JSPR

Vol.17 No.1 2001

Journal of
Japanese Society of Pediatric Radiology

日本小児放射線学会雑誌

特集／小児胸郭内腫瘍性疾患の画像診断

Pictorial Essay

日小放誌
J.J.S.P.R.

日本小児放射線学会

Journal of Japanese Society of
Pediatric Radiology

Edited by

Eiichi Kohda, M.D. Noriko Aida, M.D.
Kazuteru Kawasaki, M.D. Hiroyuki Kobayashi, M.D.
Masato Takase, M.D.

CONTENTS

Special Articles *Diagnostic Imaging of Intrathoracic Masses in Children*

- Introduction Masato Takase3
1. Diagnosis of Intrathoracic Masses by Plain Radiographs
..... Kunio Odagiri4
2. Differential Diagnosis in Pediatric Intrathoracic Masses with CT
..... Hiroko Hara12
3. Differential Diagnosis of Pediatric Chest Masses on MRI
..... Kimio Kanegawa24
4. Application and Choice of Nuclear Functional Imaging for Intrathoracic Masses in Children
.....Hiroyuki Mochizuki, et al.34

Pictorial Essays

- Nasopharyngeal Hairy Polyp in a Neonate : MR appearance
..... Miho Okamoto, et al.42
- Anomalous Accumulation in the Spleen on Bone Scintigraphy in the Follow-up for Neuroblastoma
..... Katsuhiko Aoki, et al.46

目 次

特集 小児胸郭内腫瘍性疾患の画像診断

- 特集を企画するにあたって高瀬真人3
1. 胸部単純X線写真における胸郭内腫瘍影の画像診断
.....小田切邦雄4
2. 小児胸腔内腫瘍性疾患の鑑別診断：CT
.....原 裕子12
3. 小児胸郭内腫瘍のMRI鑑別診断のポイント
.....金川公夫24
4. 胸郭内腫瘍における核医学検査の適応と選択
.....望月博之, 他34

Pictorial Essay

- Nasopharyngeal Hairy Polyp in a Neonate : MR appearance
.....Miho Okamoto, et al.42
- 神経芽腫の治療後の経過観察中に骨シンチグラフィにて脾に異常集積を示した1例
.....青木克彦, 他46

-
- 日本小児放射線学会雑誌投稿規定51
- 日本小児放射線学会役員一覧53
- 編集後記54
-

特集

小児胸郭内腫瘍性疾患の画像診断

Diagnostic Imaging of Intrathoracic Masses in Children

特集を企画するにあたって

高瀬真人

日本医科大学付属多摩永山病院 小児科

Masato Takase

Department of Pediatrics, Nippon Medical School

胸部単純X線写真は小児の日常診療において最も頻繁に行われる検査の一つであるが、肺野や縦隔に腫瘍陰影を認めることは決してまれではない。気管支・肺原発の腫瘍は小児ではまれであるが、Wilms腫瘍、骨肉腫、Ewing肉腫などの肺転移はしばしばみられる。また、縦隔に原発する腫瘍は小児期に比較的多くみられ、しかも極めて多種多様である。胸部単純X線写真の読影上、縦隔陰影や横隔膜に重なる腫瘍陰影などを見逃さないことは、放射線科医のみならず全ての小児科医にとって不可欠な基本的診断技術である。しかし、正常に認められる胸腺肥大なども時に腫瘍と紛らわしい場合がある。また、円形肺炎、結核腫など炎症性の腫瘍、気管支原性嚢胞、肺分画症などの先天異常、アカラシア、食道裂口ヘルニアなどの食道拡張像、動脈瘤、肺動静脈奇形などの血管性病変といった多彩な病変を鑑別するには、それなりの経験と知識が必要である。こうした胸郭内腫瘍影の鑑別についての問題は、臨床上しばしば遭遇するものだが、単純写真の読影上のポイント、CT、MRI、核医学検査の適応や各種診断モダリティにおいて疾患別にみられる特異的所見などを総合的に参照できる文献は意外と少なく、診断

に苦慮する場合も多いのが現状である。そこで、本特集では第一線で活躍されておられる画像診断のスペシャリストの先生方に胸郭内腫瘍性疾患をテーマとしてup-to-dateな内容で執筆していただくことにした。胸部単純X線写真についてはベテランの小田切邦雄先生に腫瘍影読影上の留意点を具体的症例に則してまとめていただいた。鑑別診断の中心となるCTについては都立清瀬小児病院の原裕子先生にお願いし、胸郭内腫瘍影を呈する様々な疾患を鑑別対象として、腫瘍性疾患を軸として豊富な画像を盛りこんで部位別に詳細に記述していただいた。MRIについては兵庫県立こども病院の金川公夫先生に比較的頻度の高い疾患を中心に、MRI画像所見の要点をまとめていただいた。また、最近の進歩が著しい核医学検査については群馬大学小児科の望月博之先生、核医学科の井上登美夫先生を中心に各種胸腔内腫瘍のシンチグラフィ、Positron emission tomography (PET) による腫瘍の検索や質的診断、肺換気血流シンチグラフィによる間接的な胸郭内腫瘍の検索などについて幅広く御紹介いただいた。

本特集が多くの会員諸兄の日常診療においてお役に立てば幸いである。

特集 小児胸郭内腫瘍性疾患の画像診断

1. 胸部単純X線写真における胸郭内腫瘤影の画像診断

小田切邦雄

横浜青葉台クリニック

Diagnosis of Intrathoracic Masses by Plain Radiographs

Kunio Odagiri

Yokohama Aobadai Clinic

Abstract

Plain radiography is the first step of imaging of various diseases, including mass lesions, of the chest in children.

Discussed were the merits and shortcomings of plain films, especially as compared with CT, characteristics of chest masses of children, and points of interpretation.

Keywords : Chest radiography, Children, Mass

はじめに

CTやMRIの普及に伴ってX線単純撮影の役割は相対的に少なくなったが、胸部疾患の基本的な画像診断法としての重要性は変わっていない。

本稿ではX線単純撮影の一般的な特徴と読影上のポイントについて述べる。

X線単純撮影の特徴

X線単純撮影は、腫瘍病変を含む小児の胸部疾患では画像診断の最初のステップであり、検査件数も圧倒的に他の検査より多い。また、第一線の医療現場ではしばしば唯一の画像診断法である。このことから、多くの場合、X線単純写真が胸部腫瘍病変発見のきっかけとなる。病変を経時的にフォローする場合にもX線単純撮影が主な検査法となる。成人と異なり小児では胸部腫瘍病変の発見でCTが第一の検査法となることは少ない。既知の悪性腫瘍症例で転移の

有無を検索する場合の検査モダリティー選択には議論がある。X線単純写真で検出できずCTのみで見つかる肺転移があることは広く認識されているが、ルーチンにCTでフォローしても治療や予後の改善には影響しないとの意見もある¹⁾。しかし、CTが安価で広く普及する一方、単純X線フィルムの精度管理が不十分で読影に習熟した医師が現場にあまりいないわが国の現状では、悪性腫瘍の経過観察はCTを主にすべきかもしれない。

Fig.1は肺炎の疑いで撮影された6ヵ月女児の胸部X線単純写真である。右横隔膜下に腫瘤が認められる(矢印)。この位置で腫瘤の輪郭が認められるのは、腫瘤が(このレベルでは肝より後方にある)肺の空気に接しているためであり、この画像のみから腫瘤が後縦隔にあることがわかる。CTなどの読影で多数の断面像を頭の中で再構成するためにはある程度の経験が必要であるが、全体を1枚の画像に収められる

Fig.1

Chest radiograph of 6-month-old girl with suspected pneumonia showing a mass below the dome of the right diaphragm (arrow). The mass is visible because it is in contact with the lung which is more dorsal than the liver at this level. This single frontal chest film indicates that the mass is in the posterior mediastinum.

X線単純写真の俯瞰性は大きな利点である。

Fig.2aの4歳男児のX線単純撮影像では左中肺野に一見肺炎様の腫瘤陰影が認められる。よく見ると、陰影に重なった肋間腔が開大しており、腫瘤が胸壁起源であることを示唆する。

CT(Fig.2b)で、腫瘤が胸壁に広く接し、周辺部で鈍角をなすことから、胸壁に主座があることが疑われる。(原画像では肋骨の骨膜反応も認められる。)

Fig.2c：骨シンチグラムで肋骨への集積がみられる。X線単純撮影の欠点としては、CTと比べて濃度分解能が低いこと、投影像であるために骨などの重なりが病変の観察の障害になりうること及び呼吸運動、体動、体位などによるアーチファクトが出やすく撮影に熟練を要することが挙げられる。実例を挙げる。

Fig.3a：この1歳女児はおんぶされているとチアノーゼが出るという主訴で来院した。右胸郭は全体に陰影化し、容積が増加している。大量の胸水、大きな腫瘤病変（またはその両者）が疑われる。元のフィルムでは内部の濃度がわずかに不均一であった。

Fig.3b：CTでは右胸郭が濃度不均一な充実性腫瘤で満たされているのがわかる。低濃度の部分のCT値は皮下脂肪とほぼ同じである。手術で奇形腫が確認された。X線単純撮影の濃度分解能が低いために近年まで見逃されていた所見の例として、Langerhans cell histiocytosisに合併する縦隔腫瘤内部の微小点状石灰化がある。この石灰化は、X線単純撮影では検出できない細かな特徴的なもので、CTが一般的に行われるようになってはじめて知られるようになった²⁾。

Fig.2

- a : Chest film in PA view of a 4-year-old boy shows a pneumonia-like density in the left lung field. Closer observation reveals widening of the adjacent intercostal space, suggesting that the lesion really is a mass in the chest wall.
- b : On CT, the mass is broadly based on the chest wall forming an obtuse angle with it, indicating its epicenter is in the chest wall, rather than in the lung. (Periosteal reaction is visible in the original image.)
- c : Bone scan shows increased tracer accumulation in the right ribs. (Courtesy of Professor K. Munechika, Showa University)

Fig.3

- a : Frontal view of a one-year-old girl, who came to the hospital because of cyanosis which developed only when she is carried on her mother's back. The volume of the totally opacified right hemithorax is increased, suggesting a massive pleural effusion and/or a huge mass lesion. On the original film, the density of the opacity was slightly inhomogeneous.
- b : CT shows a large mass filling the right hemithorax. The attenuation of the low density portion of the mass is approximately the same as that of the subcutaneous fat tissue. The mass was proved to be a teratoma at operation.

小児の胸部腫瘍の特徴

縦隔や胸壁起源の腫瘍と比べて小児では気管支や肺原発の腫瘍はまれである。肺の腫瘍病変が見られた場合、原発性腫瘍よりは転移性腫瘍、炎症性偽腫瘍、気管支原性嚢胞などの可能性のほうが高い。肺転移の原発腫瘍としては、Wilms腫瘍、Ewing腫瘍、骨肉腫、横紋筋肉腫、卵巣肉腫、肝細胞癌、卵黄嚢腫瘍などが挙げられる³⁾。肺原発の良性腫瘍としては乳頭腫、過誤腫、カルチノイド (low grade malignant)、悪性腫瘍には肉腫、癌、肺芽腫などがある⁴⁾。

Fig.4 : 4歳男児で発見された左肺腫瘍、典型的な軟骨性石灰化は認められず小児ではまれであるが、分葉状の輪郭から過誤腫が疑われた。手術は拒否された。

Fig.4b : 約1年後、腫瘍は軽度増大している。その後患児はフォローできなかった。

Fig.4c : 3年後再来時、腫瘍は著明に増大した。その後他院に転院し死亡した (組織診断不明)。

また、乳幼児の正常胸腺や非腫瘍性病変 (結核性リンパ節腫大、肺分画症など) も鑑別上重要である。葉間胸膜の間に貯留した胸水が腫瘍

状に見えることもあるが (vanishing tumor), 他の部分に胸水があることや経過から診断は比較的容易で, 実際に鑑別上の問題になることはまれである. 読影上の注意点, 腫瘍病変のX線像読影に際しての注目点は, 腫瘍の部位(縦隔, 胸壁, 肺), 濃度(軟部, 空気, 脂肪, 石灰化), 形態, 境界, 二次的変化(肺や縦隔の偏位, 肺のaeration異常, 骨の破壊やびらん)などである. 腫瘍病変のX線像を読む場合にも, 教科書的な胸部読影の基本を地道にあてはめることが大切である.

