

中枢神経 正答・解説

- 施設名 宮崎大学医学部附属病院
- 発表者 松村 研吾
- 最終診断名 血管芽腫

■ 画像所見

第4脳室に嚢胞成分を主体とする腫瘍が認められ、CTでは内部は均一な低吸収を示し、石灰化はみられない。病変により脳幹が圧排され変形している。第3脳室や両側の側脳室が拡大し、水頭症の所見である。

MRIで、腫瘍内部はT2強調像で高信号、T1強調像で低信号を示す。造影T1強調像では、辺縁の一部に薄い板状の増強効果がみられ、ASLでこの部位に一致する血流増加を認める。一方で、他の嚢胞壁には増強効果は認められない。拡散強調像では内部は低信号で、造影増強域は白質と同程度の信号を呈する。

■ 解説

血管芽腫はWHO分類グレード1の腫瘍で、頭蓋内腫瘍の2%未満である。約7割は孤発例であるが、3割程度にはフォンヒッペル・リンドウ病が関連し、多発病変が多いとされる。今回の症例では、フォンヒッペル・リンドウ病の関連はないと判断された。

血管芽腫は、充実性や、嚢胞と充実成分が混在したものなど、古典的に4つのタイプに分類されている。本症例は、非常に薄い板状の壁在結節ではあるが、壁在結節を伴う嚢胞性腫瘍を示すタイプ2と考えられた。通常は造影増強されない壁をもつ嚢胞成分は、高い腫瘍内圧や、血管芽腫の血管内皮細胞間にある窓形成を介した透過性の亢進により、間質へ血漿成分が漏出して嚢胞形成が起こる、いわゆる *peritumoral cyst* と考えられている。一方で充実成分には強い造影増強効果を伴う。

血管芽腫においては、充実成分におけるASLの有用性が報告されている。例えば、転移性腫瘍と血管芽腫の鑑別において、ASLを追加することにより感度や正診率が上昇すると報告された。このほかにも、神経鞘腫や髄膜腫、神経膠腫よりも腫瘍血流が高いとする報告もある。後頭蓋窩の嚢胞性腫瘍では、ASLが診断の鍵となるシーケンスになる場合があると考えられる。

骨軟部 正答・解説

- 施設名 筑波大学附属病院 放射線診断 IVR 科
- 発表者 岡本 嘉一
- 最終診断名 右下前腸骨棘の裂離骨折

■ 画像所見

右下前腸骨棘を主座とする病変がある。

病変の所見は多彩で、骨側の内側辺縁は硬化性変化が主体であるが、骨外にリング状に突出する成分もあり、ここは硬化像を示す。突出部と腸骨の間はやや透亮像を示す。異常石灰化はない。

明らかに悪性と考えられる骨破壊像はない。

■ 解説

所見の多彩さ、骨腫瘍を積極的に疑う石灰化や骨破壊像がないこと、また病変が骨表層に突出していることから、腫瘍性病変は考えにくい。

実際に MRI を追加したところ、骨突出部の先端に向かう骨髄のテント状の線状影が認められ、同部に内側直筋が付着していた。また病変部全体が淡い骨髄浮腫を来していた。

以上の所見より、大腿直筋の収縮による右下前腸骨棘の裂離骨折と診断しうる。

学会会場では MRI も供覧したが、知識としてこの病態を知っていること、腫瘍ではなさそうと気が付けば、単純写真で十分診断可能と考えた。

この外傷の特徴として、骨折したにもかかわらず、痛みが乏しいこと、違和感程度で終わる事が挙げられ、しばしば診断が遅れることがある。本症例も急性期というよりは治癒過程を見ているのではないかと想像する。

また小学校高学年から高校二年生程度までは骨高度はダイナミックに変化する。その部位に付着する靭帯や腱との相対的な硬度により、骨が損傷するか、靭帯腱が損傷するかが決まる。本症例は 14-15 歳に好発し、この時期では大腿直筋の筋力がまだその付着部である下前腸骨棘の硬度を凌駕しているため、腱は損傷せず、骨が損傷したのと考えられる。

泌尿生殖器 正答・解説

- 施設名 福井大学放射線科
- 発表者 小宮 英朗
- 最終診断名 羊膜シート (amniotic sheet)

