

左鼠径ヘルニアに続発した大網捻転症の1例

安城更生病院 放射線科

加藤真希, 松島正哉, 神岡祐子, 宇佐見寿志, 岡江俊治

【症 例】60歳台, 女性。

【主 訴】下腹部痛

【現病歴】

2012年2月上旬より臍周囲, 左下腹部痛が出現した。食後や咳嗽時に疼痛が悪化し, 疼痛に波があった。7日後より下腹部痛が増強し, 当院受診となった。

【既往歴】鼠径ヘルニア

【検査所見】

WBC 12100/ μ (4500-9000), CRP 12.8 mg/dl (<0.3) 以外特記すべき異常はなし。

【画像所見】

腹部造影 CT: 左下腹部の腹腔に脂肪が層状を呈する渦巻き状病変 (whirl sign) を認め, その尾側腹側方向主体に浮腫や炎症を疑う dirty fat sign が広がっていた (図 1, 2)。小腸や小腸間膜を支配する上腸間膜動静脈, S 状結腸・S 状結腸間膜を支配する下腸間膜動静脈の分枝は圧排されていたが, 渦巻き状病変内部への腸管の巻き込みは見られなかった (図 3)。左鼠径部にはヘルニアを認め, 渦巻き状病変より尾側の脂肪層が鼠径管内へ脱出していた。左鼠径ヘルニアの内容は脂肪組織と液貯留のみであった。ヘルニア嚢の均一な肥厚と濃染が目立ち, 慢性的な炎症による変化を考えた。骨盤内には少量の腹水貯留を認め, 反応性腹水が考えられた。先述の渦巻き状の脂肪層から連続する血管を追跡すると, 上腸間膜静脈や脾静脈に流入する左右の胃大網静脈が確認され (図 3, 4), 大網であることがわかり大網捻転と診断できた。

【最終診断】左鼠径ヘルニアに続発した大網捻転症

【コメント】

大網の一部あるいはその全体が捻じれることにより血行障害をきたし, 腹痛や腹膜刺激症状をおこす疾患である。続発性と特発性に分類され, 続発性はヘルニアや炎症等による癒着, 腫瘍等の器質的疾患が挙げられる。特発性大網捻転の素因として, 細い茎につながる巨大な大網などの解剖学的変異, 肥満などによる不規則な大網内過剰脂肪, 太く蛇行した大網静脈と短く直線化した大網動脈の位置関係があり, また誘因として, 腹部外傷, 過食や下剤の内服による腸蠕動運動亢進, 運動などによる急激な体位変換等がある。好発年齢は小児から成人まで幅広い報告がある。症状は腹痛で, 痛みに比べ嘔吐等の消化器症状が少ないことが特徴である。腹痛は右下腹部に多く, これは右側大網が左側大網に比べて大きく移動性に富むことによると考えられている。診断は造影 CT で確定診断可能で, 血管の追跡で病変の存在部位が特定される。治療は壊死大網の切除で, 低侵襲である小開腹や腹腔鏡下手術が増えつつある。大網の壊死がなく, ヘルニア等の併存疾患がない場合に, 保存的に治療した報告もある。

【文 献】

- 1) 片岡正文, 常光謙輔, 宮崎 雅, 他: 特発性大網捻転症の1例. 日消外会誌 25: 921-925, 1992
- 2) 中村弘樹, 久保正二, 葛城邦浩, 他: 右鼠径ヘルニアによる続発性大網捻転症の1例. 日消外会誌 30: 1789-1793, 1997
- 3) 吉田秀明, 高田智明, 塚田守雄, 他: 特発性大網捻転症の1例 -とくに CT による術前診断について. 日消外会誌 35: 408-412, 2002
- 4) 坂本一喜, 石道基典, 山口智之, 他: 保存的に治療した大網捻転症の3例. 日臨外会誌 71: 1883-1887, 2010



