

外尿道口に発生した angiomfibroblastoma の 1 例

安城更生病院 放射線科

馬越弘泰, 加藤真希, 松島正哉, 宇佐見寿志, 岡江俊治

【症 例】50 歳台, 女性

【主 訴】外尿道口のしこり

【現病歴】外尿道口のしこりを自覚し近医受診した。精査加療目的で当院紹介となった。特に痛みなどはなく、違和感や尿線飛散などの症状のみであった。

【既往歴】特記すべき既往疾患はなし。

【来院時現症】視診上、外尿道口に 1.5 cm 大の腫瘤を認め、外方に突出していた。。

【検査所見】

血液検査…WBC $3.9 \times 10^3 / \mu$ (4.5~9.0), RBC $434 \times 10^4 / \mu$ (380~550), Hb 13.0 g/dl (12.0~16.0),
PLT $24.4 \times 10^4 / \mu$ (13.0~37.0), TP 6.5 g/dl (6.7~8.3), Alb 4.3 g/dl (4.0~5.0),
CK 100 IU/l (45~163), AST 16 IU/l (13~33), ALT 15 IU/l (6~27), LD 197 IU/l (119~229),
Cre 0.67 mg/dl (0.35~0.74), BUN 11mg/dl (8~22), Na 140 mmol/l (138~146), K 3.8 mmol/l (3.6~4.9),
Cl 107 mmol/l (99~109), CRP 0.01 mg/dl (0.30 未満)

尿検査…pH 6.0 (4.5~7.5), 蛋白 +, 糖 -, bil -, ケトン -, 潜血 1+, RBC 10-19/1HPF, WBC 20-29/HPF (0~20), 扁平上皮 10-19/HPF, 尿細管上皮 1/1-5HPF

尿細胞診…陰性

【画像所見】

MRI では、尿道下部から尾側方向へみられる 1.5 cm 程度の単発の境界明瞭な腫瘤が認められ、周囲への浸潤所見は認めなかった。T1WI で骨格筋と同程度のほぼ均一な低信号(図 1), T2WI で膀胱内の尿と同程度のほぼ均一な高信号を示し(図 2), 腫瘤にほぼ均一な強い造影効果を認めた(図 3)。拡散強調像で高信号, ADC 値も軽度高値を示した。リンパ節転移などを疑う所見は認めなかった。

【最終診断】 angiomfibroblastoma

【コメント】

Angiomfibroblastoma (AMF) は1992年に Fletcher らによって提唱されたまれな良性間葉系腫瘍であり, aggressive angiomyxoma (AAM) という易再発性の腫瘍から, 再発しない群を検討し定義された疾患である。中年女性に好発し, 女性の外陰部, 他に膣壁や会陰, 子宮頸部, 尿道などの発生が報告されている。腫瘍切除後の局所再発をほぼ認めず, 悪性化は angiomfibrosarcoma が 1 例報告されているのみである。一方 AAM は同様に閉経前の女性の外陰部に多い腫瘍であるが, 局所再発が 36-72% で報告されており, 良性腫瘍でありながら aggressive の所以となっている。AAM は術前に診断に至らない事が多く, 最初の手術にて完全摘出出来ないことが多いといわれ, 的確な術前診断が手術計画に重要である。

2 つの疾患は病理像も類似している。免疫染色では双方とも間葉系マーカーが陽性になり, エストロゲン/プロゲステロン受容体が発現している。免疫組織化学的には鑑別は困難とされ, HE 染色による細胞密度や分布, 境界明瞭かどうかが診断の鍵となる。

AMF は T1WI では基本的には筋と同程度の信号強度であるが, 前述のとおり脂肪細胞が内部にふくまれることがあり, このような時は不均一な高信号をみとめる場合がある。T2WI では浮腫により均一～やや不均一な高信号, 毛細血管の多さを反映して, 内部全体が強くかつ均一に造影されることが多い。また, 脂肪細胞が豊富な AMF に対しては, 手術前に脂肪成分が MR の in phase/ opposed phase の比較で同定出来た例も報告されており, 鑑別に有用な可能性が示唆されている。対して, AAM は T2WI では粘液成分や水分量の多さを反映し高信号になるが, “whorled pattern” や “swirled component” などと呼ばれる渦巻状, 層状構造を伴うことが特徴的とされる。T1WI では骨格筋と同程度に低信号で, 不均一に造影されることが報告されている。

再発しやすい AAM と、再発がほぼ皆無である AMF を術前に診断できることで十分な摘除が目指せる術式選択や、タモキシフェンなどの抗エストロゲン療法を術前に行うかなどの治療方針が変わるため、双方の画像所見を認識しておくことが重要と考えられた。

【文 献】

- 1) Mortelet KJ, Lauwers GJ, Mergo PJ, et al: Perineal Angiomyofibroblastoma: CT and MR Findings with Pathologic Correlation. *Journal of Computer Assisted Tomography* 23:687-689, 1999
- 2) 守屋 美佳子, 古田 淳一, 梅林 芳弘: Angiomyofibroblastoma of the Vulva 日皮会誌:112, 837-843, 2002
- 3) Fletcher CD, Tsang WY, Fisher C, et al: Angiomyofibroblastoma of the vulva. A benign neoplasm distinct from aggressive angiomyxoma. *Am J Surg Pathol* 16:373-382, 1992
- 4) Brunelle S, Bertucci F, Chetaille B, et al: Aggressive angiomyxoma with diffusion-weighted magnetic resonance imaging and dynamic contrast enhancement: a case report and review of the literature. *Case Rep Oncol* 6:373-381, 2013