■ 画像所見

経膈エコーで膜様の構造物を認め、膈側に嚢胞状構造を形成し、対側の子宮内に児頭を認める。嚢胞と子宮内腔の間にドップラーエコーで flow を認め、羊水の交通の所見。MRI では子宮壁から全周性に連続する膜様構造および中央部の欠損を認める。胎児や臍帯、胎盤に明らかな圧排や奇形は見られない。

■ 解説

羊膜シートとは、拡張する絨毛膜と羊膜によってシート状の突起物を構成し、羊膜腔内に羊水の交通する中隔壁を形成する疾患である。子宮掻爬やその他の子宮外科手術との関連が示唆されている。全妊娠例の 0.45-0.6%にみられる。ほとんどは良性で胎児の異常を伴わないが、胎位異常が生じやすく帝王切開の適応が多い。また胎盤との位置関係により常位胎盤早期剥離の原因にもなる。エコーで妊娠時の子宮内に膜様構造を形成する。妊娠患者のエコーで子宮に二腔を形成する疾患であれば本疾患が鑑別。ほか妊娠子宮に膜性病変をきたす疾患として羊膜索症候群や絨毛膜羊膜分離、周郭胎盤、中隔子宮など鑑別を要することがある。

※下記参考文献に「羊膜シートは子宮癒着(uterine synechia)の結果、拡張する絨毛膜と羊膜によって包まれた組織である」との記載があり、今回は uterine synechia だけでなく、絨毛膜と羊膜からなる膜様構造が形成されるところまで言及して正解とさせていただきます。

参考文献：K.B.L.Tan et al;The amniotic sheet:a truly benign condition?

Ultrasound in Obstetrics & Gynecology Volume 26, Issue 6 Nov 2005 Pages585-689

一方で、「羊膜シート(amniotic sheet)と uterine synechia は同義である」と記載された記事もあり、本学の産科准教授に伺ったところ、「この病態に関する用語については、海外の一部のグループが Uterine synechia という言葉を使い始めたが、正確な用語の取り決めがなくフワリしている」とのことでした。定義があいまいな部分はありますが、Uterine synechia も今回の病態を表す用語として正解としてもよいようです。

肝胆膵 正答・解説

- 施設名 浜松医科大学
- 発表者 舟山 慧
- 最終診断名 肝類上皮血管内皮腫

■ 画像所見

MRI では肝 S6 をはじめとして肝両葉に境界明瞭な円形～類円形の結節が多発している。脂肪抑制 T2 強調像で中等度高信号、結節中心部でやや高信号を示す **target sign** が認められる。拡散強調像では明瞭な高信号を示し、病変の分布が最も明らかとなる。T1 強調像では内部低信号で、粗大な脂肪成分の含有は認められない。細胞外液性 Gd 造影剤によるダイナミック造影 MRI では動脈相で辺縁部にリング状の淡い造影効果を示す。内部は乏血性で、遅延相で淡い造影効果が認められる。冠状断像では肝表に接する病変部にわずかな陥凹が認められる。3 ヶ月後の MRI では増大傾向が認められる。

CT では境界やや不明瞭な低吸収結節として描出される。造影後は辺縁優位に淡く造影される。肝 S4/8 の病変により門脈が途絶する像が認められる(**lollipop sign**)。肝外に腫瘍性病変を疑う所見は認められない。

FDG-PET/CT では肝 S6 の最大病変が背景肝よりも強い FDG 集積を示し、後期相では集積が亢進 (SUV_{max} 5.0→5.9) している。

■ 解説

類上皮血管内皮種 (**epithelioid hemangioendothelioma**) は血管内皮由来の非上皮性腫瘍で、肝原発の肉腫として血管肉腫に次いで多い。主に成人に生じ、やや女性に多い。血管腫と血管肉腫の中間の悪性度と言われ、低～中等度の悪性を示す。肺、骨、リンパ節、脾臓などにも病変が認められることが多い[1]。転移もしくは多中心発生と考えられている。肝原発のものは他の部位に比較して悪性度が高いとされる。