图 1 造影 CT 横断像

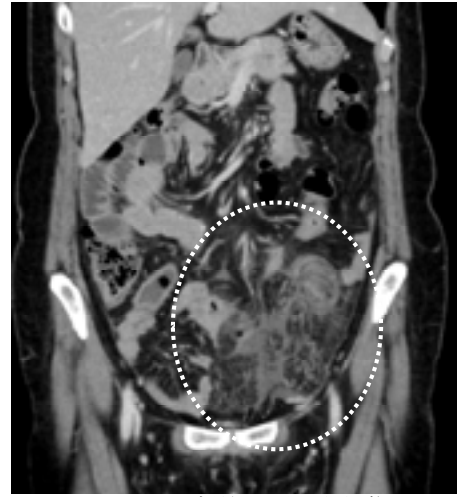


图 2 造影 CT 冠状断像



图 3 造影 CT 横断像

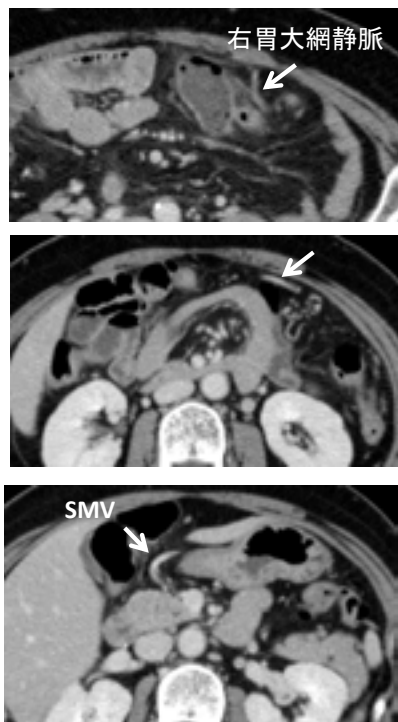


图 4



图 5

出血，壊死した胃 GIST 破裂の 1 例

社会保険中京病院 放射線科

竹内 萌，渡邊美智子，水野 曜，綾川志保，伊藤俊裕，馬場二三八

【症 例】50 歳台，女性。

【主 訴】腹痛（腹部正中），嘔気・嘔吐，下痢。

【現病歴】前日 23 時頃からの腹痛，嘔吐，軟便を主訴に，本日 3 時に救急外来を受診した。腹部膨隆なし。腸蠕動音低下，自発痛，圧痛，筋性防御を認めた。

【検査所見】

RBC 388 万/ μ l (360-489), Hb 12.1 g/dl (11.4-14.6), ヘマトクリット 37.2 % (34-43.9), PLT 17.5 万/ μ l (14-35.9), WBC 12,700 / μ l (3,300-8,900), CRP <0.05 mg/dl (0.3 未満), BUN 13 mg/dl (9-22) , Cre 0.56 mg/dl (0-0.8), Na 144 mEq/l (138-145), K 4.1 mEq/l (3.4-4.7), Cl 110 mEq/l (99-108), Ca 8.8 mg/dl (8.5-10.5)

【画像所見】

単純 CT：網嚢内に，内部が不均一な低吸収値域，辺縁が淡い高吸収値域を呈する領域を認めた(図 1)。血性を疑う多量の高吸収値腹水を伴っていた。Dynamic CT では網嚢内病変に明らかな造影増強域を認めなかった。

MRI：網嚢内は DWI で高信号であり，T1WI では軽度低～等信号，脂肪抑制 T2WI では辺縁は筋肉より高信号で中心部は淡い高信号を呈していた(図 2-4)。

Dynamic 造影 MRI 早期相：病変の大半に造影増強効果を認めなかったが，平衡相では索状や網状の濃染域を認めた(図 5)。

【最終診断】 出血，壊死した胃 GIST の破裂

【コメント】

GIST の発生頻度は 10 万人あたり 1-2 人/年，60 歳台をピークに中高年に多く，性差はない。好発部位は胃（50-70%），小腸（20-30%）である。しばしば消化管出血で発症するが，本症例のような腸管外出血は少ない。

画像上は消化管壁内もしくは壁外の境界明瞭な腫瘤像を呈する。内部吸収値は様々で，一般的に小さいものは内部均一だが，増大するにつれて本症例のように壊死や出血を伴うことが多くなる。石灰化は稀である。

悪性度を予測する CT 所見は，腫瘍長径が 11 cm 以上，境界不明瞭，表面凹凸，偏心性の epicenter，不均一な増強効果（内部出血，壊死，嚢胞変性），腸間膜への浸潤，肝転移の存在とされる。

鑑別は間葉系腫瘍として平滑筋腫や神経鞘腫，その他の粘膜下腫瘍としてカルチノイド腫瘍や脂肪腫，悪性リンパ腫，粘膜下腫瘍様発育を示す胃癌，異所性膵，転移性腫瘍などが挙げられる。

【参考文献】

- 1) 鶴丸大介，古森正宏，平賀聖久，他：間質性腫瘍 -GIST を中心に- 画像診断 31：688-696，2011
- 2) Chourmouzi D, Sinakos E, Papalavrentios L, et al: Gastrointestinal stromal tumors: a pictorial review. J Gastrointest Liver Dis 18:379-83, 2009



