

## 症例1 解答

### ■ 施設名

山形県立中央病院

### ■ 発表者

松枝 怜

### ■ 最終診断名

duropathy、古典型脳表ヘモジデリン沈着症

### ■ 画像所見

T2\*WIで小脳や後頭葉の脳表に沿って低信号域が認められ、後頭蓋窩主体の脳表ヘモジデロースと考える。小脳には萎縮あり。T2-VISTAでは、Th1-6レベルで硬外囊腹側の硬膜外腔に高信号を呈する液体貯留腔を認める。硬膜欠損による硬膜囊腹側のduropathy、脳表シデロースが疑われる。

### ■ 解説

脳表ヘモジデロースは、小脳失調、感音性難聴、ミエロパチーなどを主徴とし、小脳、脳幹部などの軟膜下にヘモジデリンが沈着する慢性進行性の疾患である。病初期では小脳のみヘモジデリン沈着を認め、小脳症状を認めない。ヘモジデリンが小脳で沈着しやすい理由は、他の部位と比較してフェリチン合成能が高いBergmann膠細胞を有するためと考えられている。進行した症例では側脳室上衣下にもヘモジデリン沈着を認める。脳表シデロースの原因として頭部や脊椎・背部の外傷、腕神経叢損傷、粘液乳頭状上衣腫などの腫瘍、AVM/AVFなどの血管性病変、また過去の硬膜内の手術歴が挙げられる。近年、硬膜の欠損あるいは異常により神経症状を呈する疾患群として“duropathy”という概念が提唱され、脳表ヘモジデロースの出血源としても注目されている。

duropathyでは硬膜欠損部から硬膜囊外に漏れ出した液体貯留腔が種々の大きさで認められる。thin slice画像において硬膜欠損部が確認できる事がある。本症例では硬膜欠損部は同定できなかった。脊髄造影後CTが確定診断において有用とする報告があるが、本症例では患者本人が侵襲性のある検査を希望しなかったため、施行されていない。

後頭蓋窩主体の脳表シデロースを見たら脊椎の出血源検索を行う必要がある。外傷、腫瘍、血管性病変に加え、duropathyは脳表シデロースの出血原因として重要であるが、本症例の様に硬膜囊腹側に小さい液体貯留腔として認めるのみの場合もあるため、thin slice画像を含め注意深く検索することが重要である。

## 症例2 解答

■ 施設名

札幌医科大学

■ 発表者

小野寺耕一

■ 最終診断名

中心性巨細胞肉芽腫 (central giant cell granuloma)

■ 画像所見

左側頭部に多房性嚢胞性腫瘤を認める。病変は硬膜外に位置しており、骨腫瘤と考えられた。病変により脳実質は圧排され変形していたが、脳実質に異常信号は認めなかった。病変は左側頭骨の内側へ膨隆し、内板優位の偏心性分布と膨張性発育を示しており、皮質骨は菲薄化していたが病変のサイズが大きい割には比較的保たれていた。病変の辺縁/周囲では頭蓋骨外板の一部に膨隆した部分を認め、側頭骨の破壊と外耳道/鼓室内や乳突蜂巣への軟部影の浸潤を呈しており、乳突蜂巣に液貯留を伴っていた。明らかな骨膜反応や骨硬化縁は認めなかった。

病変の嚢胞内はfluid-fluid levelを呈してT1強調像では高信号を示しており、出血が示唆された。病変の辺縁には造影CTで造影効果を示す充実性部分を認め、単純CTでは軟部濃度を示した。この充実部は造影MRIでは有意な増強効果を示さなかったが、T2\*強調像でblooming artifactを呈しており、ヘモジデリン沈着に伴う著明なT2\*短縮効果(磁化率効果)の方がガドリニウム造影剤によるT1短縮効果よりも強いと推察された。隔壁の一部にはMRIで増強効果を示す部分を認め、ヘモジデリン沈着が強くない部位のためと考えられた。