Fig.5a: 新生児男児の胸部正面像で縦隔に重なる大きな円形の軟部腫瘍がみられる. 一見縦隔腫瘍を思わせるが, 腫瘍の輪郭の全周が明瞭に認められる. 縦隔腫瘍の輪郭が見えるのは, それに接する肺とのコントラストのためである. 縦隔内の腫瘍がこの例のように全周にわたって肺と接することはありえず, この正面画像のみから腫瘍に接しているのは体外の空気であることがわかる.

Fig.5b: 側面像では体外に突出す

a

b

Fig.4

- a : A 4-year-old boy presented with a left lung mass with lobulated margin. A hamartoma was suspected, although it is rare in children and no popcorn calcification is seen. The parents refused surgery.
- b : After one year, the mass is slightly enlarged. The patient subsequently was lost to follow up.
- c : After 3 years, he came back with even larger masses. He was transferred to another hospital and died. (Courtesy of Dr. S. Kawai)

c

る大きな髄膜脊髄瘤が写っている(矢印)。この腫瘍が体表にあることは実際に患者を見ている者には明らかであるから、放射線科医がこのような例を縦隔腫瘍などと間違えることは臨床側との信頼関係を大きく傷つける可能性がある。基本(この場合はシルエットサイン)に忠実な読影は、主治医との密接な連絡とともに重要である。特に胸部X線画像の読影に際して臨床情報を考慮することも極めて有用である。

Fig.6: は円形肺炎の例である。約2週間続く咳と発熱を主訴とする4歳女児の正面像(Fig.6a)で、右肺野に比較的境界明瞭な大きな円形陰影が認められる。この時点では腫瘍との鑑別は難しい。その後陰影は徐々に縮小して境界不鮮明となり、10日後の再検(Fig.6b)では

小さな淡い陰影が残存するのみとなった。マイコプラズマ肺炎であった。

円形肺炎は境界の少なくとも一部がやや不鮮明なことが多く、知識があれば大抵の場合、診断は難しくない。しかし、このように画像のみで腫瘍との区別困難な例もある。その場合は小児の肺腫瘍が非常にまれであることおよび臨床症状、聴診所見などから肺の感染が疑われることを参考に、肺炎の治療を数日行った後、X線撮影を再検して診断できることが多い。ただし、特に他施設から紹介された患者にCTを施行することは必ずしも無駄ではない。CTにより、腫瘍陰影の辺縁や内部の構造、特にエアブロンコグラムの有無、および周囲の肺の状態(びまん性肺炎の有無)など多くの有用な情報が得ら

れる。単純X線画像上で直接腫瘍が描出されなくても、臨床像を考慮した推論を加味することにより正しい診断に達することもある。

Fig.7は反復する喘鳴を主訴とする12歳女児である。Fig.7aの胸部X線正面像では右肺の過膨張(透亮度増加と容積増加)が認められる。別の時期に撮影されたX線像

Fig.5

- a: The PA view of a newborn boy shows a large round soft tissue mass. The entire margin of this mass, which may be mistaken for a mediastinal mass, is clearly visible. The margins of mediastinal masses are seen on plain X-ray films because they are in contact with the lung. The margin of mediastinal masses can not be touching the lung entirely, and this single view indicates that the mass is in contact with the air outside the body.
- b: The lateral view shows a meningocele protruding posteriorly (arrows).

(Fig.7b)では、むしろ左肺の透亮性が増加している。気管分岐レベルの狭窄を起こす病態が時により右肺または左肺のair-trappingを起こしていることが推定される。小児でこのような現象を起こす原因として最も多いのは気管支異物であるが、この年齢では考えにくい。外部からの腫瘍による気管支の圧迫を予想して施行されたCT (Fig.7c)で、気管分岐部に均一な水濃度の内容が、境界明瞭な薄い被膜状構造で囲まれた、すなわち嚢胞状の腫瘍(気管支原性嚢胞)が検出された。肺ウィンドーの画像 (Fig.7d)では左肺の透亮性が増加している。

結 語

我が国の放射線診断医はCTやMRIの読影に忙殺されているきらいがある。しかし、日常的にCTやMRIの所見をX線単純写真と比較対照することにより画像と病理の総合的理解を深め、興味を増すことができる。

また、画像診断の出発点である単純撮影に習熟することは、一般臨床医と信頼関係を築くうえでも有用である。

(画像の作成をお願いした横浜青葉台クリニック診療放射線技師 久保 淳氏に感謝いたします。)

Fig. 6

- a : A frontal view of a 4-year-old girl with fever since 2 weeks before showing a relatively well demarcated large round density in the right lung. It is difficult to differentiate this shadow from a mass at this point.
- b : Ten days later (a), only residual smaller and indistinct density is seen.

Fig.7

This is a 12-year-old girl with episodes of stridor. The frontal chest film (a) shows overaeration of the right lung with increased radiolucency and volume. A radiograph taken at different time (b) shows the left lung to be more radiolucent than the right. These findings suggest a process causing narrowing of the bronchus near the tracheal bifurcation causing air-trapping of either the right or left lung. The most common cause of such mechanism in children is a foreign body in the bronchus. But it is unlikely at this age. A mass compressing the main bronchus was suspected. CT (c) was taken, which demonstrates a cystic mass with a well demarcated thin-walled capsule containing a homogeneous water density, which was proved to be a bronchogenic cyst. A lung window image (d) shows increased lucency of the left lung.

●文献

- 1) Wootton-Gorges SL, Albano WA, Riggs JM, et al : Chest radiography versus CT in the evaluation for pulmonary metastases in patients with Wilm's tumor : a retrospective review. *Pediatr Radiol* 2000 ; 30 : 533-539.
- 2) Odagiri K, Nishihira K, Hatakeyama S, et al : Anterior mediastinal masses with calcification on CT in children with histiocytosis-X (Langerhans cell histiocytosis). Report of two cases. *Pediatr Radiol* 1991 ; 21 : 550-551.
- 3) Kuhn JP : Pulmonary neoplasms. *Essentials of Caffey's pediatric X-ray diagnosis*, Ed by Silverman FN, Kuhn JP. Year Book Medical Publishers, 1990, p330.
- 4) Shady K, Siegel HS, Glaza HS : CT of focal pulmonary masses in childhood. *Radio Graphics* 1992 ; 12 : 505-514.

特集 小児胸郭内腫瘍性疾患の画像診断

2. 小児胸腔内腫瘍性疾患の鑑別診断：CT

原 裕子

東京都立清瀬小児病院放射線科

Differential Diagnosis in Pediatric Intrathoracic Masses with CT

Hiroko Hara

Department of Radiology, Kiyose Children's Hospital

Abstract

Intrathoracic masses arising from mediastinum, pleura, and lungs are a frequent diagnostic problem in children. The differential diagnosis includes neoplasm, congenital anomaly, inflammatory masses, vascular anomaly, and traumatic masses. Both location and internal textures of the masses are essential in establishing the proper diagnosis. The mediastinum is the most common location of pediatric intrathoracic masses. Dividing the mediastinum into three compartments, localizing the tumors to the specific area could be useful to analyze the masses and to limit the number of the differential diagnostic possibilities. Most pulmonary masses are benign, and inflammatory lesions.

Most intrathoracic masses are first identified by chest radiography. Further evaluation is required by cross sectional imaging with CT or MR. CT clearly demonstrates the location, morphology, tissue characteristics, and the extent of the masses. In children, CT is preferred to evaluate intrathoracic masses following chest radiography, requiring shorter scan time compared with MR. MR demonstrates better definition of intraspinal extension of posterior mediastinal neurogenic tumors, and vascular malformations or tumors.

The purpose of this paper is to provide an overview of the spectrum of the pediatric intrathoracic masses with CT to define the accurate diagnosis and to elaborate the differential diagnosis.

Keywords : Intrathoracic mass, CT, Children

はじめに

胸腔は、縦隔、肺、胸膜で構成される。縦隔には気管、大血管その他多数の解剖学的構造物が含まれ、各々の部位から様々な腫瘍性病変が発生する。まず臨床症状と胸部単純写真が十分に検討されるべきであるが、腫瘍の存在部位や大きさによっては気管の圧排、呼吸障害が出現し、緊急な治療を要する疾患もあり、胸腔内腫瘍性病変の診断と進展範囲の把握は大切である。

CTは空間分解能、濃度分解能に優れ、腫瘍性病変の存在部位、内部構造、進展範囲の評価は容易であり、胸腔内病変の診断には適している。

本稿では胸腔内腫瘍性病変のCTによる鑑別について部位別に記載する。

縦 隔

縦隔は解剖学的には4つに区分される。すなわち胸骨柄下端と第4胸椎体下縁を結ぶ線より頭側が上縦隔、尾側が下縦隔である。下縦隔はさら

に前、中、後に細分される。胸骨と心臓、気管、大血管の間が前縦隔、気管下部と主気管支、横隔神経を含む気管の後縁までが中縦隔、気管や肺門、心臓より後方を後縦隔とするが、小児の画像診断上この区分は実用的ではない。このため画像診断学的に優れているFelson¹⁾やHope²⁾らの縦隔分類の変法が使用される。すなわち小児では胸部単純写真側面像で椎体前面に沿った線より後方を後縦隔、胸骨柄の最も頭側から椎体前面に沿った線と平行に引いた線より前方が前縦隔で、その間を中縦隔と区分し、CTやMRIでもこの分類を適応する。前縦隔には胸腺、リンパ節、心臓、主肺動脈、上行大動脈、横隔神経、甲状腺が存在する。中縦隔には心臓、大動脈弓、無名動脈、肺動脈、気管、気管支、リンパ節、迷走神経、上大静脈、奇静脈、食道が存在する。後縦隔には胸

管、下行大動脈、奇静脈、半奇静脈、脊柱管、神経根、傍椎体交感神経節が含まれる。この区分を基準にすることにより縦隔腫瘍の質的診断をより正確に行うことができる。各々の部位から発生する主な腫瘍性病変をTable 1に記した³⁾。縦隔腫瘍は発生部位のみにとどまらず周囲に進展発育するため、大きな腫瘍の発生由来部位は腫瘍の中心部位がどこであるかにより推定する。

I. 前縦隔

前縦隔の腫瘍性病変は、4T、すなわちteratoma, thymic tumor, terrible lymphoma or leukemia, thyroid tumorに加えて胸腺脂肪腫、Langerhans cell histiocytosis (LCH)、リンパ管腫、血管腫等が挙げられるが、胸腺腫大による偽腫瘍、悪性リンパ腫、奇形腫の頻度が高く、これらで85%を占める⁴⁾。

Table 1 Mediastinal masses (modified from reference 3.)