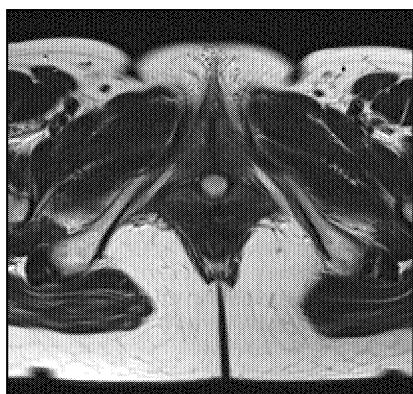


図 1 (T2 強調像)

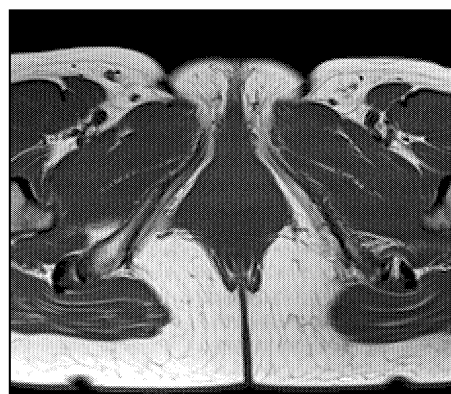


図 2 (T1 強調像)



図 3 (脂肪抑制造影 T1 強調像)

硬化性胆管炎を伴う IgG4 関連疾患の 1 例

社会保険中京病院 放射線科

渡邊美智子, 鈴木梨律子, 竹内 萌, 小崎 桂, 綾川志保, 伊藤俊裕

【症 例】70 歳台, 男性

【主 訴】前立腺癌の術後経過観察目的の CT で異常を指摘された

【現病歴】

2010 年 6 月下旬 前立腺全摘術 (pT3aN0M0)。

2012 年 8 月上旬 術後経過観察目的の CT にて異常を指摘された。

【既往歴】前立腺癌

【検査所見】

RBC 330/ μ l(400-539 $\times$ 10⁴), PLT 27.3/dl(14-35.9 $\times$ 10⁴), WBC 73/ μ l(33-89 $\times$ 10²), CRP 0.49 mg/dl (0.3 未満), BUN 12 mg/dl (9-22), Cre 0.63 mg/dl (0-1.1), Na 138 mEq/l (138-145), K 3.9 mEq/l (3.4-4.7), Cl 104 mEq/l (99-108), T-Bil 2.8 mg/dl(0-1.1), D-Bil 1.7 mg/dl, I-Bil 1.1 mg/dl, TP 9.6 g/dl (6.5-8), Alb 2.2 g/dl (4 以上), AST 176 IU/l (35 以下), ALT 222 IU/l (35 以下), LDH 225 IU/l (230 未満), ALP 1049 IU/l (340 以下), γ -GTP 372 IU/l (55 以下), CHE 164 IU/l (220-420), AMY 31 IU/l (53-146), CK 49 IU/l (50-200), AFP 3.2 ng/ml (20 以下), CEA 2.9 ng/ml (5.0 以下), CA19-9 15.1 U/ml (37.0 以下), CA-125 15.5 U/ml (35.0 以下), 可溶性 IL-2R 1920 U/ml (145-519), PSA 0.046 ng/ml (4.0 以下)

【画像所見】

術後フォローCT では, 約 2 年前の CT では見られなかった甲状腺の低吸収域や縦隔リンパ節腫大, 椎体周囲の軟部吸収値領域を認めた (図 1)。肝内胆管の拡張も認め, 精査の dynamic の造影 CT では右葉の肝内胆管および左葉に不整形の淡い低吸収域を認めた (図 2)。臍頭部や門脈・大動脈周囲, 左腎門部にも軟部吸収値領域を認めた (図 3)。

MRCP では左肝管～総胆管の描出不良, 肝右葉の肝内胆管拡張を認め (図 4), 肝門部から肝左葉にかけて T1WI で軽度低信号, T2WI で低信号域を認めた。CT で指摘された病変も含め, いずれも拡散低下は軽度だった。

【臨床経過】右臍径部のリンパ節に対してリンパ節生検が施行され, 免疫染色が施行された。

【病理所見】

HE 染色では形質細胞やリンパ球を認めた。免疫染色にて IgG4/IgG > 40% と診断された。強拡大 1 下に 10 個以上の IgG4 陽性細胞の浸潤が見られた。

【最終診断】 IgG4 関連疾患 (硬化性胆管炎, リンパ節, 後腹膜, 甲状腺, 血管病変)

【治療経過】 PSL (プレドニゾロン) が投与され, 上記の病変はいずれも改善が見られた。

【コメント】

IgG4 関連疾患は, リンパ球と IgG4 陽性形質細胞の著しい浸潤と線維化により, 同時性あるいは異時に全身諸臓器の腫大や結節・肥厚性病変などを認める原因不明の疾患である。罹患臓器としては, 臍臓, 胆管, 涙腺・唾液腺, 中枢神経系, 甲状腺, 肺, 肝臓, 消化管, 腎臓, 前立腺, 後腹膜, 動脈, リンパ節, 皮膚, 乳腺などが知られている^{1,2)}。

厚生労働省難治性疾患克服研究事業研究班により, 包括診断基準 2011 が作成された。診断基準を表 1 に示す。

病変は複数臓器におよび, 全身疾患としての特徴を有することが多いが, 単一臓器病変の場合もある²⁾。いずれの場合も, 悪性腫瘍や転移, 悪性リンパ腫との鑑別が必要となる。

今回の症例のように胆管の狭小化を認める場合は, 胆管の狭窄部位によってタイプ分類し, 胆管癌や原発性硬化性胆管炎との鑑別が重要である³⁾。

早期診断により, 病変の不可逆的な線維化の進行が予防可能なため, 早期画像診断および, 病理学的検査の推奨が重要となる⁴⁾。

【文 献】

- 1) 「IgG4 関連全身硬化性疾患の診断法の確立と治療方法の開発に関する研究」班「新規疾患 IgG4 関連多臓器リンパ増殖性疾患 (IgG4+MOLPS) の確立のための研究」班: IgG4 関連疾患包括診断基準 2011. 日内会誌 101:795-804, 2012
- 2) 川茂幸, 信州大学総合健康安全センター: IgG4 関連疾患. 信州医誌 60:193-200, 2012