図 1 単純 CT

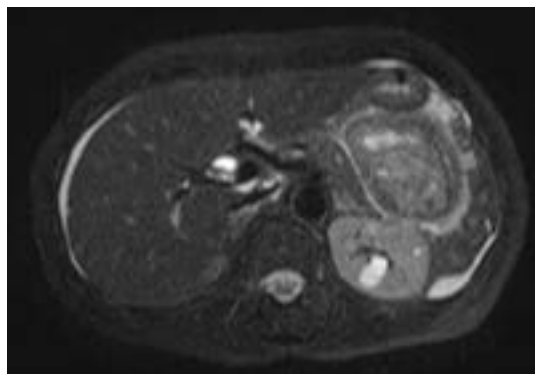


図 2 脂肪抑制 T2WI

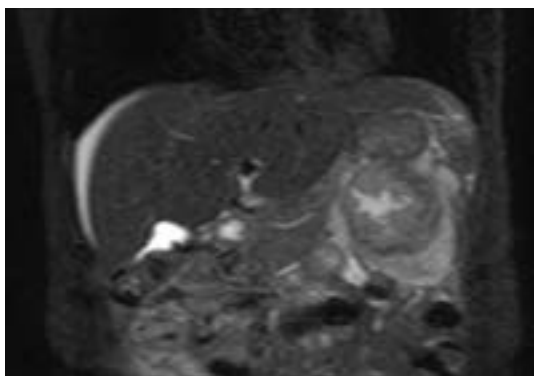


図 3 脂肪抑制 T2 強調像

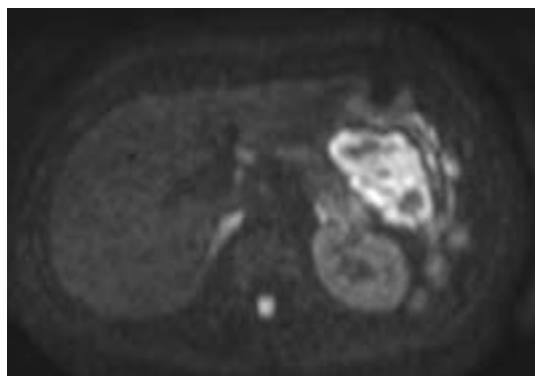


図 4 DWI



図 5a MRI 造影前

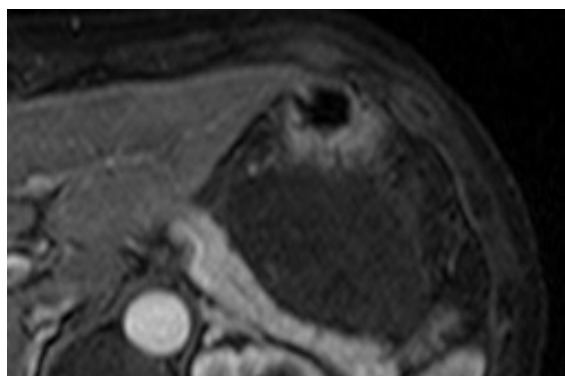


図 5b 造影 MRI 早期相

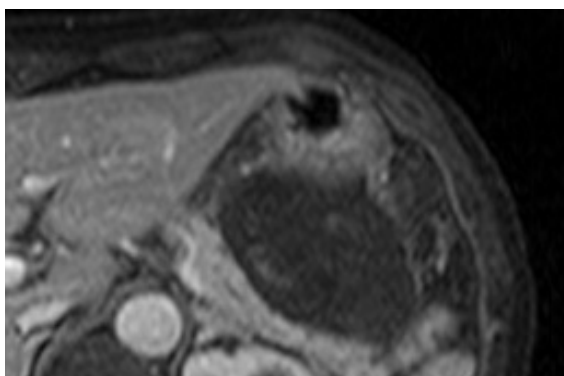


図 5c 造影 MRI 1 分後

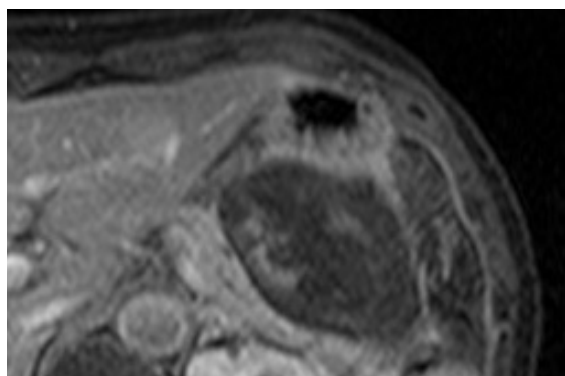


図 5d 造影 MRI 5 分後

脊髄血管芽腫の 1 例

名古屋市立大学 放射線科

本田純一, 川口毅恒, 芝本雄太

同 中央放射線部

小林 晋, 原 眞咲

【症 例】60 歳台, 男性。

【主 訴】両下肢の異常感覚と脱力

【現病歴】2009 年頃から両下肢の指先に異常な感覚を自覚した。徐々にその範囲が広がり, 2011 年からは排尿障害や歩行障害も出現した。2012 年 3 月に近医での頸髄 MRI で異常を指摘され, 当院へ紹介受診となった。

【既往歴】糖尿病

【血液検査】特記すべき異常所見なし。

【画像所見】

CT: 造影 CT で Th3 レベルの脊柱管内に高い造影効果を呈する占拠性病変を認めた。病変は頭尾方向 22 mm 大の楕円形で, 周囲に拡張した血管を伴っていた(図 1, 2)。

MRI: Th3 レベル付近の硬膜嚢内に占拠性病変を認めた。病変は T1 強調像で胸髄と等信号, T2 強調像でやや不均一な高信号を呈し, 造影 T1 強調像では均一, 高い造影効果を呈した。病変周囲の硬膜嚢内には多発する flow void を認めた(図 3-6)。3D-T2 強調像では, 病変は硬膜内髄外, 胸髄の右背側に位置し, 胸髄は病変によって左腹側に圧排されて偏位していた(図 7, 8)。Time-resolved MRA では, 大動脈の描出直後に病変が描出された。その後に病変から尾側に連続する導出静脈と考えられる血管が描出された(図 9)。

【経 過】脊髄腫瘍が疑われ当院脳神経外科へ入院し, 腫瘍摘出術が行われた。

【病理所見】悪性所見を認めなかった。血管に富み, foamy stromal cell を多数認めた。

【最終診断】 脊髄血管芽腫

【コメント】

脊髄血管芽腫は起源不明の良性腫瘍で, 全脊髄腫瘍の 1-5%を占める。髄内発生が 60%と最多だが, 髄内外にまたがるものが 11%, 硬膜内髄外が 21%, 硬膜外が 8%とどの場所にも見られる。診断には MRI が有効で, 脊髄背側に偏在する強い造影効果を示す腫瘍性病変として認められる。周囲に flow void を認めることも多い。Flow void を伴うことがある脊髄腫瘍として, 傍神経節腫瘍や孤立性線維性腫瘍が挙げられる。血管芽腫は T2 強調像で著明な高信号を呈し, 頸髄や胸髄に好発する。これに対し, 傍神経節腫瘍は馬尾に多いこと, 孤立性線維性腫瘍は T2 強調像で比較的低信号を呈することが鑑別点となる。

血管芽腫は髄内発生がよく知られているが, 他の部位の発生も稀ではなく, 周囲に flow void を伴う造影効果の強い腫瘍性病変を見た時は鑑別に挙げる必要がある。

【文 献】

- 1) Chu BC, Terae S, Hida K, et al: MR findings in spinal hemangioblastoma: correlation with symptoms and with angiographic and surgical findings. AJNR Am J Neuroradiol 22:206-217, 2001
- 2) Sundgren P, Annertz M, Englund E, et al: Paragangliomas of the spinal canal. Neuroradiology 41:788-794, 1999