etiology	anterior mediastinum	middle mediastinum	posterior mediastinum
congenital	<u>normal thymus, thymomagaly</u> thymic cyst Morgagni hernia	ectopic thymus <u>enteric cyst, neuroenteric cyst</u> <u>bronchogenic cyst</u> <u>Esophageal anomaly</u> (hiatus hernia, achalasia, chhalasia)	Ectopic thymus enteric cyst, neuroenteric cyst bronchogenic cyst lateral meningocele Bochdalek hernia pulmonary sequestration
neoplasm	<u>malignant lymphoma, leukemia</u> teratoma malignant germ cell tumors Langerhans cell histiocytosis thymolipoma seminoma thymoma thyroid or parathyroid tumors hamartoma, mesenchymal tumors lymphangioma-hemangioma lipoma phrenic nerve tumor pericardial cyst or tumors cardiac tumor	<u>malignant lymphoma, leukemia</u> <u>lymphadenopathy</u> (primary or metastatic) Langerhans cell histiocytosis thyroid or parathyroid tumors hamartoma, mesenchymal tumors lymphangioma-hemangioma vagus nerve tumor pericardial cyst or tumors cardiac tumor	<u>neurogenic tumors</u> (<u>neuroblastoma,</u> <u>ganglioneuroblastoma,</u> <u>ganglioneuroma, PNET</u>) malignant lymphoma, leukemia teratoma Langerhans cell histiocytosis hamartoma, mesenchymal tumors lymphangioma-hemangioma pheochromocytoma melanoma thoracic duct cyst
inflammatory	mediastinitis lymphadenopathy	mediastinitis <u>lymphadenopathy</u>	mediastinitis lymphadenopathy spondylitis
traumatic	hematoma sternal fracture thymic hemorrhage	hematoma diaphragmatic rupture	hematoma spinal fracture
vascular	aneurysm of sinus Valsalva anomalous vessels	aneurysm of aorta or ductus dilated SVC or IVC anomalies of great vessels pulmonary varix	aneurysm of descending aorta dilated azygos or hemiazygos vein
others	sarcoidosis	sarcoidosis	sarcoidosis extramedullary hematopoiesis

more common diseases

SVC : superior vena cava

IVC : inferior vena cava

PNET : primitive neuroectodermal tumor

CTで乳児の正常の胸腺は台形を呈し、辺縁は外側に凸で、左右対称性でなくてもよく、10歳以上になると外側縁は陥凹し⁵⁾、思春期以降は三角形となる。胸腺の内部は均一で、単純CTでは心大血管より高く、骨格筋とほぼ同等の濃度を示す (Fig.1a)。胸腺の辺縁が結節状であったり、気管、大血管を偏位したり、内部が不均一であれば正常ではない。ただし上大静脈と気管の間を後方に進展する異所性胸腺は正常変異として知られている (Fig.1b)。また胸腺は抗がん剤治療やストレス、その回復期にはreboundして大きさが変化することが知られており、元の大きさより増大することもある⁴⁾。

原始胚細胞は旺盛な遊走能を有しており、縦隔に迷入遺残して発生するのが胚細胞腫瘍である。前縦隔は成熟奇形腫の好発部位であり、胸腺内あるいは胸腺に接して生じる。奇形腫はCTでは石灰化、脂肪、液体を含む境界明瞭な一側性の混合性腫瘍を呈し (Fig.2)。嚢胞壁は厚くても薄くてもよい⁶⁾。腫瘍が脂肪、石灰化を含んでいても両側性で大きく、辺縁が不整で、石灰化が点状や斑状であったり、内部の濃度が不均一で壊死や出血に相当する低吸収域を伴う充実性腫瘍を呈する場合には、悪性胚細胞腫瘍を考える^{7,8)}。悪性胚細胞腫瘍は思春期や若年に好発し、非常に大きな腫瘍を形成し、気管や大血管を圧排しリンパ節腫大や胸水、心嚢液を伴うことが多い。腫瘍マーカーは α -fetoproteinは卵黄嚢腫瘍と胎児性癌で、 β -human chorionic gonadotropinは絨毛癌で上昇する。

我が国の小児悪性リンパ腫のなかでHodgkinリンパ腫は11%にすぎず、非Hodgkinリンパ腫 (NHL) が89%と頻度が高い⁹⁾。小児の前縦隔腫瘍を形成する悪性リンパ腫の多くはT細胞系リンパ芽球性リンパ腫である¹⁰⁾。胸腺の浸潤が認められ、リンパ節腫大は前縦隔だけでなく、中縦隔に存在する肺門リンパ節、傍気管リンパ節、気管分岐部リンパ節等にも認められる。胸腺の辺縁は不整な結節状で、腫大したリンパ節と一塊となり、CTでは内部が不均一で壊死に相当する低吸収域を伴った巨大な軟部組織腫瘍を形成する^{11~13)} (Fig.3)。腫瘍は前縦隔から中、後縦隔まで及ぶこともある。気管や上大静脈を圧排して呼吸器

症状や上大静脈症候群を呈したり、胸水、心嚢液を合併することがある。腫大したリンパ節に石灰化を認めることは化学療法前には非常に稀である。治療後も存在する縦隔腫瘍では残存あるいは再発腫瘍、線維化と胸腺組織との正確な鑑別はCT画像のみからは困難である¹⁴⁾。

LCHでもしばしば胸腺への浸潤 (Fig.4) を認める。腫大した胸腺の辺縁は不整、内部は不均一で、小さな低吸収域を認め、点状の石灰化を伴うことがある^{15,16)}。また治療前後で空洞を形成することもある¹⁷⁾。前縦隔腫瘍のみではリンパ腫や悪性胚細胞腫瘍との鑑別は困難であるが、肋骨や肩甲骨に膨隆性の溶骨性骨病変を、肺野に網状影、嚢胞陰影を合併する場合にはLCHの可能性が高い。

胸腺脂肪腫は胸腺の間葉系組織から発生する稀な良性腫瘍で、成熟した脂肪織、リンパ球と胸腺組織からなり、緩徐に成長する。時に非常に大きくなるが通常は無症状で、偶然に発見される。胸腺脂肪腫は脂肪組織が優位と考えられており腫瘍の50%以上が脂肪で占められ、また微細な石灰化を認めることもある。CT所見は肉眼所見を反映し、脂肪と軟部組織が渦巻き状に混在した腫瘍として認められる。脂肪と軟部組織の占める割合は様々で、ほぼ同等であることが多い¹⁸⁾。しかし軟部組織の多い例 (Fig.5) では胚細胞腫瘍、リンパ腫や脂肪肉腫と、また脂肪の多い例 (Fig.6) では脂肪腫との鑑別が困難な例もある。

リンパ管腫は胎生期にリンパ組織と静脈系の連絡が遮断されるといふリンパ系の発生異常による先天異常であり、他の部位と同様にCTでは多房性嚢胞性腫瘍を呈する (Fig.7)¹⁹⁾。血管腫の成分を合併している部位では造影剤増強効果を認める¹²⁾。内部に出血を伴っていれば嚢胞成分の濃度は水より高くなる。縦隔のみに限局するリンパ管腫は稀であり、通常は頸部、胸壁、腋窩などから縦隔に連続している。非常に大きい場合には気道を圧排し、呼吸器症状を認める。

この他、稀ではあるが、胸腺嚢胞や心膜嚢胞などが発生することがある。胸腺嚢胞は単房性あるいは多房性嚢胞性、心膜嚢胞は単房性嚢胞性腫瘍を呈し、壁は薄く充実成分はない¹²⁾。胸腺嚢胞は内部に出血を生じる¹⁹⁾。心膜嚢胞の好

Fig.1

a : A 6-month-old girl. Unenhanced CT showed thymus (T) with homogeneous density similar to that of skeletal muscle, and slightly greater density than that of great vessels (V).
 b : An 8-month-old boy. Enhanced CT demonstrated thymus (T) extending to the posterior mediastinum on both sides (arrows), representing ectopic thymus.

Fig.2 Mature teratoma, a 12-year-old boy

Frontal chest radiography (a) demonstrated wide mediastinum (arrows) with hilum overlay sign, accounting for anterior mediastinal mass. Enhanced CT (b) revealed well-defined cystic mass containing fat (arrow) and calcification (arrowhead) with thick wall abutting thymus.
 A : ascending aorta, S : superior vena cava.

Fig.3 Non-Hodgkin's lymphoma, lymphoblastic lymphoma, a 7-year-old boy

Enhanced CT showed inhomogeneous anterior mediastinal mass (L) with small low density area. Large amount of pleural effusion (E) and pleural dissemination (arrow) were also obtained.

Fig.4 Langerhans cell histiocytosis, one year old boy

Frontal chest radiography (a) demonstrated wide mediastinum with nodular margin, and an expansile osteolytic rib lesion (arrowhead). Enhanced CT (b) revealed thymic involvement (T) with inhomogeneous density, and another expansile osteolytic rib lesion (arrow), consistent with LCH.

Fig.5 Thymolipoma, a 3-year-old girl

A large anterior mediastinal mass was seen on frontal chest radiography (a). Enhanced CT (b) showed a huge solid mass containing small low density areas, simulating lymphoma. There was no obvious fat attenuation in any of the low density areas on CT. H : heart

Fig.6 Thymolipoma, a 9-year-old boy

A large fatty mass (arrows) with some solid components was identified in the left anterior to middle mediastinum abutting the thymus (T) on enhanced CT.

(Courtesy of Dr. Kanto, Ageo Kousei Hospital, Saitama.)

Fig.7 Lymphangioma, a 7-year-old boy.

Enhanced CT demonstrated anterior mediastinal cystic mass (arrows) extending to the anterior chest wall. Septum (arrowheads) was seen within the mass. No enhancing area corresponding to hemangioma was noted in the mass.

発部位は右心横隔膜角であるが、中縦隔の右傍気管領域にも生じうる。

Ⅱ. 中縦隔

中縦隔から発生する腫瘍性病変の多くはリンパ節、前腸由来の気管や食道、心大血管から発生する。

リンパ節腫大は腫瘍性が多いが炎症性でも生じる。腫瘍性のリンパ節腫大では悪性リンパ腫とリンパ節転移であるが、リンパ腫の頻度が最も高い。中縦隔腫瘍単独で存在する悪性リンパ腫は稀であり、通常前縦隔から中縦隔まで伸展した腫瘍、あるいは肺門や縦隔リンパ節腫大の合併である。縦隔リンパ節転移を生じやすい腫瘍は神経芽腫、Ewing肉腫、Wilms腫瘍や骨肉腫であり¹³⁾、骨肉腫からの転移では骨化を伴うことが多い。炎症性リンパ節腫大は腫瘍に比べて頻度が低く、通常は肺病変に伴う変化として細菌性肺炎、結核やサルコイドーシス、ヒストプラズマ症などで腫大する。結核ではリンパ節が乾酪壊死になっていれば辺縁が造影され、内部に低吸収域を認め、治癒に伴って石灰化が生じることが多い^{20, 21)} (Fig.8)。

前腸由来の腫瘍には、内部を被う上皮により気管支原性嚢胞や腸管嚢胞、椎体に異常を伴う神経腸管嚢胞がある。気管支原性嚢胞は気管支上皮で被われた嚢胞性腫瘍で、気管に接した中縦隔に生じるものと (Fig.9)、肺の末梢に発生するものがあり、気道との交通性はない。CT

では辺縁明瞭な単房性嚢胞性病変で、内部の濃度は水と同等あるいは高蛋白質な粘液を含む場合には高い濃度を示す。壁のみ造影効果を認め、壁の石灰化は稀である^{3, 12)}。

腸管嚢胞は消化管上皮で内面が被覆された嚢胞性腫瘍である。気管支原性嚢胞より大きく頻度は低い。下部食道に接して存在し、右側に多い。異所性胃粘膜が存在することがある。CTでは食道に接した辺縁明瞭な嚢胞性病変として認められる¹²⁾。

神経腸管嚢胞は脊索と内胚葉の分離が不完全なため、脊柱管と前腸の嚢胞性病変とが連続して生じる嚢胞性病変である。様々な椎体の異常や脊髄の異常を伴い、椎体前面に嚢胞を形成する。脊髄の異常の評価にはMRが必要である。

中縦隔には心大血管が存在し、これらの異常でも腫瘍状陰影を生じる。すなわち血管輪の重複大動脈弓では右側大動脈弓は気管を左側に圧排する右傍気管腫瘍状陰影として認められる。

Ⅲ. 後縦隔

後縦隔腫瘍の95%が神経原性腫瘍で、それ以外には髄膜瘤、神経腸管嚢胞、リンパ管腫などがあるが稀である。

神経原性腫瘍のほとんどは神経堤を起源とする神経芽腫群腫瘍である。神経芽細胞のみから成る神経芽腫、神経芽細胞と神経節細胞が混在する神経節芽腫、成熟した神経節細胞と神経線維、Schwann細胞などが増殖している神経節腫

に分類され、神経芽腫の頻度が最も高い。神経芽腫はCTでは傍脊椎部の軟部組織腫瘍として描出され、不均一に造影される¹²⁾ (Fig.10)。神経芽腫では約90%に石灰化が認められる。MRは石灰化の検出には鋭敏ではない。後縦隔から発生する神経芽腫で最も大切なことは脊柱管内にdumbbell型に進展しているかどうかであるが、脊柱管内への進展の評価に関してはMRIのほうがより正確である。神経節腫は10歳以上に多く、画像所見は神経芽腫と類似しているが、石灰化

の頻度は20%と神経芽腫より低く²²⁾、神経芽腫に比べ造影されにくく、造影後の腫瘍の濃度が低い場合には神経節腫の可能性が高いと思われる (Fig.11)。

肺

小児の肺には様々な疾患が腫瘍状陰影を呈するが (Table 2)、その原因として炎症性疾患が最も多く、腫瘍性病変は稀である²³⁾。

炎症性疾患では円形肺炎、結核腫、真菌性肺

Fig.8 Tuberculosis, a 4-month-old boy
 Frontal chest radiography (a) showed narrowing and caudal displacement of the left main bronchus (arrows) suggesting hilar lymphadenopathy. Enhanced CT (b) demonstrated left hilar and subcarinal lymphadenopathy (arrowheads) with caseous necrosis.