- 3) 中沢貴宏, 大原弘隆, 城卓志 : IgG4 関連硬化性胆管炎の診断と治療. 胆道 24:569-578, 2010
- 4) 全陽, 中沼安二 : 硬化性胆管炎の病理. 胆道 22:658-668, 2008
- 5) Hedqire SS, McDermott S, Borczuk D, et al : The spectrum of IgG4-related disease in abdomen and pelvis. AJR 201:14-22, 2013
- 6) Hamano H, Kawa S, Horiuchi A, et al : High serum IgG4 concentrations in patients with sclerosing pancreatitis. N Engl J Med 344:732-738, 2001

表 1

1. 臨床的に単一または複数臓器に特徴的なびまん性あるいは限局性腫大, 腫瘤, 結節, 肥厚性病変を認める。
 2. 血液学的に高IgG4血症 (135mg/dl以上) を認める。
 3. 病理組織学的に以下の2つを認める。
 - ① 組織所見 : 著明なリンパ球, 形質細胞の浸潤と線維化を認める。
 - ② IgG4陽性形質細胞浸潤 : IgG4/IgG 陽性細胞比40%以上, かつIgG4陽性形質細胞が10/HPF を超える。
- 上記のうち, 1) +2) +3) を満たすものを確定診断群 (definite), 1) +3) を満たすものを準確定群 (probable), 1) +2) のみを満たすものを疑診群 (possible) とする。
- ただし, できる限り組織診断を加えて, 各臓器の悪性腫瘍 (癌, 悪性リンパ腫など) や類似疾患 (Sjogren 症候群, 原発性硬化性胆管炎, Castleman病, 二次性後腹膜線維症, Wegener肉芽腫, サルコイドーシス, Churg-Strauss症候群など) と鑑別することが重要である。
- 本基準により確診できない場合にも, 各臓器の診断基準により診断が可能である。

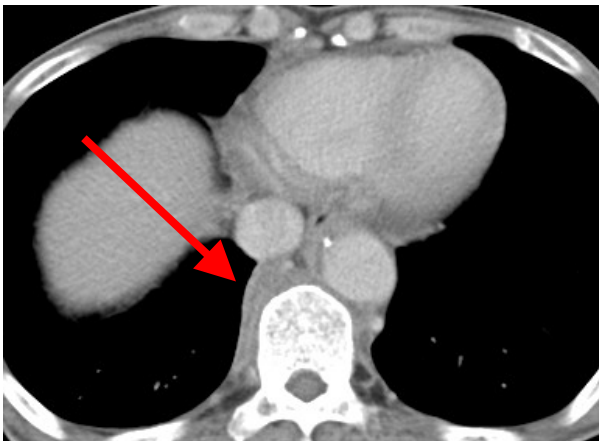


図 1 造影 CT



図 2 造影 CT

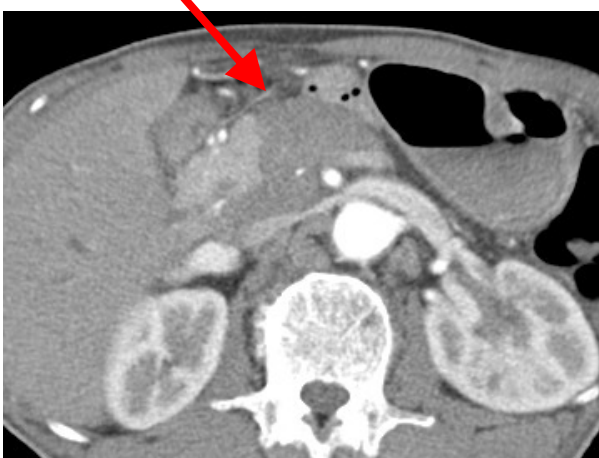


図 3 造影 CT

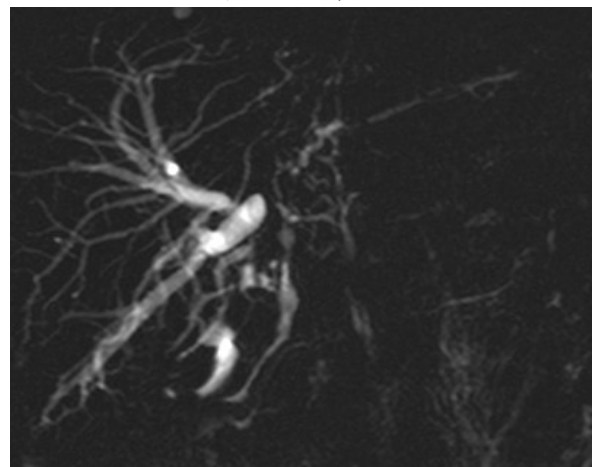


図 4 MRCP

lipoblastoma（脂肪芽腫）の1例

名古屋市立大学 放射線科
平生和矢，中川基生，芝本雄太

【症 例】3歳，男児

【主 訴】項部腫瘍

【現病歴】2ヶ月前より母親が項部正中に鶏卵大の腫瘍を認め，近医受診．CTにて後頸部皮下に腫瘍を認めた。発赤，熱感，圧痛なし。1ヶ月前に精査加療目的で当院紹介受診，MRIが施行された。