図 1 単純 CT 矢状断

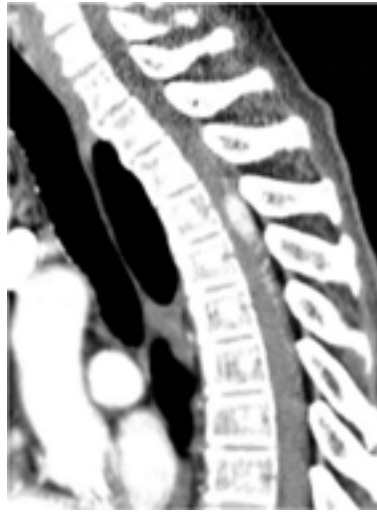


図 2 造影 CT 矢状断



図 3 T1 強調像



図 4 T2 強調像

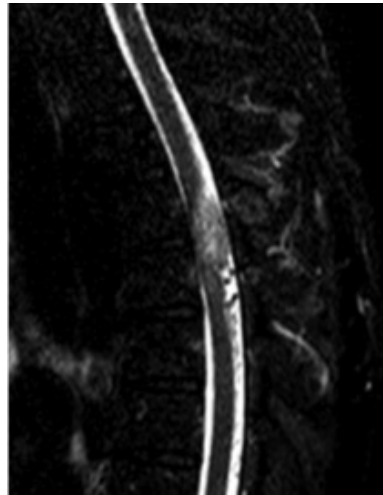


図 5 脂肪抑制 T2 強調像



図 6 造影後 T1 強調像



図 7 3D-T2 強調像



図 8 3D-T2 強調像 (MPR)



図 9 Time-resolved MRA

growing teratoma syndrome の 1 例

名古屋大学 放射線科
飛田理世, 森 芳峰, 長縄慎二

【症 例】10 歳台, 女性。

【現病歴】2006 年 6 月, 左卵巢腫瘍に対して左卵巢摘出及び大網切除術施行し, immature teratoma G3 の診断にて, 術後 BEP 療法を 6 コース施行した。

2012 年 2 月に検診 CT で病変を指摘され, 当院婦人科紹介受診となった。

【検査所見】腫瘍マーカーは全て陰性。その他, 特記すべき異常なし。

【画像所見】

Douglas 窩左側に径 2 cm 大 (図 1, 2), 左腸腰筋腹側に径 4 cm 大 (図 3, 4), 腹部大動脈左側に 6 cm 大の腫瘍を認めた (図 5, 6)。単純 CT では腸腰筋腹側と腹部大動脈左側の腫瘍内部に石灰化を認め, いずれも不均一な造影効果を示した。右肺 S6 に径 1.5 cm 大の結節を認めた (図 7)。Douglas 窩や左大腰筋腹側の腫瘍は腹膜播種を, 腹部大動脈左側の腫瘍はリンパ節転移を, 右肺 S6 の結節は肺転移が疑われ, それぞれに対し摘出術が行なわれた。

【病理所見】

検体は扁平上皮成分, 脳神経組織, 腸管組織などが観察され, 成熟嚢胞奇形腫と診断された。全て同様の像であり, 未熟成分, 悪性像は認められなかった。

【最終診断】 growing teratoma syndrome

【コメント】

Growing teratoma syndrome: 非セミノーマ胚細胞腫瘍の化学療法中やその後に転移性に腫瘍の増大を示し, 切除された腫瘍組織は病理学的に mature teratoma である病態¹⁾。血中腫瘍マーカーは陰性で, 精巣腫瘍で主に発生し, 非セミノーマ胚細胞腫瘍の 2-7%で生じると言われている³⁾。最近では, immature teratoma でも報告例がある²⁾。3%に肉腫や腺癌などへの悪性転化が報告されている。治療は切除が第一選択となる³⁾。

画像所見: 特異的なものはないが, 肺, 後腹膜, リンパ節などに境界明瞭な腫瘍を認めることが多い。腫瘍に脂肪, 石灰化, 嚢胞等を含み, 成熟奇形腫を疑う所見を認めた場合に考慮する必要がある⁴⁾。

【文 献】

- 1) Logothetis CJ, Samuels ML, Trindade A, et al: The growing teratoma syndrome. Cancer 50:1629-1635, 1982
- 2) 多賀谷光, 笠井 剛, 本多つよし, 他: 化学療法中に growing teratoma syndrome を呈した卵巢未熟奇形腫の 1 症例. 日産婦関東連会報 40: 11-16, 2003
- 3) André F, Fizazi K, Culine S, et al: The growing teratoma syndrome: results of therapy and long term follow up of 33 patients. Eur J Cancer 36:1389-1394, 2000
- 4) Choudhary S, Fasih N, Mc Innes M, et al: Imaging of ovarian teratomas: appearances and complications. J Med Imaging Radiat Oncol 53:480-488, 2009