Fig.9 Mediastinal bronchogenic cyst, a 6-month-old boy
 a : The trachea (arrows) was smoothly displaced to the right.
 b : Note a round unilocular cystic mass compressing the trachea in the thoracic inlet. Attenuation value of the cystic mass (M) showed 30 HU reflecting mucinous content.
 T : trachea, Arrowhead : Nasogastric tube in the esophagus.

Fig.10 Neuroblastoma, a 4-year-old girl
Enhanced CT demonstrated a large posterior mediastinal mass with calcification (arrow). The trachea (T) was displaced and narrowed by the mass. Note the mass extending into spinal canal (arrowhead).

Fig.11 Ganglioneuroma, an 11-year-old boy
Enhanced CT revealed a large posterior mediastinal mass with poor contrast enhancement compared with the neuroblastoma seen in Fig.10. No calcification was seen. CT failed to show intraspinal canal extension demonstrated by MRI (not shown).

炎、非定型性麻疹肺炎、葉間胸水などであるが、臨床所見と胸部単純写真の経過から診断可能である。

炎症性偽腫瘍は、感染が病因となって形成されたと考えられる非腫瘍性病変で、plasma cell granuloma, fibrous xanthoma, xanthogranuloma などとも呼ばれている。腫瘍は様々な大きさの円形あるいは分葉状の軟部組織腫瘍を形成し、不整形で散在する石灰化を認める頻度が高い^{24, 25)} (Fig.12)。組織学的には良性であるが急速に発育する例もある。

肺過誤腫は 2 cm 以下の結節で、石灰化は

popcorn状の石灰化が特徴である。CTでは石灰化と脂肪を伴う軟部腫瘍影を呈する²⁶⁾。

悪性肺腫瘍では原発性は非常に稀であり、転移性の頻度が高い²⁷⁾。転移性肺腫瘍として最も頻度が高いのがWilms腫瘍、次いで骨肉腫、Ewing肉腫や横紋筋肉腫である^{27, 28)}。骨肉腫の肺転移では結節の骨化、気胸の頻度が高い (Fig.13)。CTは小さな転移の確認や経過観察に有用である。

原発性悪性肺腫瘍では肺芽腫がある。肺芽腫は胎児肺様の未熟な上皮成分と間葉成分から成る腫瘍で、非常に大きな軟部組織腫瘍を形成し、予後不良である。肺芽腫は大きな囊胞性腫瘍を形

Table 2 Lung and pleural masses (modified from reference 3.)

	lung	pleura
benign	<u>inflammatory masses</u> (round pneumonia, tuberculoma, lung abscess, atypical measles pneumonia, fungal pneumonia, inflammatory pseudotumor, septic emboli) <u>parenchymal bronchogenic cyst</u> <u>pulmonary sequestration</u> bronchial atresia papillomatosis hamartoma cystic mesenchymal hamartoma hemangioma pulmonary AV malformation	<u>pleural effusion</u> pyothorax
malignant	<u>metastatic tumors</u> (Wilm's tumor, osteogenic sarcoma, Ewing sarcoma, rhabdomyosarcoma, neuroblastoma) bronchial adenoma pulmonary blastoma bronchogenic carcinoma	<u>metastatic tumors</u> malignan lymphoma, leukemia direct invasion from chest wall tumors (Ewing sarcoma, PNET, rhabdomyosarcoma) methotelioma

more common diseases

PNET: primitive neuroectodermal tumor

成し渦巻き状の充実成分を伴っている²⁹⁾。肺芽腫と肺嚢胞の合併が知られているので肺嚢胞性病変の治療、経過観察には注意する必要がある。

肺ではないが気管支粘膜上皮から生じる多種類の腫瘍を総称して気管支腺腫という。80%は中枢気管支から発生し、小児では相対的に頻度が高い³⁰⁾。発見されるのは腫瘍に伴う末梢肺の症状によるものであり、反復性肺炎、過膨張、無気肺等である。同じ部位の反復性肺炎では気管支病変を疑った検索が必要である。CT所見は、carcinoid tumorやmucoepidermoid carcinomaでは造影効果を有する気管支内腫瘍で、石灰化を伴うことがある³¹⁾ (Fig.14)。

この他、肺腫瘍状陰影を形成する病変として気管支閉鎖、肺分画症、肺動静脈奇形がある。

気管支閉鎖の典型例では手の指状のmucoid impaction、閉鎖部より末梢肺の過膨張が認められ単純写真から診断は困難ではない。左上葉が好発部位で、閉鎖部より末梢側の気管支は形成され、気管支拡張像を示し、CTではmucoid impaction、過膨張肺、末梢の拡張気管支は単純写真より確認しやすい。肺分画症は正常気管支との間に交通のない、周囲から隔絶された分画肺が存在し、大動脈系から分岐する異常血管から血流を受ける先天異常³²⁾で、肺葉内肺分画症(ILS)と肺葉外肺分画症(ELS)に分類される。共に下葉が好発部位であり、CTではILSは多房

性嚢胞性病変を (Fig.15)、ELSは造影される後縦隔腫瘍を呈する (Fig.16)。CTやMRで大動脈から分岐する異常血管を証明できれば肺分画症と診断可能である³³⁾。単純写真で腫瘍が肺動脈と連続していたり、腫瘍への流入動脈や流出静脈が見られ、肺動静脈奇形が疑われる場合には造影CTやMRIで確認することが大切である。

胸 膜

胸膜から発生する原発性腫瘍は小児では非常に稀であり、悪性リンパ腫、白血病、神経芽腫や胸壁腫瘍からの胸膜への転移、直接浸潤や播種が多い³⁾。胸膜の腫瘍は片側の胸腔全体を占めるような大量の胸水から限局性胸水を伴い、造影CTでは胸膜の腫瘍が明瞭に描出される。小児の悪性原発性胸壁骨腫瘍で最も頻度が高いのがsmall round blue cell tumorsで、Ewing肉腫である¹¹⁾ (Fig.17)。これらが胸腔内に直接浸潤あるいは播種した場合には胸膜は不整な限局性肥厚を示す。CTは胸壁腫瘍が軟部組織由来であるか、骨由来であるか、骨破壊や骨膜反応の有無等の評価にも有用である。

胸腔内腫瘍性病変における 画像診断の進め方

胸腔内腫瘍性病変が疑われた場合、まず胸部単純写真が撮影される。症状と単純写真のみで

Fig.12 Inflammatory pseudotumor, an 11-year-old asymptomatic girl

There was a round soft tissue mass in the left lower lung with mild enhancement. No tumor calcification was seen.

Fig.13 Pulmonary metastases, a 15-year-old boy with left femoral osteogenic sarcoma

Two pulmonary metastatic nodules in both lungs showed extensive ossification usually seen from osteogenic sarcoma.

Fig.14 Mucoepidermoid carcinoma

- a : A 10-year-old girl presented with recurrent pneumonia involving the left lingula division.
- b : Enhanced CT demonstrated a mass (arrow) occupying the orifice of the lingula bronchus with moderate enhancement.

Fig.15 Intralobar pulmonary sequestration

- A 2-year-old girl presented with recurrent pneumonia. Frontal chest radiography (a) demonstrated a consolidation involving left lower lobe (LLL) with air-fluid level. Enhanced CT (b) showed a multilocular cystic mass in LLL. An aberrant vessel (arrows) ran into the mass, suggesting sequestration. Selective angiography (c) confirmed the aberrant vessel (arrow) recognized on CT.

Fig.16 Extralobar pulmonary sequestration
 A 1-year-old boy also presented recurrent pneumonia. An enhancing solid mass in the right posterior mediastinum was identified on CT. Note an aberrant vessel (arrow) seen just prior to the vertebral body.

Fig.17 Ewing's sarcoma, a 14-year-old boy with mass in the right low back
 Frontal chest radiography (a) showed an opaque right hemithorax. Enhanced CT (b) demonstrated a soft tissue mass surrounding right 11th rib with periosteal reaction. Also note pleural dissemination and pleural effusion in the right hemithorax.

は診断に不十分であったり腫瘍性病変が疑われる場合には、腫瘍の発生部位、内部構造、進展範囲を明らかにするためにCTもしくはMRを施行する。乳幼児の胸腺腫大の評価であれば超音波検査が有用であるが、年長児や腫瘍が大きい場合には超音波検査のみでは十分な所見は得られない。乳幼児では検査時に鎮静が必要な場合が多いこと、呼吸停止ができないことから、検査時間が短く空間分解能に優れたCT検査を現時点では優先して行ったほうがよい。小さなリンパ節や石灰化の描出、気管や肺野病変の診断にはCTが優れている。しかし、胸壁病変や後縦隔の神経原性腫瘍の脊柱管内への伸展の有無、血管性病変の診断には軟部組織分解能に勝るMRが優

れている。将来、MRの検査時間が短くなった場合にはMRの適応範囲が広がると予想される。

おわりに

小児の多数の病態が胸腔内腫瘍性病変を呈する。縦隔では胸腺の腫大や腫瘍が多く、肺では炎症性疾患が多い。臨床症状と胸部単純写真を十分に読影することで診断できる疾患もあり、安易にCTやMRを行うべきではないが、腫瘍や先天性疾患などではCTにより得られる病変の位置や内部構造、進展範囲の正確な評価が質的診断、治療に重要な役割を果たしており、これらの所見を理解しておくことも大切である。この論文が日常診療のお役に立てれば幸甚である。