病変の充実部には99mTc-MDPの集積亢進を認めず、溶骨性腫瘤と考えられたが、辺縁/周囲には軽度の集積亢進を認めており、反応性の骨代謝亢進と考えられた。

■ 解説

中心性巨細胞肉芽腫 (central giant cell granuloma ; CGCG) は外傷や感染血管損傷などに起因する局所の外傷および出血に対する修復性の病変で、出血巣を中心に線維芽細胞と多数の多核巨細胞を伴う肉芽腫とされ、新の巨細胞腫とは区別される。神経線維腫やNoonan症候群、甲状腺機能亢進症などのホルモン異常や妊娠などで増大するとされている。小児や30歳以下の若年発症が70%で、女性に多い。以前は巨細胞修復性肉芽腫 (giant cell reparative granuloma ; GCRG) と呼ばれていたが、2017年のWHO組織分類の改訂により巨細胞性病変と骨嚢胞に分類され名称が変更された。

発症部位は顎骨に多いとされるが、頭蓋顔面骨、指趾の短管骨も好発部位とされ、脊椎にも認められる。CTでは骨膜反応や骨皮質の破壊像を示すものは少なく、骨の膨張性発育や皮質骨の菲薄化を認める。MRIでは線維化・出血・嚢胞を反映し、多彩な所見であることが多い。また動脈瘤様骨嚢腫と本疾患の充実性部分とはほぼ同一の病理組織学的所見を呈するため、両疾患はともに骨内の二次的な修復病変である可能性があり、それ故に巨細胞肉芽腫をsolid variant of aneurysmal bone cystと呼ばれていた。多くの巨細胞性病変においては動脈瘤様骨嚢腫に類似する嚢胞様二次性変化を伴うことが少なくないとされ、本症例においても同様の変化を認めていた。

病理学的には巨細胞腫と比べて多核巨細胞の出現分布が均一でなく、出血巣を中心とする巣状が特徴とされる。また巨細胞腫の病理像は血管の分布、出血、ヘモジデリンの沈着がともに少ないとされているが、中心性巨細胞肉芽腫では出血を伴うことが多く、出血やヘモジデリン沈着の周囲に多核巨細胞が集簇する傾向があるとされる。腫瘍内出血やヘモジデリン沈着が巨細胞腫よりも顕著とされ、本症例に合致すると考えられた。

治療は外科的搔爬が最も一般的で、術後再発率は10~15%とされる。本症例では術後5ヶ月で局所再発し、再手術にて中心性巨細胞肉芽腫の再発と診断された。その後は他院にて経過観察されている。

参考文献:

・Nemoto Y, et al: Central giant cell granuloma of the temporal bone. AJNR Am J Neuroradiol. 1995 Apr; 16(4 Suppl):982-5.

・Kin HJ, et al: Giant cell reparative granuloma of the temporal bone: MR findings with pathologic correlation. AJNR Am J Neuroradiol. 2003 Jun-Jul;24(6):1136-8

・Yoshimura J et al: Giant cell reparative granuloma of the temporal bone: neuroradiological and immunohistochemical findings. Neurol Med Chir (Tokyo). 2002 Nov; 42(11):510-5.

・Murphey MD et al: From the archives of AFIP. Imaging of giant cell tumor and giant cell reparative granuloma of bone: radiologic-pathologic correlation. Radiographics. 2001 Sep-Oct;21(5):1283-309.

・馬杉亮彦, 他: 下顎骨中心性巨細胞肉芽腫の1例. 日口外誌 57: 294-298 2011.

・佐藤春樹, 他: 下顎骨に生じた中心性巨細胞肉芽腫の1例. 口腔腫瘍 19: 221-226 2007.

まるわかり頭頸部領域の画像診断、頭頸部の画像診断 改訂第2版、知っておきたい顎・歯・口腔の画像診断、骨・軟部腫瘍の鑑別診断のポイント

### 症例3 解答

■ 施設名

旭川医科大学病院放射線科

■ 発表者

八巻 利弘

■ 最終診断名

Angiosarcoma of the right ovary

■ 画像所見

CTでは、右卵巣に径5×5.6×6.1cmの腫瘍が認められる。Dynamic contrast studyでは、一部に強い早期濃染が認められ、経時的に中心部に広がる造影パターンも見られた。その他の成分には極僅かな造影効果が見られるのみであった。MRIでは、同腫瘍はT2WIで高信号成分、低信号成分、およびmixed intensity成分の3つの成分に分けられ、高信号成分は比較的強い増強効果を示した。T1WIで高信号域が認められ、T2WIで低信号、DWIで著明な高信号を示し、血液成分と考えられた。病変の尾側方向に不整な腫瘍性病変が認められ、浸潤病変と考えられた。その他、CTで、肝表層、腹膜、腸間膜内に腹膜肥厚や結節構造が認められ、腹水貯留も認められた。傍大動脈リンパ節がやや目立つも有意な腫大でなかった。PET-CTでは、右卵巣腫瘍および腹膜播種巣に異常な集積が認められた。