【検査所見】血算，生化学検査に特記事項なし。

【既往歴・家族歴】特記すべき事項なし。

【画像所見】

MRI：頸椎椎体の背側，41×31×22 mm大の腫瘍で，辺縁に被膜様構造を認めた。内部はT1強調像，T2強調像共に高信号で，一部索状，隔壁様構造の低信号域を認め，造影効果を有していた（図1，2）。

【病理所見】

HE染色の弱拡大では，脂肪組織が結合組織索で境界され小葉を形成していた。大部分が成熟した脂肪細胞だが，脂肪芽細胞が散見された（図3）。

【最終診断】 lipoblastoma（脂肪芽腫）

【コメント】

Lipoblastomaは胎生期の白色脂肪を起源とする稀な良性間葉系腫瘍である¹⁾。被膜がある場合をlipoblastoma，浸潤性に発育する場合はlipoblastomatosisという。今回の症例は被膜があり、lipoblastomaであると考えられた。90%が3歳以下に発生し，10歳以上では極めて稀である。男児に2～3倍多く発症する。四肢の表在や皮下軟部が好発部位だが，頸部，体幹，後腹膜，縦隔，会陰にも発生する。治療は外科的切除のみである。予後は良好で，転移の報告はないが，完全切除が出来なかった場合に再発の可能性があると言われている。成長に従ってlipomaに分化するとの報告もある²⁾。lipoblastomaの画像所見は被膜を有すれば，境界明瞭，平滑な腫瘍で，CT，MRIいずれでも脂肪が優位な所見を呈する。非脂肪領域は非特異的所見を呈するが，粘液成分が優位な部位では，発達した毛細血管網を反映して造影効果を示す。このため，画像上脂肪肉腫との鑑別が問題になる。年少(乳幼児期)の症例では粘液成分が豊富となる傾向があり，他の腫瘍性病変との鑑別が問題となりえる。5歳以下の小児で脂肪組織に発生する腫瘍はlipoblastoma及びlipoblastomatosisが最多である³⁾。画像所見だけではliposarcomaやその他の脂肪を含む腫瘍との鑑別が難しいが，発症年齢が診断の一助となりえる。

【文 献】

- 1) Murphey MD, Carroll JF, Flemming DJ, et al. From the archives of the AFIP: benign musculoskeletal lipomatous lesions. RadioGraphics 24:1433-1466, 2004
- 2) Van Meurs D. The transformation of an embryonic lipoma to a common lipoma. Br J Surg 34:282-284, 1947
- 3) Kransdorf MJ, Murphey MD : Imaging of soft tissue tumors 2nd ed : 6-37, Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia

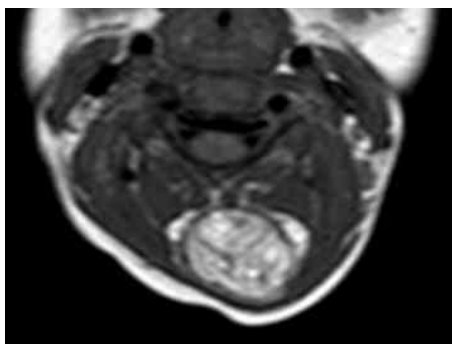


図 1a T1 強調像

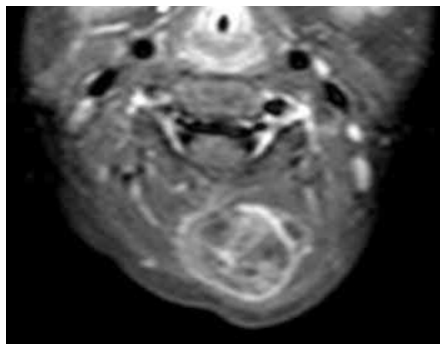


図 1b 脂肪抑制 T1 強調像

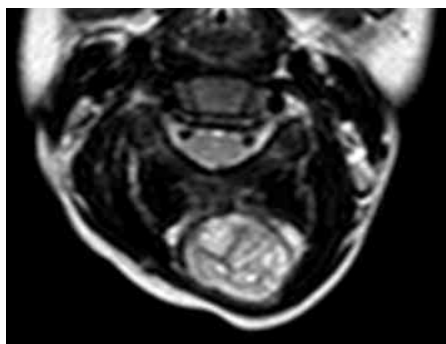


図 1c T2 強調像

図 1 MRI 横断像

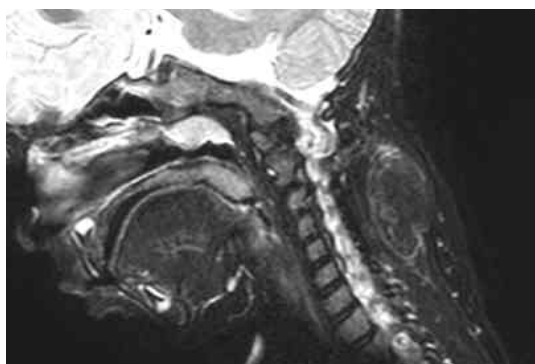


図 2a 脂肪抑制 T2 強調像

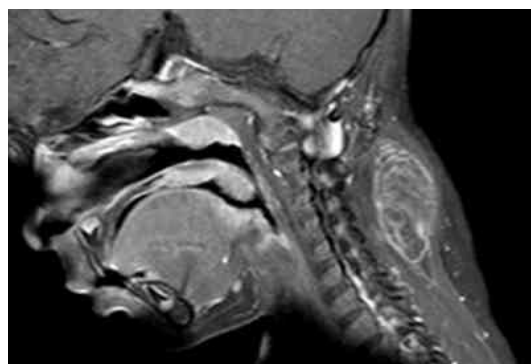


図 2b 脂肪抑制造影 T1 強調像

図 2 MRI 矢状断像

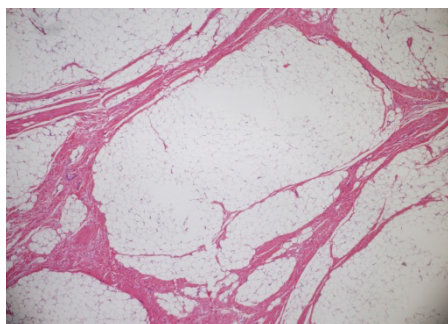


図 3a 弱拡大

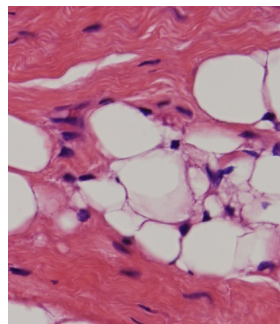


図 3b 強拡大

図 3 病理組織像

multicentric Castleman's disease の 1 例

名古屋大学 放射線科
副松由加, 伊藤信嗣, 長縄慎二

【症 例】 30 歳代, 男性

【主 訴】 呼吸苦

【現病歴】 2011 年 9 月に胸部違和感が出現した。その後, 呼吸苦も出現したため, 当院へ救急搬送された。

【生活歴】 喫煙 20 本/日(20 歳～) その他, 特記事項なし。

【初診時現症】

BT : 37.0℃ SpO2 : 96%(room air) RR : 31 回/min

両肺で fine crackle を聴取 両側頸部, 鼠径リンパ節を触知, 圧痛なし。

【検査所見】

TP 10.0 g/dl (6.7-8.3), ALB 3.3 g/dl (4.0-5.0), CRE 0.53 mg/dl (0.60-1.10), LDH 129 IU/l (119-129), CRP 3.83 mg/dl (<0.30), WBC 12,500/μl (3800-8500), RBC 440×10⁴/μl (400-550), Hb 12.8 g/dl (13-18), PLT 54.8×10⁴/μl (16-41), IgA 566 mg/dl (110-410), IgM 180 mg/dl (35-220), IgG 4267 mg/dl (870-1700), IgG4 434 mg/dl (4.8-105), IL-6 15 mg/dl(<4.0)

各種真菌検査, 腫瘍マーカーは陰性

【画像所見】

胸部造影 CT : 両肺の上葉優位に壁のやや厚い嚢胞を複数認め, 多発結節, 気管支血管束や小葉間隔壁の肥厚, すりガラス影・浸潤影も認めた(図 1)。全身のリンパ節の腫大を認めた(図 2)。後頭部や前胸部に皮下結節を認めた。

FDG-PET : 肺内結節やリンパ節に軽度の集積を認めた(図 3)。

【病理所見】

右鼠径リンパ節生検が施行された。リンパ濾胞間に形質細胞が増殖していたが, 腫瘍性の増殖は指摘できなかった(図 4)。免疫染色を行い, IgG4/IgG 陽性細胞比は約 10%だった。

【最終診断】 multicentric Castleman's disease (MCD)

【コメント】

Castleman's disease は病因不明のリンパ節増殖性疾患である。病理組織学的に hyaline vascular type と plasma cell type に分類され、MCD は plasma cell type の全身型である。MCD は近年 IL-6 の高値を示す症例が報告されており, 病態への関与が考えられている。臨床所見として発熱やリンパ節腫大, 多クローン性高γグロブリン血症, CRP の増加などを呈する。

胸部の画像所見では, CT で小葉中心性の淡い結節や小葉間隔壁の肥厚、気管支血管周囲間質の肥厚, 嚢胞を認めることが多い。頻度は低いが, すりガラス影や浸潤影、気管支拡張も認めることがある。PET-CT が施行されている症例は少ないが, 病変に対して FDG の軽度の集積を認め, 病変の検索に有用という報告がある。

【文 献】

- 1) Johkoh T, Müller NL, Ichikado K, et al: Intrathoracic Multicentric Castleman Disease: CT Findings in 12 Patients. Radiology 209:477-481, 1998
- 2) Enomoto K, Nakamichi I, Hamada K, et al: Unicentric and multicentric Castleman's disease. BJR 80: e24-e26, 2007
- 3) 北村英也, 高久洋太郎, 米田紘一郎, 他: 肺病変を伴った multicentric Castleman's disease の 1 例. 慈恵医大誌 121: 37-41, 2006