●文献

- 1) Felson B : The mediastinum. *Semin Roentgenol* 1969 ; 4 : 41-58.
- 2) Hope JW, Borns PF, Koop CE : Radiologic diagnosis of mediastinal masses in infants and children. *Radiol Clin North Am* 1963 ; 1 : 17-50.
- 3) Kirks DR, Griscom NT : Thoracic tumors. *Practical pediatric imaging (3ed)*. Ed by Kirks DR. Philadelphia, Raven, 1998, p772-802.
- 4) Merten DF : Diagnostic imaging of mediastinal masses in children. *AJR* 1992 ; 158 : 825-832.
- 5) St. Amour TE, Siegel MJ, Glazer HS, et al : CT appearances of the normal and abnormal thymus in childhood. *J Comput Assist Tomogr* 1987 ; 11 : 645-650.
- 6) Moeller KH, Rosado-de-Christenson ML, Templeton PA : Mediastinal mature teratoma. *AJR* 1997 ; 169 : 985-990.
- 7) Rosado-de-Christenson ML, Templeton PA, Moran CA : Mediastinal germ cell tumors : Radiologic and pathologic correlation. *RadioGraphics* 1992 ; 12 : 1013-1030.
- 8) El-Khatib M, Chew FS : Embryonal carcinoma of the anterior mediastinum. *AJR* 1998 ; 170 : 722.
- 9) 佐々木邦明, 藤本猛男, 菊池昌弘, 他 : 小児期非ホジキンリンパ腫 (NHL) の節外原発 139例の生物学的特性. *日小血会誌* 1990 ; 4 : 44-52.
- 10) Sandlund JT, Downing JR, Crist WM : Medical progress : Non-Hodgkin's lymphoma in childhood. *New Engl J Med* 1995 ; 334 : 1238-1248.
- 11) Ctisci KL, Greenberg SB, Wolfson BJ : Cardio-pulmonary and thoracic tumors of childhood. *Radiol Clin North Am* 1997 ; 35 : 1341-1366.
- 12) Meza MP, Benson M, Slovis TL : Imaging of mediastinal masses in children. *Radiol Clin North Am* 1993 ; 31 : 583-604.
- 13) Hamrick-Turner JE, Saif MF, Powers CI, et al : Imaging of childhood non-Hodgkin lymphoma : Assessment by histologic subtype. *RadioGraphics* 1994 ; 14 : 11-28.
- 14) Bayer E, Mathew P, Jasty R, et al : Anterior mediastinal mass in childhood non-Hodgkin lymphoma : Dilemma of post-therapy imaging. *Med Pediatr Oncol* 2000 ; 34 : 157-161.
- 15) Sumner TE, Auringer ST, Preston AA : Thymic calcification in Histiocytosis X. *Pediatr Radiol* 1993 ; 123 : 204-205.
- 16) Odagiri K, Nishihira K, Hatakeyama S, et al : Anterior mediastinal masses with calcification on CT in children with histiocytosis-X (Langerhans cell histiocytosis). *Pediatr Radiol* 1991 ; 21 : 550-551.
- 17) Eftekhari F, Shirkhoda A, Cangir A : Cavitation of a mediastinal mass following chemotherapy for histiocytosis-X : CT demonstration. *J Comput Assist Tomogr* 1986 ; 10 : 130-132.
- 18) Rosado-de-Christenson ML, Pugatch RD, Moran CA, et al : Thymolipoma : Analysis of 27 cases. *Radiology* 1994 ; 193 : 121-126.
- 19) Tecce PM, Fishman EK, Kuhiman JE : CT evaluation of the anterior mediastinum : Spectrum of disease. *RadioGraphics* 1994 ; 14 : 973-990.
- 20) Kim WS, Moon WK, Kim IO, et al : Pulmonary tuberculosis in children : Evaluation with CT. *AJR* 1997 ; 168 : 1005-1009.
- 21) Moon WK, Im Jung-Gi, Yeon KM, et al : Mediastinal tuberculous lymphadenitis : CT findings of active and inactive disease. *AJR* 1998 ; 170 : 715-718.
- 22) Schulman H, Laufer L, Barki Y, et al : Ganglioneuroma : an 'incidentaloma' of childhood. *Eur Radiol* 1998 ; 8 : 582-584.
- 23) Shady K, Siegel MJ, Glazer HS : CT of focal pulmonary masses in childhood. *RadioGraphics* 1992 ; 12 : 505-514.
- 24) Kaufman RA : Calcified postinflammatory pseudotumor of the lung : CT features. *J Comput Assist Tomogr* 1988 ; 12 : 653-655.
- 25) Shapiro MP, Gale ME, Carter BL : Variable CT appearance of plasma cell granuloma of the lung. *J Comput Assist Tomogr* 1987 ; 11 : 49-51.
- 26) Siegelman SS, Khouri NF, Scott WW Jr, et al : Pulmonary hamartoma : CT findings. *Radiology* 1986 ; 160 : 313-317.
- 27) Cohen MC, Kaschula ROC : Primary pulmonary tumors in childhood : A review of 31 year's experience and the literature. *Pediatr Pulmonol* 1992 ; 140 : 222-232.
- 28) Kuhn JP, Slovis TL, Silverman FN, et al : Pulmonary neoplasia and miscellaneous conditions in Caffey's pediatric X-ray diagnosis (9ed), Ed by Silverman FN and Kuhn JP. St. Louis, Mosby, 1993 ; p613-636.
- 29) Senac MO, Wood BP, Issacs H, et al : Pulmonary blastoma : A rare childhood malignancy. *Radiology* 1991 ; 179 : 743-746.
- 30) Hancock BJ, Lorenzo MD, Youssef S, et al : Childhood primary pulmonary neoplasms. *J of Pediatr Surg* 1993 ; 28 : 1133-1136.
- 31) Kim TS, Lee KS, Han J, et al : Mucoepidermoid carcinoma of the tracheobronchial tree : Radiographic and CT findings in 12 patients. *Radiology* 1999 ; 212 : 643-648.
- 32) Price DM : Lower accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of lung : a report of seven cases. *J Pathol* 1946 ; 58 : 457-467.
- 33) Felker RE, Tonkin IL : Imaging of pulmonary sequestration. *AJR* 1990 ; 154 : 241-249.

特集 小児胸郭内腫瘍性疾患の画像診断

3. 小児胸郭内腫瘍のMRI鑑別診断のポイント

金川公夫

兵庫県立こども病院 放射線科

Differential Diagnosis of Pediatric Intrathoracic Masses on MRI

Kimio Kanegawa

Department of Radiology, Kobe Children's Hospital

Abstract

Intrathoracic masses in the pediatric population are classified as chest wall, mediastinal and lung masses, according to their locations. Mediastinal masses are most common in children. They locate in the anterior, middle, posterior mediastinum or between two or three compartments. Teratoma (germ cell tumor) and malignant lymphoma are included in the anterior mediastinum, foregut duplication cyst in the middle or the posterior mediastinum, neurogenic tumor in the posterior mediastinum and lymphadenopathy in any of the three compartments. Chest wall and lung masses are rare. Chest wall masses include Ewing sarcoma and primitive neuroectodermal tumor, etc, as primary skeletal tumor and hemangioma, rhabdomyosarcoma, etc, as soft tissue tumor. Lung masses include pulmonary blastoma and metastatic tumors. MRI can divide these masses into cystic or solid lesions according to signal intensity, especially on T2 weighted images. Practical differential diagnosis is made based on the location of the masses and the established prevalence of tumors in each compartment. MRI is useful to confirm the location and the extension of tumors.

Keywords: Intrathoracic masses, Children, MRI

はじめに

小児胸部病変におけるMRIの適応についてはまだはっきりと決まっているわけではないが、motion artifact suppression techniqueの発達により縦隔の構造を詳細に描出できるようになってきており、また、造影剤を用いることなく血管を区別できることより、その有用性が評価されている^{1, 2)}。一方、tissue characterizationについては一部の疾患以外はできない場合が多く、病巣の伸展範囲や他臓器との関係などの把

握がMRIの重要な役割と思われる。

撮像方法

胸部MRIでは通常spin echo sequence (以下SE法) のT1強調像、T2強調像が用いられる。T1強調像は腫瘍と縦隔脂肪織とのコントラストが良好であり、T2強調像は嚢胞や胸水が明瞭に描出され、病変と筋肉とのコントラストが良い特徴があるが、腫瘍と縦隔脂肪織とのコントラストは低下する¹⁾。T2強調像はSE法では撮像時間が長いために、fast (turbo) spin echo

sequenceが用いられる場合が多くなっている。いずれも心電同期を行うことで心臓や大動脈などの拍動によるmotion artifactを軽減できる。しかし、撮像時間が長くなったり、T1強調像ではくりかえし時間が長くなる場合がある。

正常構造

小児の縦隔内臓器で、成長に伴い大きく変化するのは胸腺である。胸腺の変化については議論されつくされているが、MRIでの変化につい

Fig.1
 a : Axial T1 weighted image (977.5/15) of a 12-day-old boy shows normal quadrilateral thymus. Signal intensity is homogeneous and slightly higher than that of chest wall musculature.
 b : Axial T1 weighted image (748.1/15) of an 8-year-old boy shows that the thymus is triangular and homogeneous. Signal intensity of the thymus is slightly higher than that of muscle.

ては知っておく必要がある。胸腺はどの年齢でもT1強調像で均一な、筋肉よりやや高い低信号を、T2強調像では脂肪よりやや低いか同程度の高信号を呈する^{3,4)}。思春期を過ぎるとT1強調像で信号強度が上昇してくる⁵⁾。年少児では四辺形や外側に凸の形態を示すが、年長児や青年期になると三角形や矢頭様の形態を示すようになり、この変化はCTで報告されたものとはほぼ一致している(**Fig.1**)。また、5歳以下では約半数は右葉、左葉とも同じ厚さであるが、5歳以上では多くの例で左葉の方が厚い^{3,4)}。

胸腺の位置はときに偏位が認められるために、病変と誤認しないことが重要である。通常より頭側に位置していたり、後縦隔に広がっていたりすることがある(後縦隔胸腺)(**Fig.2**)。診断には前縦隔に認められる胸腺と連続し、信号強度が同じで、近接する血管や気管など

Fig.2 Posterior mediastinal thymus in a one-year-old boy

- a : Axial T1 weighted image (666/26) shows normal homogeneous thymus in the anterior mediastinum with posterior extension between the right brachiocephalic vein and trachea. Signal intensity of the thymus is greater than that of muscle.
 b : On axial T2 weighted image (1,372/90), the signal intensity of the thymus is slightly higher than that of fat.

に狭窄や偏位を認めないことが有用な所見である^{3, 5, 6}。

小児胸郭内腫瘍

小児の胸郭内腫瘍はその存在部位より、縦隔、胸壁、肺内腫瘍に分類される。縦隔内腫瘍が最も多く認められ、胸壁腫瘍や肺内腫瘍は少ない。

I. 小児縦隔腫瘍の特徴

小児縦隔腫瘍の508例の検討では、前縦隔腫瘍(胸腺過形成を含む)46%、中縦隔腫瘍20%、後縦隔腫瘍34%で、前縦隔に位置する例が多い。中縦隔では前腸由来、後縦隔では神経原性の腫瘍がほとんどを占める⁷⁾。

II. 小児縦隔腫瘍のMRI

1) 前縦隔

前縦隔には胸腺とリンパ節が含まれる。悪性リンパ腫、奇形腫、胸腺過形成で約85%を占め、胸腺腫や嚢胞、甲状腺由来の腫瘍はまれである。リンパ管腫が認められることがあるが、通常は頸部の病巣から伸展したもので、縦隔原発はまれである⁷⁾。

a) 胸腺嚢胞(thymic cyst) : thymopharyngeal ductの遺残により生じる先天性嚢胞で、胎生期に胸腺が下降してくる経路のどこでも生じ得る。T1強調像で低信号、T2強調像で高信号を

Fig.3 Thymic cyst in a 10-year-old girl
Coronal T1 weighted image (800/9) shows a well circumscribed thymic mass of low intensity (arrows).

呈するが、内部に出血が生じるとT1強調像で高信号を呈するようになる^{4, 8)} (Fig.3)。

b) 胚細胞腫瘍(germ cell tumor) : 性腺外胚細胞腫瘍は胎生早期に胚細胞が卵黄内皮から性腺に遊走する際に正中構造に沿って誤配置された胚細胞類似の細胞より生じる。縦隔では奇形腫が最も多い。奇形腫は胸腺近傍または胸腺より生じるが、まれに後縦隔から生じることもある。MRI像のまとまった記載は少ないが、境界明瞭な種々の程度の脂肪、嚢胞、軟部組織、石灰化を含む不均一な信号強度を呈するとされる^{4, 9)} (Fig.4)。悪性胚細胞腫は精上皮腫(seminoma)が縦隔には多いが、好発年齢は20代以降である。精上皮腫以外では胎児性癌(embryonal carcinoma)、卵黄嚢癌(yolk sac carcinoma)、絨毛

Fig.4 Mature teratoma in a 10-year-old boy
a : Axial T1 weighted image (500/9) shows anterior mediastinal heterogeneous signal intensity mass. Increased signal intensity seen on T1 weighted image is fat.
b : Axial T2 weighted image (4,137/88) shows high signal intensity within the lesion of intermediate signal intensity.