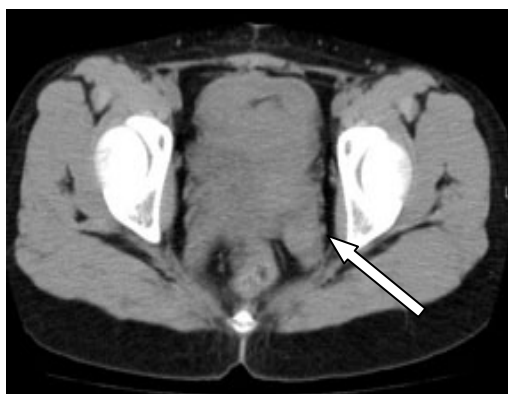


図 1 単純 CT

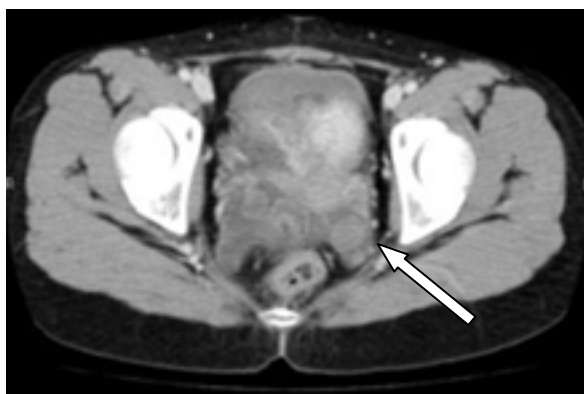


図 2 造影 CT



図 3 単純 CT

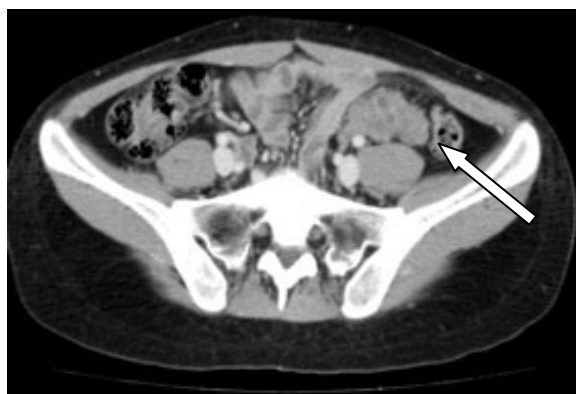


図 4 造影 CT



図 5 単純 CT

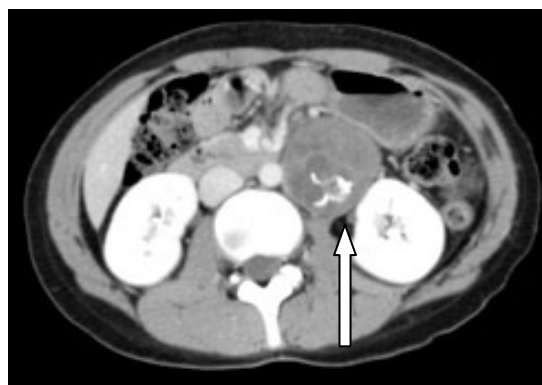


図 6 造影 CT

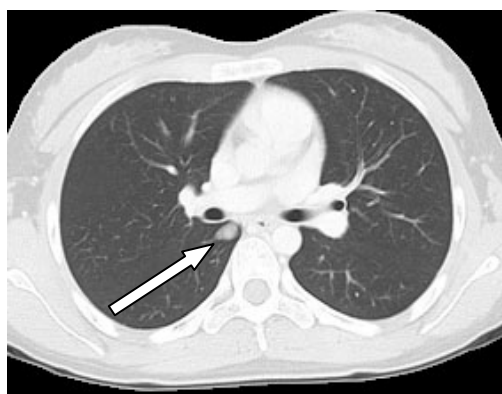


図 7 単純 CT

solid pseudo-papillary neoplasm の 1 例

名古屋市立西部医療センター 放射線診断科

西川浩子, 北 大祐, 白木法雄, 佐々木繁, 丹羽正光

【症 例】10 歳台, 女性

【主 訴】腹部腫瘍触知

【現病歴】

2011 年 4 月頃, 右上腹部に腫瘍を触知した。疼痛はなかった。6 月下旬に近医を受診し, 超音波検査, 単純 X 線写真にて腹部腫瘍を指摘され, 7 月上旬に当院紹介受診となった。

【検査所見】ALP 軽度高値のほかには特記すべき異常項目なし。

【画像所見】

CT では脾鉤部に明瞭な被膜構造を有する 53×46×54 mm 大の腫瘍性病変を認めた。辺縁部は動脈相で強く造影され, 平衡相で減弱, 中心部はやや吸収値が高く, 造影効果に乏しかった (図 1)。MRI では腫瘍辺縁部は T1WI で低信号, T2WI で高信号を呈し, ADC 値は低かった。中心部は T1WI で低信号, T2WI で強い高信号を呈し, fluid-fluid level を形成していた (図 2)。以上の所見は辺縁部の充実成分と, 内部の嚢胞変性を反映したものと考えた。

【経 過】

同年 8 月中旬に腫瘍核出術が施行された。腫瘍は被膜構造を有し, 十二指腸壁から剥離可能で, 脾実質とは一部強固に癒着していたが, 被膜に沿って剥離可能であった。

核出された腫瘍の断面像では辺縁に概ね明瞭な被膜様構造を認めた。内部に出血を伴い, 辺縁に充実成分を認めた (図 3)。

充実部分には, 中型で類円形～多稜形の好酸性腫瘍細胞が血管を軸に偽乳頭状増生を示している領域があり, pseudo-papillary pattern と考えられた。solid pattern を呈する領域も認められた。核の大小不同・不整に乏しく, 大きさはほぼ均一で, 核分裂像は殆ど認められなかった。一部で被膜外浸潤, 被膜内浸潤が認められた。