図 1a CT



図 1b CT



図 2a CT

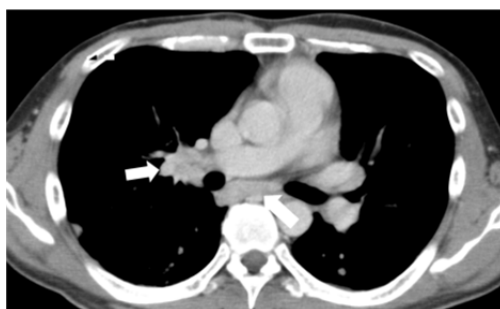


図 2b CT



図 2c CT

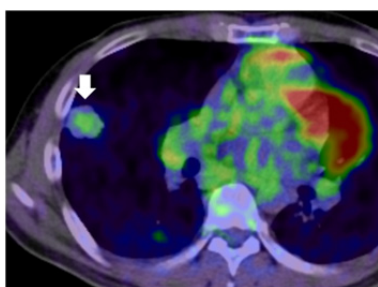


図 3a PET-CT

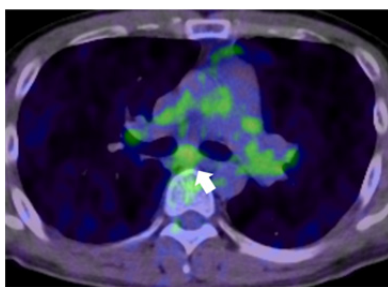


図 3b PET-CT

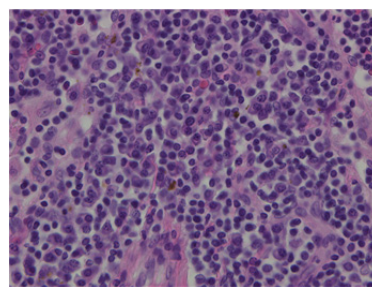


図 4 病理組織像

Menkes 病の 1 例

名古屋市立西部医療センター 放射線診断科
佐々木繁，北 大祐，西川浩子，白木法雄，原 眞咲

【症 例】0 才，男性

【主 訴】生後増大する頭血腫

【現病歴】在胎 39 週 1 日，2960g 仮死なく正常分娩で出生した。

出生時より両側頭に頭血腫あり，生後 3 時間より頭血腫の増大傾向を認め，日齢 1 にさらに増大した。増大傾向を認めるため生後 2 日目に搬送入院となった。

【検査所見】

WBC 21300/ul (3800-8500), RBC 386×10^4 /ul (400-550), HGB 14.9 g/dl (12.5-17),
HCT 41.8% (36-50), PLT 16.3×10^4 /ul (15.0-40.0), T-Bil 10.1 mg/dl (0.3-1.2),
AST 73 IU/l (13-33), ALT 11 IU/l (6-30), LDH 711 IU/l (119-229), CPK 3000 IU/l (62-287),
BUN 10.6 mg/dl (8-22), CRN 0.77 mg/dl (0.6-1.1), Mg 1.7 mEq/l (1.9-2.5),
Na 142 mEq/l (138-146), K 4.4 mEq/l (3.6-4.9), Cl 105 mEq/l (99-109),
Ca 8.8 mEq/l (8.7-10.3), CRP 0.4 mg/dl (0.3 未満), GLU 90 mg/dl (70-109),
PT(%) 44.3 (70-130), APTT 48.2 秒 (25-40), FIB 163 mg/dl (150-400), AT-3% 50 (82-132),
FDP 20.3 μ g/ml (0-5), D ダイマー 9.3 μ g/ml (0-1),
血清 Cu 16 μ g/dl (68-128) (日齢 13),
血清 Cu の再検(日齢 23)で Cu 21 μ g/dl, セルロプラスミン 11 mg/dl (21-37)

【身体所見】

血清 Cu, セルロプラスミン低値より Menkes 病を疑ったため改めて身体所見を検討すると, kinky-hair や白っぽい皮膚がみられた。

【画像所見】

入院時，生後 2 日目頭部 CT にて左硬膜外血腫，頭蓋骨骨折を認めた (図 1)。

日齢 12 に右上腕骨骨折を発症した (図 3)。

日齢 24 日の頭部 MRA では特徴的な蛇行血管を認めた (図 5)。

【最終診断】 Menkes 病

【コメント】

Menkes 病は銅欠乏による重篤な中枢神経障害や結合組織異常を来す X 染色体劣性遺伝性のミトコンドリア異常である。Xq13.4 に局在を持つ ATPase(ATP7A)遺伝子の異常が知られている。本症では，経口摂取した銅は体内に取り込まれず腸管に蓄積し，重篤な銅欠乏となる。

中枢神経系では銅の欠乏により，神経伝達物質合成やリン酸化作用などに必要なチトクローム C オキシダーゼ，リシルオキシダーゼ，ドーパミン β ヒドロキシダーゼなどの活性が低下し，低緊張や痙攣などさまざまな症状を来す。

頭髪が特徴的で縮れ毛や赤毛を呈し，新生児期から見られることもあるが，新生児期や乳児期早期ではその認識が難しい場合が少なくない。

胎児期の銅蓄積量が徐々に減少し，生後 2-3 ヶ月後より重篤な銅欠乏症状を来し，低体温，痙攣，発達遅滞，低緊張，体重増加不良，硬膜下血腫などで発症する。痙攣は難治性で退行すると寝たきりの状態となる。

骨粗鬆症が進行し，易骨折性を示す。結合組織異常による血管壁障害のため，血管の蛇行や頭蓋内・臓器出血を来す。巨大膀胱憩室も特徴的な所見のひとつである。

【参考文献】

- 1) 伊藤正男 井村裕夫 高久史麿 総編集：医学書院 医学大辞典，2003，医学書院，東京
- 2) 青木茂樹 相田典子 井田正博 大場洋 編著：よくわかる脳 MRI 第 3 版 2012，秀潤社，東京

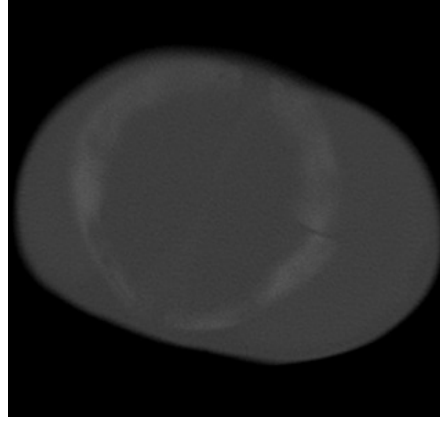
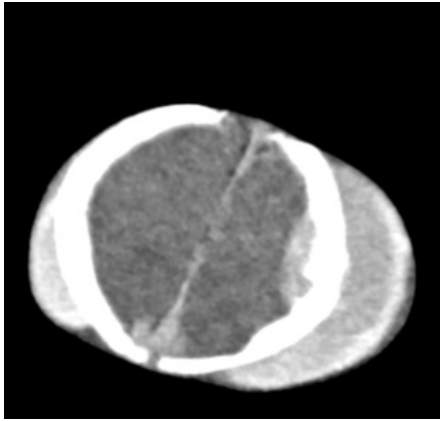