■ 解説

卵巣に発生する肉腫は全卵巣悪性腫瘍の1%未満とされ、血管肉腫はさらに稀とされている。7～81歳の報告があり、平均年齢は48歳である。発生の原因としては、「脱分化」、「成熟嚢胞性奇形腫の悪性転化」、「原始胚細胞からの発生」、「yolk sac tumorにおける芽球性間質の転化」、など諸説ある。症例の半数以上は初診の段階で播種を来し、転移は肺転移の頻度が高いとされ、5年生存率10-35%と悪性度の高い腫瘍であると言える。卵巣原発血管肉腫の画像的報告は少ないが、他部位での画像報告を参考にすると、T2WI高信号成分の存在と、強い造影効果が特徴的と考えられるが、T2WI高信号成分に乏しい病変や、変性・壊死が広範囲に及ぶと鑑別は困難となる。また、前述した、初診で転移や播種が見られると、卵巣腫瘍の所見と合わせ、鑑別の一助となる可能性はある。治療は、ドキソルビシンやイホスファミドに良い反応を示した報告はあるが、進行例では手術、化学療法に抵抗性を示す。

## 症例4 解答

### ■ 施設名

東北大学病院

### ■ 発表者

青木 英和

### ■ 最終診断名

悪性リンパ腫, 基礎疾患: 毛細血管拡張性運動失調症 (ataxia telangiectasia)

### ■ 画像所見

骨盤部MRIでは、両側骨盤部～傍大動脈領域、左鎖骨上窩に腫大リンパ節と思われる腫瘤を散見する。左外腸骨リンパ節の腫大が顕著で、腫瘤周囲の脂肪抑制T2WI高信号域と造影効果を認め、腫瘤内部の造影効果不良を認める。脊椎や腸骨、大腿骨にも造影効果を伴う病変を散見する。頭部MRIでは、小脳の著明な萎縮を認める。SWIでは、右側頭葉、両側後頭葉皮質下に微小な出血を散見する。両側上顎洞は狭小で粘膜肥厚を認める。

### ■ 解説

毛細血管拡張性運動失調症 (ataxia telangiectasia: AT) は、小脳性運動失調、眼球結膜や皮膚の毛細血管拡張、易感染性、放射線高感受性、易発癌性を特徴とする、常染色体劣性遺伝の原発性免疫不全症候群の1つである。免疫不全により呼吸器、副鼻腔感染を繰り返し、種々の悪性腫瘍を生じる。DNA修復や細胞周期の制御に関与するATM遺伝子を責任遺伝子とし、変異によりT細胞やB細胞の遺伝子再構成が阻害され、免疫不全となりや易発癌性を生じる。本症例はIgG2低下とIgA欠損で小児科フォロー中であったが、小脳失調と眼球結膜の毛細血管拡張が出現し、ATが疑われ、AFPを測定したところ異常高値を示した。遺伝子検査でATの確定診断に至った。ATに発生する悪性腫瘍では白血病や悪性リンパ腫が頻度が高く、本症例はATの経過に典型的と考えられた。

## 症例5 解答

### ■ 施設名

岩手医科大学

### ■ 発表者

田村 明生

### ■ 最終診断名

NF1に合併した多発GIST

### ■ 画像所見

造影CTで骨盤内子宮背側には62mm大の造影腫瘍が見られた。腫瘍は充実部分が主体だが、腫瘍から流出する拡張静脈は腸間膜静脈に流入しており、子宮由来というよりは腸管由来の腫瘍と考えられた。ほかに十二指腸乳頭部付近に管腔外に発育する28mm大の多血性腫瘍が見られた。全身の皮膚に多数の結節が見られた。MRIでは骨盤内病変の充実部分はT1WIで筋肉と等信号、T2WIで軽度高信号を示した。DWIでは高信号で、ADC値は低下していた。Gdでは強い増強効果が見られた。拡張した腫瘍血管を示すflow voidも併存していた。