【最終診断】 solid pseudo-papillary neoplasm

【コメント】

Solid pseudo-papillary neoplasm (SPN) は脾癌取り扱い規約第 5 版にて, 分化方向の不明な上皮性腫瘍に分類されている。脾腫瘍の 0.4% と稀な腫瘍で, 男女比は 1 : 9.5 で女性に多い。好発年齢は 20-40 歳台であるが, 本症例のように 10 歳台の報告も散見される。脾尾部発生がやや多いといわれているが, 脾の各部位に発生しうる。無症状の場合が多いが, まれに腫瘍内出血による腹痛で発見されることもある。5 年生存率 95.5% と予後良好とされるが, 一部悪性例も報告されている。

本来は充実性腫瘍であるが, 時間の経過により出血, 壊死, 石灰化などの退行性変化が起こるといわれており, 画像的にも嚢胞成分と充実成分の混在が特徴的で, しばしば壁の石灰化を認める。悪性例では脾管拡張や, 血管浸潤, 多臓器転移を呈することがある。

組織学的には小円形核を持つ細胞からなる腫瘍であり, 血管構造を軸にして偽乳頭状増生 (pseudo-papillary pattern) を呈することが特徴である。免疫染色では, α 1-antitrypsin, CD10, CD56, NSE, vimentin が陽性となり, β catenin の核内局在を認める。周囲血管や脾臓, 十二指腸への被膜外浸潤を呈する場合は組織学的悪性を示唆するといわれている。

嚢胞成分を含む脾腫瘍の鑑別疾患としては粘液性嚢胞性腫瘍 (mucinous cystic tumor : MCT) や, 嚢胞性内分泌腫瘍, 仮性脾嚢胞などが挙げられる。

本症例では病理学的診断により, 被膜外浸潤および被膜内浸潤が指摘されており, 今後の慎重な経過観察が必要である。

【文 献】

- 1) 山下康行 編著：肝胆脾の画像診断，354-355，秀潤社，東京
- 2) 入江裕之，笹栗弘平，江頭玲子：膵嚢胞腫瘍の画像診断. 画像診断 30：1332-1341.2010
- 3) Choi JY, Kim MJ, Kin JH, et al：Solid pseudopapillary tumor of the pancreas：typical and atypical manifestations. AJR 187:W187-W186, 2006
- 4) Coleman KM, Doherty MC, Bigler SA：Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas. RadioGraphics 23:1644-1648, 2003