癌(choriocarcinoma)や、これらが混在する混合性胚腫瘍(mixed germ cell tumor)が認められる。悪性胚細胞腫はMRIでは境界不明瞭で縦隔脂肪織に浸潤し、既存構造を圧排する腫瘍として描出される^{1, 8)}。

c) 悪性リンパ腫(malignant lymphoma)：非ホジキンリンパ腫(non-Hodgkin lymphoma, NHL)とホジキンリンパ腫(Hodgkin lymphoma, HL)とに分けられる。欧米では前者と後者の比は3：2であるが、本邦では5：1である。小児の非ホジキンリンパ腫は成人の場合と異なり、多くの例が組織的にundifferentiated NHL, lymphoblastic NHL, large cell NHLの3つに分類され、さらにundifferentiated NHLはBurkitt lymphomaとnon-Burkitt lymphomaとに分類される。3つの組織

型は非ホジキンリンパ腫のそれぞれ約39%、約28%、約26%に認められる。このうち前縦隔に病変が認められるものはlymphoblastic NHLがほとんどである。large cell NHLはいろいろな場所に病変が認められ(Waldeyer ring, 腹部, 末梢リンパ節など)、ときに肺に病変が認められることがあるが、前縦隔に認められることは少ない。undifferentiated NHLは腹部に病変が認められることが多い¹⁰⁾。

ホジキンリンパ腫は組織的にnodular sclerosis, mixed cellularity, lymphoblastic predominance, lymphoblastic depletionに分類され、それぞれ65~70%、15~25%、10~15%、1~5%を占める。非ホジキンリンパ腫と異なり初発部位はほとんどリンパ節である。通常リンパ系に沿って連続性に伸展する。初診時には約85%は縦隔腫瘍が、約30%には肺門リンパ節腫大が認められる^{4, 10)}。

悪性リンパ腫のMRIのまとまった報告は少ないが、胸腺に浸潤した場合はT1強調像で筋肉よりやや高い中間信号、T2強調像では脂肪に近い高信号を呈する¹⁾(Fig.5)。また、HLではT2強調像で低信号が優位な場合や、低信号と高信号が不均一に混在することがある^{12, 13)}。

d) リンパ管腫(lymphangioma)：ほとんどの例は頸部病巣が伸展したもので、縦隔原発はまれである。頸部リンパ管腫の3~10%が縦隔に伸展する。T1強調像では筋肉と同じか、やや低い低信号を呈するが、出血を伴うと高信号を呈する。T2強調像では脂肪より高い高信号を示す。内部に特徴的な隔壁構造が認められる¹¹⁾。

2) 中縦隔

中縦隔にはリンパ節、気管気管支、食道が含まれ、これらに由来する腫瘍が認められるが、多くは前腸重複嚢胞(foregut duplication cyst)であり、気管支嚢胞、食道重複症、神経腸管嚢胞が含まれる^{7, 8, 14)}。

a) 気管支嚢胞(bronchogenic cyst)：気管支嚢胞は前腸から発生する胎芽の異常で、気管分岐部周囲に好発するが、肺内に発生することもある。T2強調像では高信号を呈するが、T1

Fig.5 Malignant non-Hodgkin lymphoma in a 5-year-old boy

a : Axial T1 weighted image (1,028.2/15) shows heterogeneous intermediate intensity mass at anterior mediastinum. Great vascular vessels and trachea are compressed.

b : Axial T2 weighted image (3,672.8/90) shows heterogeneous signal intensity mass.

強調像では蛋白成分が多いと信号強度が高くなる^{14, 15, 16)} (Fig.6).

b) 食道重複症(esophageal duplication)：消化管重複症の約10～15%を占める。胎生期の食道内腔からの異常な空胞形成により生じると考えられている。隣接する食道と交通することは少ない。多くは後縦隔に伸展したり、後縦隔に発生する。T1強調像で低～中間信号、T2強調像で高信号を呈する¹⁴⁾ (Fig.7).

c) 神経腸管嚢胞(neurenteric cyst)：胎生早期の前腸と notochord との分離が不完全なために生じる嚢胞で、一椎体以上の椎体中央部の欠

Fig.7 Esophageal duplication cyst in a 10-month-old boy

- a: Axial T1 weighted image (550/20) shows low intensity mass in the middle mediastinum (arrow).
- b: Axial T2 weighted image (3,000/110) shows that the mass is higher intensity than fat, equal to water.

Fig.6 Bronchogenic cyst in a one-year-old boy

- a: Axial T1 weighted image (750/15) shows well circumscribed low intensity mass in the rt. paratracheal region (arrow).
- b: Axial T2 weighted image (5,000/112) shows that the mass has higher intensity than fat, equal to water.

Fig.8 Yolk sac tumor at sacrococcygeal region with mediastinal lymphnode and lung metastasis in a one-year-old girl

- a: Axial T1 weighted image (800/15) shows multiple low intensity masses in the mediastinum and lung.
- b: On axial T2 weighted image (4,500/90), these masses are high intensity.

損を通じて、脊柱管と瘦孔または線維性の茎で連続している。中または後縦隔に生じる。T1強調像で低信号、T2強調像で高信号を示す。また、椎体異常(hemivertebra, butterfly vertebra など)を伴う点も重要である^{1, 8, 14)}。

d) リンパ節腫大(lymphadenopathy)：リンパ節腫大は腫瘍によるものと炎症によるものが認められる。前者は悪性リンパ腫によるものが多いが、ウィルムス腫瘍や骨肉腫などの悪性腫瘍の転移で生じることもある(Fig.8)。後者は細菌や肉芽腫によるものが多い。肺実質に病変があり、二次的に縦隔リンパ節腫大を伴うものは細菌性肺炎や一次結核で認められ、肉芽腫ではサ

ルコイドーシスで認められる^{4, 15)}。リンパ節は中縦隔以外にも前縦隔や後縦隔にも認められ、同様な病変で腫大が認められることがある。

e) 心臓腫瘍(cardiac tumor)：心臓腫瘍はまれであるが、新生児や年少児に認められることがあり、横紋筋腫(rhabdomyoma)が最も多い。約50%は結節性硬化症に合併する。正常心筋と比較して、T1強調像でやや高信号、T2強調像で高信号を呈する。他に、粘液腫(myxoma)、線維腫(fibroma)などが認められることがある。線維腫はT2強調像で低信号を呈する^{8, 17~19)}(Fig.9)。

Fig.9 Cardiac tumor (not pathologically proven) in a one-month-old boy

- a: Axial T1 weighted image (668/20) shows slightly high intensity tumor and protrude into rt. ventricle.
b: On T2 weighted image (1,600/80), the signal intensity of the tumor is equal to or slightly higher than that of the normal cardiac muscle.

Fig.10 Neuroblastoma detected by mass screening in a 7-month-old boy

- a: Axial T1 weighted image (962/15) shows intermediate intensity mass in the posterior mediastinum.
b: Axial T2 weighted image (4,075.7/90) shows heterogeneous high intensity mass.

3) 後縦隔

後縦隔には交感神経幹と肋間神経、リンパ節が含まれ、これらに由来する腫瘍が認められるが、約88%は神経由来の腫瘍で、その約80%は

神経節の腫瘍である、頻度は少ないが、前腸由来の嚢胞や悪性リンパ腫が認められることもある⁷⁾。

a) 神経節由来の腫瘍：神経芽腫(neuroblastoma)、神経節芽腫(ganglioneuroblastoma)、神経節腫(ganglioneuroma)が認められる、前二者は小児に好発するが、神経節腫は小児から成人まで認められる。神経芽腫は5歳以下に多く、10~15%は縦隔から発生する。その約15%は脊柱管内に伸展する¹⁴⁾。T1強調像では低~中間信号、T2強調像では高信号を呈するが、いずれも不均一な像となる。造影でもびまん性の不均一な造影効果を示す^{1, 15, 20)} (Fig.10, 11)。脊柱管内への伸展がMRIではミエログラフィを行うことなく容易に診断できる利点がある (Fig.11)。MRIでは石灰化の描出率が低い欠点があるが、腫瘍の位置や脊柱管への伸展の有無の評価ができ、これらの欠点を差し引いても有用な検査である¹⁾。神経節芽腫は神経芽腫よりやや高い年齢に認められ、約40%が縦隔に発生する。MRI所見は神経芽腫と似た像を呈する¹⁴⁾。神経節腫は前二者と異なり良性腫瘍である。小児では10歳以降に認められることが多い¹⁴⁾。T1強調像で中間信号、T2強調像で高信号を呈する^{14, 21)}。T1、T2強調像で渦巻き状の低信号が認められ

Fig.11 Clinically detected neuroblastoma in a 4-year-old boy

- a: Axial T1 weighted image (688/20) shows low intensity mass and its spinal extension (arrows). The mass compresses and displaces the trachea to the left.
- b: Axial T2 weighted image (1,987/80) shows heterogeneous high intensity mass.

Fig.12 Ganglioneuroma in a 3-year-old girl

- a: Coronal T1 weighted image (600/12) shows low intensity mass.
- b: Coronal T2 weighted image (2,000/100) shows high intensity mass.

るとの報告もある²¹⁾ (Fig.12).

b) 神経鞘由来の腫瘍: 神経鞘腫 (schwannoma), 神経線維腫 (neurofibroma) が認められるが, 小児では前者は少ない. 神経線維腫は neurofibromatosis に伴って認められる. T1強調画像で低~中間信号を呈し, 辺縁より中心の方がやや信号が高く, T2強調画像では辺縁は中間信号を, 中心は脂肪より高信号を呈する²¹⁾ (Fig.13).

Ⅲ. 小児胸壁腫瘍のMRI

胸壁腫瘍は発生部位により骨腫瘍, 軟部腫瘍, 胸郭内胸膜外腫瘍に分けられるが^{15, 22)}, 骨腫瘍, 軟部腫瘍に分類するものもある⁸⁾. いずれにしても多いのは骨腫瘍である.

a) 骨腫瘍 (skeletal tumors): 原発性腫瘍としては良性では骨軟骨腫 (osteochondroma), 動脈瘤性骨嚢腫 (aneurysmal bone cyst), 軟骨芽腫 (chondroblastoma) などが, 悪性ではユーイング肉腫 (Ewing sarcoma), primitive neuroectodermal tumor (PNET), Langerhans cell histiocytosis (LCH) などが認められる^{8, 15, 22)}. 骨軟骨腫は肋骨で認められることがあり, 特徴的な形態より骨単純写真で診断可能である. MRIでは骨より外方に突出する腫瘍が認められ, 骨髄が連続して病巣に認められる. 軟骨帽と呼ばれる

Fig.13 Neurofibroma in a 9-year-old boy with neurofibromatosis

a: Axial T1 weighted image (400/20) shows low intensity mass.

b: Axial T2 weighted image (4,200/90) shows high intensity mass.

T1強調画像で筋肉と同程度の中間信号, T2強調画像で高信号を示す部分に認められるのが特徴で, その外側にT1およびT2強調画像で低信号を呈する軟骨膜が認められることもある^{23, 24)} (Fig.14). ユーイング肉腫は小児で最も多い胸壁の悪性骨腫瘍である. 肋骨は膨化, 皮質や髄質の破壊, 骨膜下骨新生, 軟部腫瘍などが認められる. T1強調画像で中間信号, T2強調画像で高信号を呈する. 不均一な像を呈することもあるが, 骨外の軟部腫瘍の方がより均一な像を呈する^{25, 26)} (Fig.15). PNETは胸壁の軟部組織や骨または肺より生じ, 臨床的にも画像的にもユーイング肉腫に似る. 大きな病変では出血や壊死を伴うT1強調画像で不均一な低信号, T2強調画像で不均一な高信号を呈する²⁷⁾. LCHが肋骨に認められることがあるが, それ以外の骨病変を伴っている¹⁵⁾.

b) 軟部腫瘍 (soft tissue tumor): 良性では血

Fig.14 Osteochondroma in a one-year-old girl

a: Axial T1 weighted image (1,003.1/15) shows tumor protruding from lt. rib.

b: On axial T2 weighted image (4,126/90), the cartilaginous cap is increased in signal intensity (arrows).

Fig.15 Ewing sarcoma in an 11-year-old boy

a: Coronal T1 weighted image (937.7/15) shows heterogeneous intermediate intensity mass protruding to intrathoracic region from chest wall (lt. rib).

b: On coronal T2 weighted image (3,500/90), the signal intensity of the mass is heterogeneously high.

管腫(hemangioma), 腋窩から伸展したリンパ管腫(lymphangioma), 悪性では横紋筋肉腫(rhabdomyosarcoma), PENTが認められることがある¹⁵⁾.

c) 胸郭内胸膜外腫瘍(extrapleural intrathoracic tumors): 小児では同部の腫瘍はまれであるが, 横紋筋肉腫(rhabdomyosarcoma)が認められる¹⁵⁾.