### ■ 解説

GISTは間葉系細胞由来の消化管粘膜下腫瘍の70～80%を占める。KIT蛋白質やCD34蛋白質を発現し形態学的に消化管のペースメーカーとして機能するとされるCajalの介在細胞(Interstitial cells of Cajal; 以下, ICCs)に類似しており、c-kit遺伝子のgain-of-function mutationはGIST発生の原因の一つとされる。GISTのほとんどは単発性で多くが胃に発生するが、neurofibromatosis type1: NF1に合併するGISTは、多発型であって多くの場合小腸に発現することが知られている。またその病態も異なり、NF1に合併するGISTではc-kit遺伝子やPDGFR $\alpha$ 遺伝子が突然変異を来す可能性が少ないため、GISTで有用とされているメチル酸イマチニブは効果が低いと推測されている。多発小腸腫瘍の鑑別に当たって、多発皮膚結節に気が付くことは診断に重要と考えられる。本症例は十二指腸病変が低リスク群、小腸病変が中リスク群とされ後治療は行われなかった。併せて指定難病登録の手続きが進められた。

## 症例6 解答

### ■ 施設名

新潟大学医歯学総合病院

### ■ 発表者

佐藤卓

### ■ 最終診断名

AIDSに伴う悪性リンパ腫ならびにニューモシスチス肺炎

### ■ 画像所見

- ①皮膚面に結節性病変が多発。心筋に結節状の造影不良病変が多発。両腎にも結節状の造影不良病変が多発。右胸壁や椎体周囲にも軟部影を認める。  
⇒悪性リンパ腫を疑わせる所見。
- ②両肺上葉主体にすりガラス影あり。小さな嚢胞を伴っている。  
⇒AIDS患者におけるニューモシスチス肺炎を疑わせる所見。  
(なお、治療後にこれら肺所見は嚢胞を含め消退が確認されている)
- ③肛門右側9-10時方向に皮膚面に連続する造影される軟部影がみられ、痔瘻の存在を疑う所見。
- ④年齢に比し、脳萎縮が目立つ。HIV脳症に伴う萎縮の可能性。

### ■ 解説

HIV感染は宿主の免疫能を低下させ、様々な日和見感染症や腫瘍を合併する。本例では、リンパ腫を疑わせる多発病変、痔瘻に加え、嚢胞を伴う上肺主体の肺病変がみられている。HIVに関連する情報を隠した状態での出題としたが、AIDS患者に合併しやすい腫瘍、肛門病変、AIDS患者のニューモシスチス肺炎の特徴を知っていれば、画像所見からAIDSの可能性を示唆することができると思われる症例。

エイズ予防情報ネットによる令和元年の報告では、平成30(2018)年の新規報告数は、HIV感染者とAIDS患者を合わせて1,317件(前年1,389件)で、HIV感染者の年間新規報告数は2008年の1,126件をピークとし、AIDS患者の年間新規報告数は2013年の484件をピークとし、HIV感染者とAIDS患者を合わせた年間新規報告数は2013年の1,590件をピークとし、ともに横ばいからやや減少傾向となっている。年齢階級別にみると、HIV感染者では25-29歳が、AIDS患者では45-49歳が最も多く、HIV感染者新規報告において特に20~39歳で同性間性的接触(男性)の占める割合が高かったと報告されている。

HIV感染/AIDSに関しては病歴聴取にデリケートな内容が含まれ、初期段階で十分な情報が得られない場合もあるが、画像的所見からAIDSの可能性を示唆することができる場合があり、特徴的な画像所見や合併する疾患について知っておくことが重要と考える。

(以下が参考となりますので、是非ご一読ください。)

エイズ予防情報ネット <https://api-net.jfap.or.jp/>

画像診断 Vol.36 No.3 2016:299-308

画像診断 Vol.39 No.9 2019:1009-1014

*American Journal of Roentgenology*. 2012;198:W555-W561.

*Radiographics*. 2014;34:895-911.