肝被膜下優位に発生し、多発、癒合傾向を示す。腫瘍は緩徐に増大して、進行性の線維化、石灰化を形成する[2]。造影 MRI で同心円状の構造を示す **target sign**[3]や肝表の陥凹の他、腫瘍が肝静脈や門脈を閉塞することで棒付きキャンディーのように描出される **lollipop sign**[4]などが知られている。肝類上皮血管内皮腫と転移性肝腫瘍の画像所見を比較した検討では、肝表の陥凹と **lollipop sign** は転移性肝腫瘍で頻度が低いとされ、鑑別における有用性が示唆されている[3]。

病理組織学的には腫瘍中心部に硝子化を伴う線維化と門脈域の遺残が見られ、辺縁部には腫瘍細胞が見られる。免疫組織化学的には第 VIII 因子関連抗原、CD34、CD31 など

の内皮マーカーが陽性となる。分子生物学的には WWTR1-CAMTA1 融合遺伝子(90%)もしくは YAP1-TFE3 融合遺伝子(10%)が検出される[5]。RT-PCR 法や FISH 法による直接的検出、もしくは CAMTA1 に対する免疫組織染色による間接的検出が診断の決め手となる。直接的検出の場合は通常と異なる検体の取扱いが必要となる場合があり、生検前に類上皮血管内皮腫を鑑別に挙げることで生検の繰り返しを避けることが期待できる。

■参考文献

1. Liu Z, He S. Epithelioid Hemangioendothelioma: Incidence, Mortality, Prognostic Factors, and Survival Analysis Using the Surveillance, Epidemiology, and End Results Database. Shi Z, editor. *J Oncol*. 2022;2022:1–10.
2. Lyburn ID, Torreggiani WC, Harris AC, Zwirewich CV, Buckley AR, Davis JE, et al. Hepatic Epithelioid Hemangioendothelioma: Sonographic, CT, and MR Imaging Appearances. *Am J Roentgenol*. 2003;180:1359–64.
3. Liu X, Yu H, Zhang Z, Si S, Huang J, Tan H, et al. MRI appearances of hepatic epithelioid hemangioendothelioma: a retrospective study of 57 patients. *Insights Imaging*. 2022;13:65.
4. Alomari AI. The lollipop sign: A new cross-sectional sign of hepatic epithelioid hemangioendothelioma. *Eur J Radiol*. 2006;59:460–4.
5. Stacchiotti S, Miah AB, Frezza AM, Messiou C, Morosi C, Caraceni A, et al. Epithelioid hemangioendothelioma, an ultra-rare cancer: a consensus paper from the community of experts. *ESMO Open*. 2021;6:100170.

胸部 正答・解説

- 施設名 佐賀大学医学部放射線医学教室
- 発表者 岸川 浩尚
- 最終診断名 左肺静脈 V6 閉塞に伴う静脈性梗塞
アブレーションの合併症疑い

■ 画像所見

左肺 S6 に複数の境界不明瞭なすりガラス影あり、内部の V6 分枝の太まりおよび顕在化を認める。内部が結節様に見える病変も認めるが、増強効果は認めない。

左肺静脈下葉枝 V6 の近位部は造影剤流入を認めず、V6 の遠位部は狭小化している。

■ 解説

アブレーションでは肺静脈と左心房の境界を焼灼する事で心房から肺静脈を隔離するが、焼灼部位に生じた強度の炎症とコラーゲン沈着により肺静脈の狭窄/閉塞を生じることがある。症状は労作時呼吸困難、胸痛、断続的な喀血の報告があり、狭窄/閉塞した肺静脈が多いほど重篤化の傾向ある。発生率は 1.3-15.6%程度で若年で多い傾向があり、発症時期は術直後より術後 3-5 ヶ月後に発生することが多い。

造影 CT や経食道エコーでは肺静脈の狭窄/閉塞を確認出来る。肺野条件の CT では無所見、肺血管影の減弱、非区域性のすりガラス影+consolidation 等が報告されているが、非特異的で肺炎や肺癌等他疾患と誤診されうる。

血痰の原因となる疾患は多岐に渡るが、アブレーション既往の確認が必要と考える。また、本症の病態の把握に肺野病変の肺静脈に着目する事が重要である。