IV. 小児肺内腫瘍のMRI

原発性肺腫瘍は小児ではまれであり, 多くは転移性腫瘍である. 原発性腫瘍では肺芽腫(pleuropulmonary blastoma)や気管支腺腫(bronchial adenoma)などが認められる. 転移性腫瘍はウィルス腫瘍が多く, 他に骨肉腫, ユーイング肉腫, 胚細胞腫瘍, 肝芽腫, 甲状腺腫瘍などで認められる⁸⁾.

小児胸郭内腫瘍の鑑別診断

MRIでは腫瘍性病変の多くが同じような信号強度を呈するために信号強度からの鑑別診断は困難な場合が多く, 特徴的な所見を呈する奇形腫やMRIで描出可能な石灰化を有する神経芽腫, 骨軟骨腫などの疾患が診断できるのみである. T2強調像での信号強度や造影効果の有無

で腫瘍を嚢胞性病変と充実性病変とに区別することは可能であるが, 胸郭内腫瘍の鑑別診断はCTと同様に腫瘍の存在部位とその頻度が重要である. 嚢胞性病変であれば, 例えば胸腺嚢胞では胸腺内に存在すること, 気管支嚢胞では気管分岐部の近傍に認められることが診断のひとつの根拠となる. 充実性腫瘍の場合でも同様であるが, 同じ部位に存在すると鑑別困難な場合が多い. 例えば前縦隔では悪性リンパ腫と悪性胚細胞腫瘍の鑑別はMRIのみでは困難である¹²⁾.

おわりに

胸郭内腫瘍の鑑別診断はMRI単独で行うことは少なく, CTや胸部単純写真, 小児ではときに超音波検査も含めて総合的に行われる. 正しい診断には各検査における疾患の特徴を把握しておくことが大切である.

●文献

- 1) Siegel MJ, Molina PL: Respiratory system. Magnetic resonance imaging of children (1ed), Ed by Cohen ME, Edwards MK. Philadelphia, B.C. Decker, 1990, p585-609.
- 2) George SB III: Pediatric thoracic applications of magnetic resonance imaging. J Thorac Imag

- 1989 ; 4 : 51-57.
- 3) Siegel MJ, Glazer HS, Wiener JJ, et al : Normal and abnormal thymus in childhood : MR imaging. *Radiology* 1989 ; 172 : 367-371.
 - 4) Molina PL, Siegel MJ, Glazer HS : Thymic masses on MR imaging. *AJR* 1990 ; 155 : 495-500.
 - 5) Rollins NK, Currarino G : MR imaging of posterior mediastinal thymus. *J Comput Assist Tomogr* 1988 ; 12 : 518-520.
 - 6) Slovis TL, Meza M, Kuhn JP : Aberrant thymus-MR assessment. *Pediatr Radiol* 1992 ; 22 : 490-492.
 - 7) Merten DF : Diagnostic imaging of mediastinal masses in children. *AJR* 1992 ; 158 : 825-832.
 - 8) Sty JR, Wells RG, Starshak RJ, et al : Thoracic masses. Diagnostic imaging of infants and children, vol.3, Ed by Sty JR, et al. Maryland, Aspen Publishers, 1992, p200-221.
 - 9) Rosado-de-Christenson ML, Templeton PA, Moran CA : Mediastinal germ cell tumors : radiologic and pathologic correlation. *Radiographics* 1992 ; 12 : 1013-1030.
 - 10) Hamrick-Turner JE, Saif MF, Powers CI, et al : Imaging of childhood non-Hodgkin lymphoma ; assessment by histologic subtype. *Radiographics* 1994 ; 14 : 11-28 .
 - 11) Siegel MJ, Glazer HS, St. Amour TE, et al : Lymphangioma in children : MR imaging. *Radiology* 1989 ; 170 : 467-470.
 - 12) Nyman RS, Rehn SM, Glimelius BLG, et al : Residual mediastinal masses in Hodgkin disease : prediction of size with MR imaging. *Radiology* 1989 ; 170 : 435-440.
 - 13) Elkowitz SS, Leonidas JC, Lopez M, et al : Comparison of CT and MRI in the evaluation of therapeutic response in thoracic Hodgkin disease. *Pediatr Radiol* 1993 ; 23 : 301-304.
 - 14) Meza MP, Benson M, Slovis TL : Imaging of mediastinal masses in children. *Radiologic clinics of North America* 1993 ; 31 : 583-604.
 - 15) Hellund GL : Respiratory system. *Practical pediatric imaging : diagnostic radiology of infants and children (3ed)*, Ed by Kirks DR, Griscom NT. Philadelphia, Lippincott-Raven, 1998, p772-797.
 - 16) Nakata H, Egashira K, Watanabe H, et al : MRI of bronchogenic cysts. *J Comput Assist Tomogr* 1993 ; 17 : 267-270.
 - 17) Swischuk LE : Cardiac tumors. *Imaging of the newborn, infants and young child (4ed)*, Ed by Swischuk LE. Baltimore, Williams & Wilkins, 1997, p336-338.
 - 18) Berkenblit R, Spindola-Franco H, Frater RW, et al : MRI in the evaluation and management of a newborn infant with cardiac rhabdomyoma. *Ann Thorac Surg* 1997 ; 63 : 1475-1477.
 - 19) Winkler M, Higgins CB : Suspected intracardiac masses : evaluation with MR imaging. *Radiology* 1987 ; 165 : 117-122.
 - 20) Sofka CM, Semelka RC, Kelekis NL, et al : Magnetic resonance imaging of neuroblastoma using current techniques. *Magnetic Resonance Imaging* 1999 ; 17 : 193-198.
 - 21) Sakai F, Sone S, Kiyono K, et al : Intrathoracic neurogenic tumors : MR-pathologic correlation. *AJR* 1992 ; 159 : 279-283.
 - 22) Franken Jr EA, Smith JA, Smith WL : The tumor of chest wall in infants and children. *Pediatr Radiol* 1977 ; 6 : 13-18.
 - 23) Lee JK, Yao L, Wirth CR : MR imaging of solitary osteochondromas : report of eight cases. *AJR* 1987 ; 149 : 557-560.
 - 24) Moore SG, Dawson KL : Osteochondroma. *Magnetic resonance imaging of children*, Ed by Cohen ME, Edwards MK. Philadelphia, B.C. Decker, 1990, p585-609.
 - 25) Moore SG, Dawson KL : Ewing sarcoma. *Magnetic resonance imaging of children*, Ed by Cohen ME, Edwards MK. Philadelphia, B.C. Decker, 1990, p862-868.
 - 26) Lemmi MA, Fletcher BD, Marina NM, et al : Use of MR imaging to assess results of chemotherapy for Ewing sarcoma. *AJR* 1990 ; 155 : 343-346.
 - 27) Winer-Muram HT, Kauffman WM, Gronemeyer SA, et al : Primitive neuroectodermal tumors of the chest wall (Askin tumors) : CT and MR finding. *AJR* 1993 ; 161 : 265-268.

特集 小児胸郭内腫瘍性疾患の画像診断

4. 胸郭内腫瘍における核医学検査の適応と選択

望月博之, 重田 誠, 森川昭廣, 井上登美夫¹⁾, 遠藤啓吾¹⁾

群馬大学医学部 小児科, 同核医学科¹⁾

Application and Choice of Nuclear Functional Imaging for Intrathoracic Masses in Children

Hiroyuki Mochizuki, Makoto Shigeta, Akihiro Morikawa,
Tomio Inoue¹⁾, Keigo Endo¹⁾

Departments of Pediatrics and Nuclear Medicine¹⁾, Gunma University School of Medicine

Abstract

In children, nuclear functional imaging has become popular for the diagnosis of respiratory diseases over the past ten years. Pulmonary ventilation and perfusion scintigraphy with ^{133}Xe , $^{81\text{m}}\text{Kr}$ and $^{99\text{m}}\text{Tc}$ -MAA is used for the evaluation of pulmonary function in neonatal chronic lung diseases and congenital airway diseases. ^{67}Ga and ^{201}Tl imaging techniques are used for the detection of inflammatory lesions and malignant tumors. Other techniques of nuclear functional imaging such as positron emission tomography (PET) with ^{18}F -2-deoxy- ^{18}F -fluoro-D-glucose (FDG) are also useful for the diagnosis of intrathoracic masses in children. FDG-PET can evaluate not only the shape and volume of tumors but also tumor metabolism. They are available for differentiating between malignant and benign masses, and for deciding the staging of metastatic tumors. Furthermore, these techniques are non-invasive and safe.

Keywords: Intrathoracic masses, Nuclear functional imaging, PET, SPECT

はじめに

近年、小児科領域においても呼吸器疾患の検索に核医学検査が頻用されるようになってきている。検査の実際として、肺換気血流シンチグラフィ、エアロゾル吸入シンチグラフィ、 ^{67}Ga 、 ^{201}Tl などによる腫瘍、炎症シンチグラフィなどが行われており、慢性肺疾患や先天性呼吸器疾患の換気血流異常の診断や胸郭内腫瘍の鑑別などに用いられている。当科ではさらに、副鼻腔気管支炎や気管支拡張症に対して

$^{99\text{m}}\text{Tc}$ -HSAによる粘膜線毛系の検討、間質性肺炎に対して $^{99\text{m}}\text{Tc}$ -DTPAによる肺胞透過性の評価も行ってきた。

これらの核医学的手法を用いることにより、腫瘍のもつ生物学的特性、すなわち代謝や受容体の発現などの機能的な情報を画像化することができるため、胸郭内の腫瘍性疾患に対するアプローチとして胸部CTやMRIによる解剖学的評価とは異なる側面を提示することが可能である。さらに、検査が非侵襲性であり、安全性が高い点からも、特に小児の胸郭内腫瘍の検索に

においては有意義な検討であると思われる。本稿では、小児の胸郭内腫瘍における核医学検査の適応と選択につき述べてたい。

小児の胸郭内腫瘍

小児期に胸郭内腫瘍を生じる疾患をTableに示した。小児ではむしろ、腫瘍以外の肺嚢胞症、肺分画症などの先天性気道疾患や感染症由来の肺膿瘍、球状肺炎などが肺野の腫瘍性病変として認められる頻度が高いが、サルコイドーシスや結核など、肉芽腫のみられる疾患の鑑別も重要である。小児の胸郭内腫瘍は、CTやMRI、さらにこれらに血管造影を組み合わせた画像診断を行い、臨床経過や検査所見をあわせて考慮し診断を進めるが、常に困難を伴うのは腫瘍との鑑別である。

小児の癌の種類別の発生頻度からみると、白血病、脳腫瘍について、神経芽腫、悪性リンパ腫が多い¹⁾。早急に鑑別すべき肺野の腫瘍性病変として、小児ではまず神経芽腫、悪性リンパ腫が筆頭にあげられる。乳児神経芽腫は自然退縮するものから致命的な経過をとるものまであり、複雑である。進行神経芽腫の治療成績

は化学療法の強化、ならびに造血幹細胞移植の導入により、この10年間に著しい改善をみている²⁾。悪性リンパ腫は病理所見からHodgkin型とNon-Hodgkin型に分類されるが、本邦ではNon-Hodgkin型がほとんどで、病期分類に基づいた治療が行われている。

成人の胸郭内腫瘍の筆頭である原発性肺癌は、小児においてきわめて稀であるため、胸部X線写真で胸郭内に腫瘍性病変が認められたら、まず他の疾患を疑うべきであろう。また、成人では肺の転移性腫瘍の鑑別も重要であるが、小児では肺に転移する悪性腫瘍は少なく、ほとんどがWilms腫瘍の肺転移と考えられる。稀ではあるが胸郭内腫瘍として骨肉腫、肝癌、精巣癌、甲状腺癌も認められる。

縦隔、胸壁、横隔膜の腫瘍性病変では、悪性リンパ腫、胸腺癌、胸腺腫、神経芽腫、胚細胞性腫瘍などの腫瘍の鑑別が重要である(Table)。肺野外の腫瘍性病変でも、肋骨に生じたEwing肉腫では肺野の末梢性の球状陰影を形成することがあるため注意が必要である。

