肥厚を伴う病変もみられる。

■ 解説

膠原病やステロイドユーザーに発症した肺ノカルジア症が腎に播種して腎膿瘍を形成した症例であった。
肺ノカルジア症の所見として、結節や空洞、小葉間隔壁肥厚があることが特徴的で、胸膜に沿った進展や胸
壁・縦隔へ浸潤する報告もあり、本症例も合致していた。
ノカルジアは慢性・亜急性・急性の化膿性または肉芽腫性炎症を引き起こすため、腎膿瘍の不均一性はそれ
を反映していたかと思われる。拡散制限が非常に強くみられた原因は詳細不明。
治療はST合剤が1stとなり、通常の抗生剤治療に反応しなかった経過と合致する。
再燃することもあり、本症例も一度改善していた肺野病変も再度出現していた。
本症例は尿培養でノカルジアを検出し、ST合剤での治療を開始したところ、改善が得られた。

症例6 解答

■ 施設名

昭和大学医学部放射線医学講座

■ 発表者

宗近次朗

■ 最終診断名

子宮広間膜から発生した乳腺型筋線維芽細胞腫
mammary-type myofibroblastoma (MTMF)

■ 画像所見

非造影CTでは子宮右側の子宮広間膜に境界明瞭で内部均一な低吸収腫瘍を認める。腫瘍内部に石灰化や出血はない。MRIでは腫瘍はT1WIで低信号、T2WIで辺縁部を低信号の結節構造があり、中心付近は高信号を呈する。Dixon法では腫瘍内部の一部がin phaseと比してopposed phaseで信号低下があり、脂肪成分が示唆される。腫瘍に拡散制限はみられない。造影ダイナミックでは、T2WIで低信号域に漸増性の増強効果を呈する。

■ 解説

乳腺型筋線維芽細胞腫(MTMF)は、1987年 Wargotzらが乳腺内に生じた間葉形由来の良性腫瘍として、はじめて報告された¹⁾。その後、2001年 McMenaminらが乳腺外に生じた病理組織学的に同一な腫瘍をMTMFと命名し、その疾患概念が確立された²⁾。現在まで180例ほどの報告があり、比較的まれな腫瘍とされている³⁾。好発年齢は40～60歳代で、男女比1.9:1で男性に多い⁴⁾。乳腺では閉経後女性や高齢男性の胸のしこりとして認めるが、乳腺外では会陰部、骨盤部、下肢、体幹部に多い。無痛性腫瘍で、画像で偶発的に発見されることが多い。予後は良好で、悪性化はなく再発転移はまれとされる。病理組織学的には被膜を有さない境界明瞭な病変で、異型の乏しい紡錘形細胞の束状配列と脂肪細胞の混在を特徴とする⁵⁾。免疫染色ではCD34, Desminが陽性を示し、孤立性線維性腫瘍や紡錘形細胞脂肪腫との鑑別点になる。MTMFは紡錘形細胞脂肪腫や富細胞性血管線維腫とともに染色体13q14上のRb1遺伝子欠損があり、同じ疾患スペクトラムを構成する腫瘍として考えられている⁶⁾。腫瘍細胞と間質成分の構成の多様性から、WHO分類では5つの亜型(fibrous/collagenized, epithelioid/deciduoid, palisading /schwannian-like, lipomatous, myxoid)に分類されている⁷⁾。画像所見としては、境界明瞭で内部不均一な分葉状腫瘍を示し、脂肪細胞を反映してT1WIで高信号を呈したり、紡錘形細胞や膠原線維を反映して造影増強効果を呈したり、粘液変性を反映してT2WIで著明な高信号を呈する。FDG PET では集積を認めるとの報告がある⁸⁾。ただし前述のとおり、さまざまな亜型が存在することと、介在する脂肪組織の量がさまざまであることから、症例によりMRIの所見に差があり術前診断は困難とされている。本症例では、腫瘍内に脂肪組織が介在するように存在しており、Dixon法が脂肪組織の同定に有用であったと考えられる。またT2WIで低信号域は紡錘形細胞や膠原線維を反映し、高信号域は腫瘍内浮腫を反映していた。MTMFの画像所見は、平滑筋腫、孤立性線維性腫瘍、脂肪肉腫などと類似することがあり、最終的には病理学的診断が必要となる。MTMFは切除後断端が陽性であっても再発することはほぼないため、過度な積極的治療を避けるべきである。放射線科医として脂肪性腫瘍を診た場合に、まれではあるがMTMFを鑑別疾患のひとつに挙げ、正確な管理について熟知しておく必要があると考える。

参考文献

- 1.Wargotz ES. Am J Surg Pathol 1987; 11: 493-502.
- 2.McMenamin ME. Am J Surg Pathol 2001; 25: 1022-1029.
- 3.早川 道. 皮膚病診療 2021; 43: 66-69.
- 4.Howitt BE. Am J Surg Pathol 2016; 40: 361-367.
- 5.Kuyumcu G. Skeletal Radiol 2017; 46: 1283-1291.
- 6.Magro G. Hum Pathol 2012; 43: 1887-1893.
- 7.WHO Classification of Tumours Editorial Board: Breast Tumours, 5th ed. 2019, 204-205.
- 8.Wickre M. Br J Radiol 2021; 94: 20201019.