図 1 生後 2 日目 CT

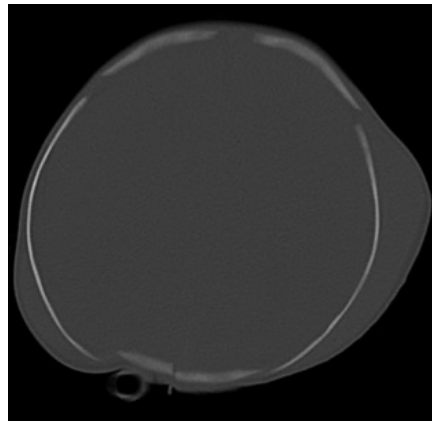
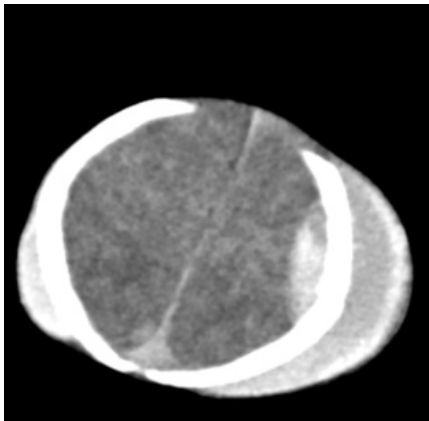


図 2 生後 3 日目 CT

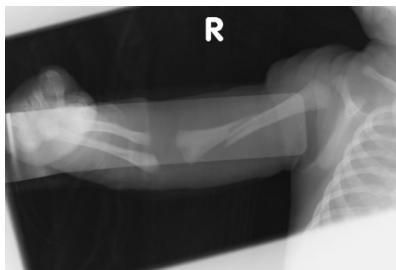


図 3 生後 12 日目
右腕単純 X 線写真

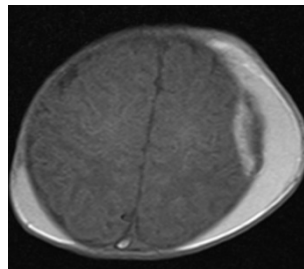


図 4
生後 7 日目
MRI
T1 強調像 |
T2 強調像 | T2* 強調像

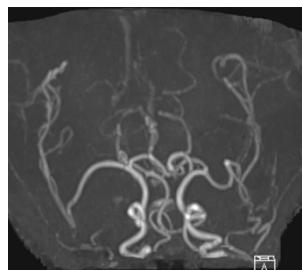
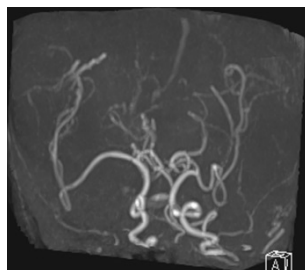
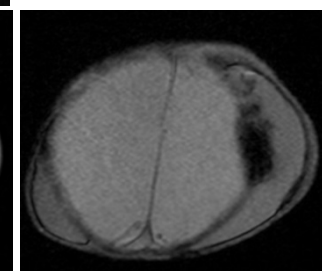
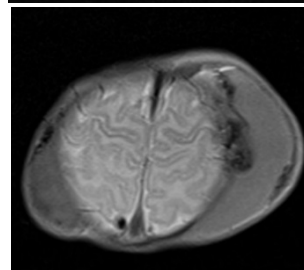


図 5 生後 24 日目 MRA

後腹膜平滑筋肉腫の 1 例

春日井市民病院 放射線科
松田和哉，富田 均，深谷信行

【症 例】60 歳台，女性

【主 訴】右下腹部痛

【現病歴】以前より背部痛があったが，最近になって右下腹部痛が出現した。触診にて右下腹部に腫瘤を触知し紹介受診となった。体重は半年で 64 → 58 kg へと減少していた。

【既往歴】47 歳時に子宮筋腫にて子宮，左卵巣摘出術。

【検査所見】 WBC 6200/ μ l (3800-8500)，RBC 4.23×10^6 / μ l (3.60-5.00)，Hb 11.5 g/dl (11.0-16.0)，PLT 411×10^3 / μ l $\uparrow$ (150-400)，AST 31 U/l (8-38)，ALT 9 U/l (4-44)，LDH 219 U/l $\uparrow$ (106-211)，CRP 0.33 mg/dl (<0.50)，CEA (<9.0)，CA19-9 (<37.0)，CA125 (<15.8)は正常範囲内。

【下部消化管内視鏡検査】

結腸肝彎曲付近で腸管外からの圧排所見を認めた。同部位に粘膜所見は指摘できなかった。

【画像所見】

CT：右後腹膜に 13×6 cm，頭尾方向 10 cm 大の腫瘍を認め，分葉状，内部不均一な性状を呈していた。中心部の低吸収域は造影効果に乏しかった（図 1）。腫瘍の栄養動脈は主に右卵巣動脈で，右卵巣静脈に沿う，又は内腔を這う様な所見（図 2）を呈していた。

MRI：造影不良域は T1WI で低信号，T2WI で高信号（図 3, 4）を呈し，壊死が疑われた。明らかな脂肪信号や粘液間質を指摘できなかった。DWI では拡散低下（図 5）を呈していた。右卵巣は同定できた。

【手術所見】腫瘍は後腹膜主体の可動性のない巨大腫瘍で，右結腸間膜を広く巻き込んでいた。腫瘍内側と下大静脈とは十二指腸下縁レベルで癒着し，右卵巣静脈内腔に腫瘍らしきものを認めた。

【病理所見】腫瘍は，索状に配列し錯綜しながら増殖する紡錘形細胞から構成され，膠原繊維の増生や硝子化も認めた。不整形の核を持つ異型の強い大型細胞が見られ，一部では核分裂像が認められた。免疫染色では SMA が陽性（図 6）を示し，S100 protein，CD34，c-kit は陰性であった。