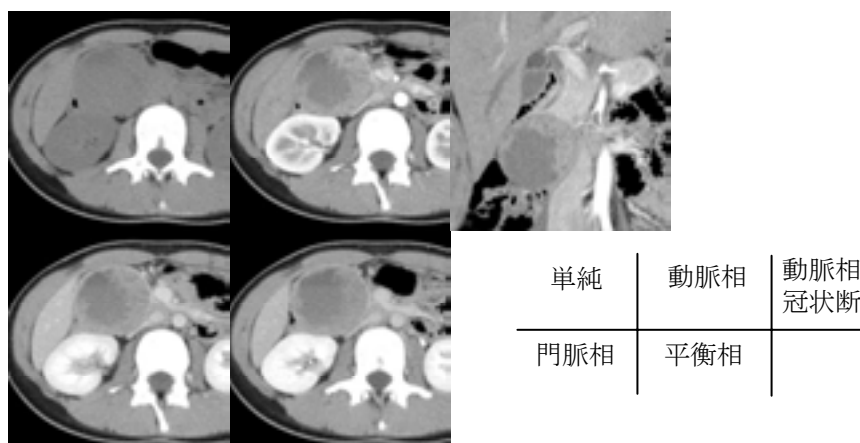


図 1 CT

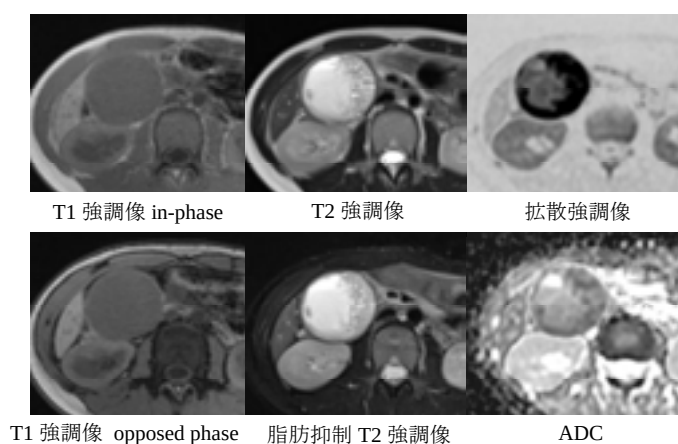


図 2 MRI

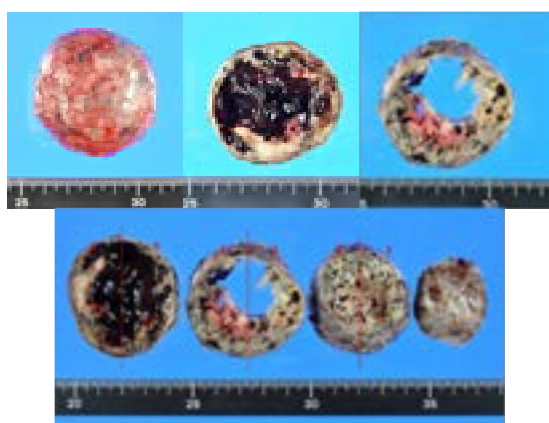


図 3 摘出標本像

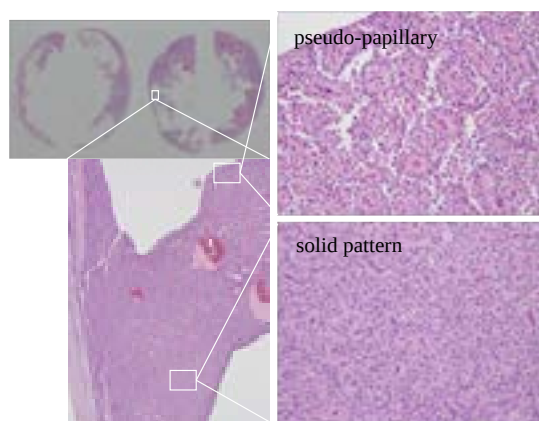


図 4 病理組織像

反復性、難治性気胸にて発症した Birt-Hogg-Dubé 症候群の 1 例

国立病院機構名古屋医療センター 放射線科
大岩幹直, 遠藤登喜子, 白岩美咲

【症 例】60 歳台, 男性。

【主 訴】咳嗽, 呼吸苦

【既往歴】4 回の気胸治療, 40 歳台で両側気胸に対する手術歴あり。

【現病歴】2011 年 3 月下旬, 航空機内で咳が出現。当院救急外来を受診した。

【初診時現症】身長 167.7 cm, 体重 82.1 kg。SpO₂ : 93-94% (room air)。聴診で右呼吸音の減弱あり。ラ音なし。

【検査所見】炎症所見 CRP 4.50 mg/dl (0.30 以下), WBC 10,000 / μ l (3,500-8,500), Neut 59.3% (40-71) あり。他, 有意な所見なし。

【臨床経過】

右気胸が確認された。経過観察としたが, 4 月初旬に呼吸苦の増悪あり, 胸腔ドレナージを施行した。

4 日後, ドレナージを抜去した。同月下旬に経過観察のため胸部単純 CT が撮影された (図 1)。

5 月下旬に左下肢蜂窩織炎のため撮影された造影 CT で左腎腫瘍を指摘され, 6 月初旬に腹部単純および造影 CT が撮影された (図 2)。8 月中旬に左腎摘出術が施行された。

【画像所見】

胸部単純 CT (図 1) : 右側に気胸を認めた。両肺に薄壁性嚢胞が中下肺野優位に分布し, 肺尖部にはほとんどみられなかった。嚢胞の大きさは不揃いで, 縦隔側胸膜下がより大きい傾向であった。背景肺野には粒状病変, 結節性病変を認めなかった。

腹部単純, 造影 CT (6 月初旬) (図 2) : 左腎に 3 つの病変を認めた。①は皮質髄質相で造影効果が中等度の部位と, 軽度にとどまる部位が混在した。排泄相では前者は低吸収となり, 後者は増強～遷延し, 両者の造影効果が近づいていた。②, ③の腫瘍は比較的均一な造影効果を示し, 皮質髄質相で中等度造影され, 排泄相で低吸収を呈した。造影効果は淡明細胞癌より弱かった。

【病理所見】

少なくとも 3 か所に腫瘍を認めた。いずれも腎に局限し, 最大径は約 2-3cm であった。線維性被膜形成は見られず, やや境界不明瞭に発育していた。

図 3a : ①に相当。嫌色素細胞癌 (右上) と乳頭状腎細胞癌 (左下) が衝突していた。

図 3b : 嫌色素細胞癌部の拡大。淡明, あるいは好酸性胞体をもつ細胞からなり, 核周囲に halo を形成していた。

図 3c : 乳頭状腎細胞癌。小型で細胞質の乏しい癌細胞が 1 層に配列する乳頭状増殖が目立ち, 間質に泡沫細胞の集簇や砂粒体が見られた。②③はともに嫌色素細胞癌の所見であった。腎癌が多発し稀な組織型を呈していた。さらに気胸, 両側肺の多発性嚢胞から, 常染色体優性遺伝性疾患の可能性を疑われた。

【遺伝子解析】BHD (Birt-Hogg-Dubé) 遺伝子 Exon11 において 1 塩基挿入の変異が認められた。

【最終診断】 Birt-Hogg-Dubé 症候群

【コメント】

BHD 症候群は, 1977 年に Birt, Hogg, Dubé の 3 氏により初めて報告された常染色体優性遺伝疾患である。17 番染色体上の BHD 遺伝子の, 挿入, 欠失, 1 塩基置換などによる遺伝子変異が原因である。BHD 遺伝子は folliculin と呼ばれるタンパク質をコードしており, 皮膚付属器, 腎臓の遠位ネフロン, 肺の I 型肺胞上皮細胞や間質細胞などに発現し, 腫瘍抑制遺伝子として働いていると考えられている¹⁾。

皮膚腫瘍, 多発性肺嚢胞/自然気胸, 腎腫瘍が三主徴である。

1. 皮膚 : fibrofolliculoma (線維毛包腫) / trichodiscoma (毛盤腫)。好発年齢は 20 歳以降である。

2. 肺 : 多発性肺嚢胞, 反復性気胸。自然気胸は 20~40 歳に多く, 40 歳以降は減少する。

3. 腎臓 : 両側性, 多発性のことが多く, 複数の組織型を呈することがある。40 歳以降に増加。

肺嚢胞・自然気胸が 20-30 歳台と比較的若年で発症するため, 発見契機となることが多い。気胸の発症率は 24%, CT で 89% に肺嚢胞を認めたとの報告がある²⁾。

BHD 症候群の肺嚢胞の特徴は, ①真の上皮性嚢胞であり, ②下肺野縦隔よりに好発し, 胸膜直下に比較的大きな嚢胞が多くみられる傾向。③嚢胞壁は薄く, 融合傾向がない, ④背景肺野にび慢性陰影を伴わないことである^{3) 4)}。