【最終診断】 後腹膜平滑筋肉腫

【コメント】

後腹膜平滑筋肉腫は成人の原発性悪性後腹膜腫瘍で 2 番目に多い腫瘍で，50～60 代女性に多く，全体の 2/3 を占めるとされる。臨床症状は進展形式に寄与し，肝，肺，大網，腸間膜に転移が認められる。遠隔転移は多くの症例で見られ，リンパ行性転移より血行性転移が多いとされる。発生母地の違いから，① extraluminal type （62%），② intraluminal type （5%），③ extra-intraluminal type （33%）に分類される。非典型的な画像所見ではあるものの，内部壊死傾向が強い，血管内への浸潤が多い，栄養血管を同定できることが多い，などの所見は平滑筋肉腫を示唆する所見の一つと思われる。

【文 献】

- 1) Nishino M, Hayakawa K, Minami M, et al: Primary Retroperitoneal Neoplasms. RadioGraphics 23:45-57, 2003
- 2) Nishimura H, Zhang Y, Ohkuma K, et al: MR Imaging of Soft Tissue Masses of the Extraperitoneal Spaces. RadioGraphics 21:1141-1154, 2001

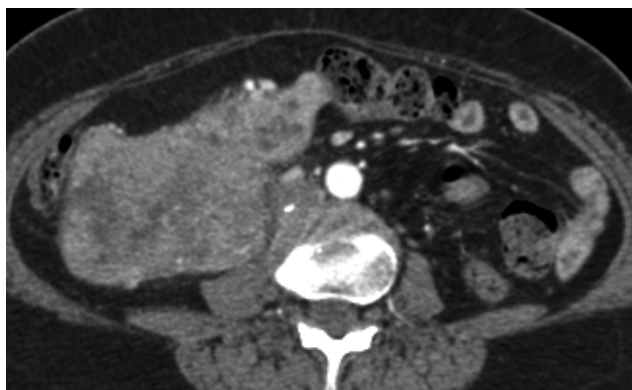


图 1 造影 CT

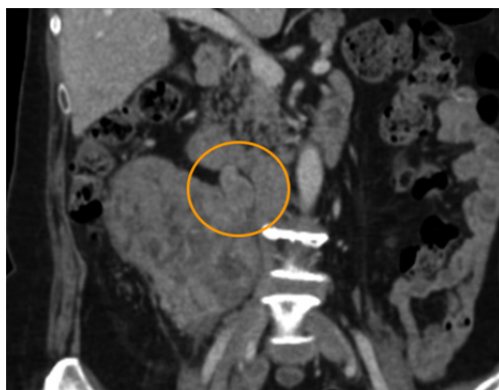


图 2 造影 CT 冠状断

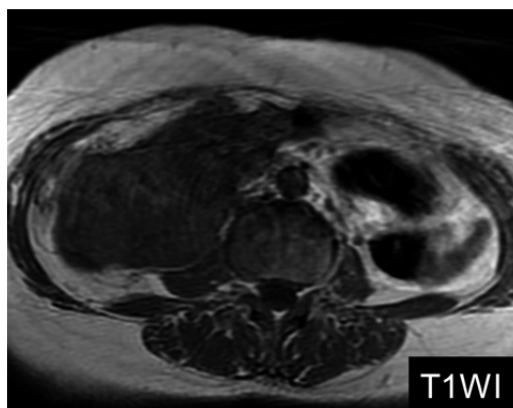


图 3 T1 強調像 (非造影)

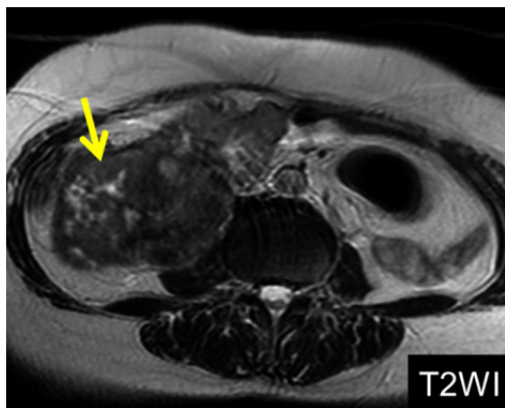


图 4 T2 強調像 (非造影)

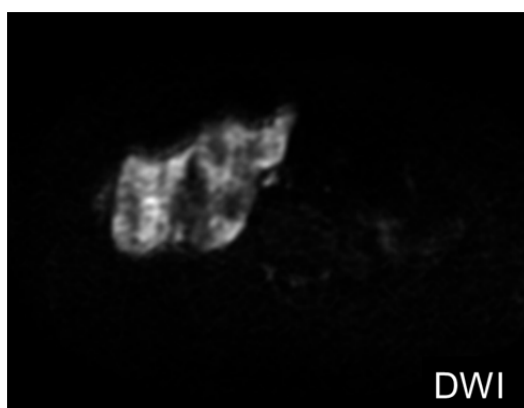


图 5 拡散強調像

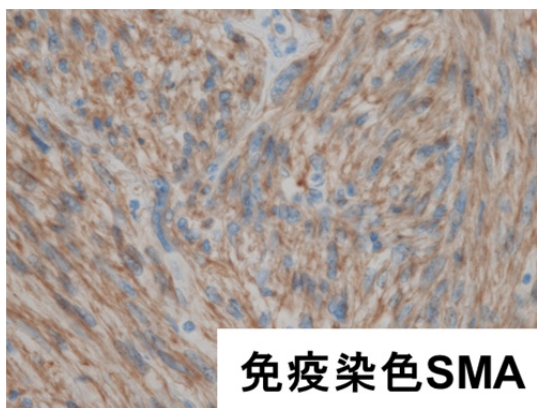


图 6 免疫染色