肺機能は保たれることが多く, 気胸が治療対象となる。反復することが多いことから, 再発予防を含めた積極的な治療が必要となる。気胸を起こす肺嚢胞性疾患の鑑別診断としては, ①ブラ, プレブ : 肺尖部, 上肺野優位に分布, ②Langerhans 細胞組織球症 (pulmonary Langerhans cell histiocytosis: PLCH) : 上肺野優位, 嚢胞壁が厚めで不整, 結節を伴う。③肺リンパ脈管筋腫症 (lymphangiomyomatosis: LAM) : び慢性分布。丸い, サイズが比較的そろった嚢胞などが挙がるが, 形状, 分布から鑑別は比較的容易である⁴⁾。

皮膚病変は基本的には経過観察となる。

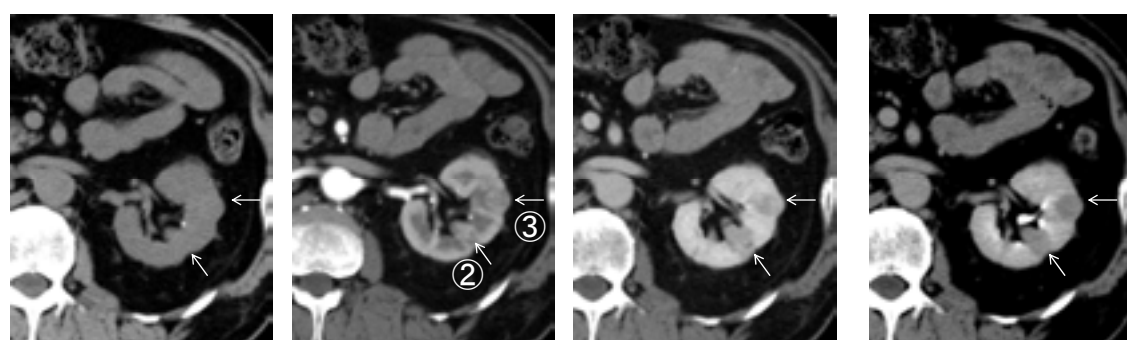
腎腫瘍が予後規定因子である。嫌色素性細胞癌や, 嫌色素細胞癌とオンコサイトーマからなる hybrid tumor が多く, その他にも淡明細胞癌, 乳頭状腎細胞癌など複数の組織型が認められた報告もある。多発・両側発生例が多く, 低悪性度組織型の頻度が高いという特徴から, 腎実質を温存する腎腫瘍核出術を推奨する意見もある³⁾。

【文 献】

- 1) 郡司陽子, 久能木真喜子, 秋吉妙子, 他 : Birt-Hogg-Dubé 症候群－遺伝子異常が明らかにされた肺嚢胞－. 呼吸 27 : 1049-1057, 2008
- 2) Toro JR, Pautler SE, Stewart L, et al: Lung cysts, spontaneous pneumothorax, and genetic associations in 89 families with Birt-Hogg-Dubé syndrome. Am J Respir Crit Care Med 175:1044-1053, 2007
- 3) 古賀俊輔 : BHD 遺伝子異常に起因する多発性嚢胞疾患の病理－反復性気胸に対する新たな洞察－. 千葉医学 87 : 275-279, 2011
- 4) 負門克典 : 比較的まれな肺疾患の画像診断. 日本胸部臨床 70 : 265-268, 2011



図 1 単純 CT

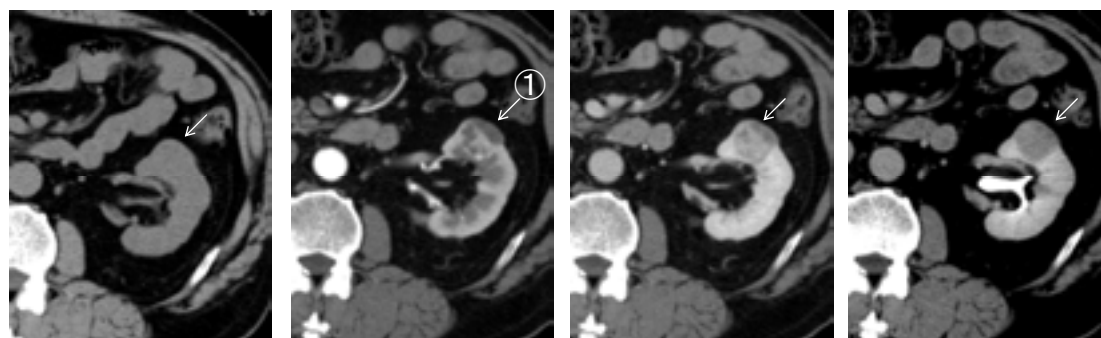


造影前

皮髄相

腎実質相

排泄相



造影前

皮髄相

腎実質相

排泄相

図 2 CT

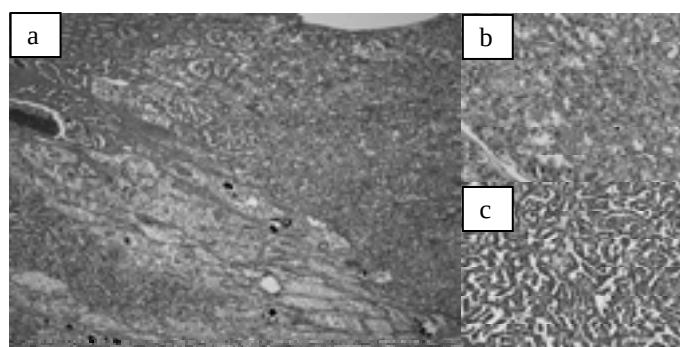


図 3 病理組織像