Table Intrathracic masses in children

I. Masses in lung field

(1) Tumors

Carcinoma, Metastasis (Wilms tumor, Sarcoma, Hepatoma, Seminoma, Thyroid cancer), Malignant lymphoma, Hamartoma, Hemangioma, Bronchial adenoma

(2) Congenital anomalies

A-V malformation, Bronchial cyst, Sequestration

(3) Inflammation

Tuberculosis, Fungus, Sarcoidosis, Wegener granuloma, Abscess, Pseudotumor

II. Masses in mediastinum, pleura and diaphragm

(1) Tumors

Thymic carcinoma, Thymoma, Thymic cyst, Neuroblastoma, Germ cell tumor, Malignant lymphoma, Malignant mesothelioma

(2) Others

Hypertrophy of lymphnode, Bronchial cyst

胸郭内腫瘍と核医学検査の適応と選択

1. 核医学検査を用いた胸郭内腫瘍の直接的な検索

a) 腫瘍シンチグラフィー/SPECT

^{67}Ga や ^{201}Tl を用いた腫瘍シンチグラフィーやSPECTは腫瘍性細胞の浸潤、残存、再発、さらには癒痕巣や線維化の鑑別に用いられている。 ^{67}Ga は生体内ではトランスフェリンと結合し細胞に存在するトランスフェリン受容体と結合すると考えられている。マクロファージによる摂取、炎症巣の血流増加、血管透過性の亢進などにより集積し、正常でも肝臓、脾臓、骨、骨髄、鼻咽頭などに集積するが、 ^{67}Ga シンチグラフィーは小児の悪性腫瘍の診断において、specificityは86%、sensitivityは79%と優れている³⁾。

臨床的に ^{67}Ga シンチグラフィーの最も有用性が高い疾患は悪性リンパ腫で、70~80%の病巣が描出されると報告されている⁴⁾ (Fig.1)。悪性リンパ腫では、病期診断だけでなく、放射線治療や化学療法後、腫瘍が活動しているか否か、形態学的に検索できない場合も、 ^{67}Ga シンチグラフィーは活用されている。また胸郭内の病巣以外に異常な集積がみられれば、他の検索により精査し、正確な病期診断を進めることができる。この他、悪性黒色腫や甲状腺未分化癌にも ^{67}Ga は高い集積率を示すことが知られている。しかしながら、 ^{67}Ga の集積は腫瘍特異性が低いいため、サルコイドーシスや活動性の結核など局所で炎症の認められる疾患でも陽性所見がみられる点につき注意する必要がある。

心筋血流製剤である ^{201}Tl も悪性腫瘍の診断に用いられている。Na-Kポンプを介して腫瘍内に取り込まれ、基本的には腫瘍血流とAT Paseを介する腫瘍のエネルギー代謝を反映すると考えられている。静注直後の早期像と3時間後の遅延像を比較し、遅延像で腫瘍、バックグラウンド・カウント比が高くなる場合、悪性腫瘍の可能性が高い。原発巣のみならず、転移巣の検索にも有効で、SPECTを用いるとより感度が

高くなる⁵⁾。腫瘍への集積機序は異なるが、同じく心筋製剤の $^{99\text{m}}\text{Tc}$ -MIBIも腫瘍の検索に利用されている。

^{131}I -MIBG (metaiodobenzylguanidine) は交感神経遮断薬であるグアナチジンの類似体であり、ノルエピネフリンと同様に交感神経末端のカテコラミン貯蔵顆粒に取り込まれる。この特性により ^{131}I -MIBGは神経内分泌由来の腫瘍に集積するため、神経芽腫などのfunctional tumorの診断においては、 ^{67}Ga や $^{99\text{m}}\text{Tc}$ -MDPより優れている⁶⁾。

Fig.1 ^{67}Ga scintigraphy image
Malignant lymphoma in 15-year-old boy.
Abnormal accumulation of ^{67}Ga was detected
in upper and middle mediastinum.

b) 腫瘍PET (Positron emission tomography) 検査

PETの第一の特徴は、炭素、窒素、酸素等の生体の構成元素の陽電子放出核種で標識された自然な化合物を用いて、生体の生理化学的情報を画像として描出することができることである。第二の特徴として、陽電子の特異的な性質を利用し、画像的に高感度、高分解能を備えている。かつ、定量性にも優れており、局所の生体情報を数値化することが可能である。

PETによる検索では主に ^{18}F -FDG (2-deoxy- ^{18}F -fluoro-D-glucose) を用いた糖代謝の測定が用いられている。FDGはブドウ糖の類似化合物で、ブドウ糖と同じように細胞に取り込まれ、FDG-6-リン酸となる。FDGは腫瘍のエネルギー代謝の基質であり、ブドウ糖が細胞に取り込まれて代謝される速度に応じてFDGも組織に取り込まれるため、投与後の組織放射能は局所の糖代謝を反映する。

PETの適用の実際として、(1)腫瘍性病変のスクリーニング検査、(2)良性、悪性の鑑別、(3)癌の進展度の評価、(4)治療効果の予測、判定、(5)再発の診断がある⁷⁾。腫瘍性病変のスクリーニング検査としては、一般の検診での発見率より高い精度で腫瘍が検出されることが報告されている。良性、悪性の鑑別は必ずしも容易ではないが、血管腫などの限定された軟部腫瘍の場合は比較的容易である。進展度の評価については、肺癌のTNM分類のなかでもN診断とM診断に有用で、特にN診断の診断精度はCTに勝る診断精度が報告されている。悪性腫瘍に対する化学療法や放射線療法の効果判定は、解剖学的画像診断法を用いて腫瘍の計測を行い、体積変化を評価する機会が多い。しかしながら、腫瘍の体積の減少は、癌細胞が融解した後に出現するため、タイムラグが生じ、さらに局所の線維化、瘢痕化などの器質的変化がおこれば、体積による評価は困難である。PETはこのような形態からの画像診断法の限界を補足する情報を提供するものである⁸⁾。放射線治療後、何ヵ月後にFDG-PETで評価すべきかにつ

いては厳密に検討された報告はないが、再発の診断に関して、照射終了後6~8ヵ月前後経過した以降に検討されている⁸⁾。

胸郭内腫瘍の診断におけるPETの有用性について、遠藤らの成人での報告によれば、FDG-PETの25例では悪性腫瘍の正診率はsensitivity 86%、specificity 90%で、偽陰性は20mm以下の腺癌で、偽陽性はサルコイドーシス、好酸球性肉芽腫であった⁹⁾。リンパ節転移の正診率はsensitivity、specificityとも66%で、FAMT-PETを組み合わせると正診率は向上すると報告されている。このように、悪性腫瘍の診断に対するFDG-PETの有効性についてはすでに多くの報告があるが、最近、米国では、肺の腫瘍性病変の診断について(1)4 cm以下の孤立性肺腫瘍の良性、悪性の鑑別診断、(2)non-small cell cancerのステージングに用いられる場合の2つの条件下でメディケアにおける保険償還が認められた。集積度の指標としてSUV (standardized uptake value) が良性、悪性の鑑別に用いられ、SUV 2.5以上の腫瘍性病変であれば悪性である可能性が高い¹⁰⁾。炎症巣にも集積するため、良性であっても膿瘍、活動性結核、サルコイドーシスではSUVは高く、総合的な診断が必要である。

PETを用いての小児の胸郭内腫瘍の鑑別は重要であり、成人同様、腫瘍への放射能集積を測定し、良性、悪性の別、腫瘍の浸潤範囲の診断、縦隔、肺門リンパ節転移の診断、ステージングなどに利用されている。これらの中で、小児の胸郭内腫瘍で鑑別すべき疾患として、悪性リンパ腫や転移性悪性腫瘍などの悪性疾患が考えられる。ほとんどの悪性腫瘍が陽性描出されることから、PETの臨床的有用性が最も発揮されるのは、X線写真、CT、MRIなどで病巣の存在は確認されるものの、その活動の程度や範囲が不明である場合、さらに病巣検索を広範囲に行う場合である (Fig.2)。治療後の瘢痕巣や線維化に集積しないことは、治療を進めていく上で重要で、悪性リンパ腫でのステージ診断には ^{67}Ga シンチより有効であると報告されている¹¹⁾。

Fig.2 FDG-PET image

Malignant lymphoma in 18-year-old boy. Abnormal accumulation of FDG was detected in hilar, middle mediastinum and liver on whole body image (a) and chest image (b).

神経芽腫¹²⁾、Wilms腫瘍¹³⁾、Ewing肉腫でもFDGの集積は認められ、診断に有用である。PETは神経芽腫では¹²³I-MIBGより、Wilms腫瘍では⁶⁷Gaや^{99m}Tc-MDPより有用であるとの報告がある¹²⁾。正常でも肺には軽度の集積が認められるが、集積の対象性などから悪性との判別は可能であり、一般に気管支腺腫や過誤腫などの良性腫瘍の場合、FDGの取り込みは低いと考えられている。

縦隔は解剖学的にも複雑な部位のため、縦隔の腫瘍の鑑別は困難が伴うことが多い。小児の縦隔の腫瘍では、胸腺癌、胸腺腫、神経芽腫、胚細胞性腫瘍などの悪性の腫瘍の鑑別が重要である。縦隔腫瘍は多種の組織型を含んでおり、CT、MRにより、形態、石灰化、血管量などの内部情報が得られ、鑑別に用いられている。一方、良性、悪性の別や周囲への浸潤の有無についての検索ではPETが優れている。胸腺腫瘍の胸腺癌やinvasive typeの胸腺腫ではFDGの集積が著しいため、FDG-PETを用いた検討は重要で、特に胸腺肥大との鑑別には有効である。しかしながら、invasive typeの胸腺腫は組織学的に悪性所見を呈さないものの周囲組織への浸潤や遠隔転移をきたす悪性の腫瘍であるため、胸腺癌との鑑別はFDG-PETでも困難である¹⁴⁾。なお、胸腺腫の測定にあたり、2歳から13歳までの小児ではコントロール例の胸腺でも集積亢進がみられるため¹⁵⁾、年齢の影響を考慮すべきであるとの報告がある。

腫瘍PET検査において現時点ではFDGがもっとも広く用いられているが、化学療法などによって癌細胞の増殖が抑制されてもエネルギー代謝は維持される状態があることや、治療に反応して出現するマクロファージなどの炎症性細胞にもFDGの集積がみられることから、治療判定を行う薬剤としてFDGは必ずしも理想的ではない。より腫瘍に特異的に集積するアミノ酸製剤や、DNA合成に組み込まれ細胞増殖能を反映するチミジン製剤のほうが治療判定には優れているため⁸⁾、この分野での今後の発展に期待したい。

2. 核医学検査を用いた胸郭内腫瘍の間接的な検索

肺換気血流シンチグラフィ／SPECT

肺換気シンチグラフィは、主に¹³³Xeガス、^{81m}Krガス、^{99m}Tc-テクネガスなどによって行われる。¹³³Xeは拡散性不活性ガスであり、吸入によって血中に移行せず、半減期が5.24日であるため、洗い出し像を経時的に撮影でき、気道の狭窄、閉塞などの定量的評価が可能である。^{81m}Krは半減期13秒の超短半減期核種であり、平衡時分布が換気分布を表している。また半減期が短いので反復検査が可能で多方向からのイメージが撮れること、エネルギーが190keVと^{99m}Tcより高いので、^{99m}Tc-MAAや^{99m}Tc-エロソール検査のあとにも行うことができるなどの利点をもつ。肺血流シンチグラフィでは、肺毛細血管の直径よりやや大きい粒子径(10~50 μ m)の^{99m}Tc-MAAを用いる。核種の粒子が肺動脈血流により肺動脈の末梢血管床に捕捉されることにより肺動脈血流の分布を示している。我々の施設では、換気血流シンチグラフィとしては、^{81m}Kr+^{99m}Tc-MAAを主として行い、換気障害の同定を主体とする場合や年長児の場合には、¹³³Xe+^{99m}Tc-MAAによる検査を行っている。

また一般に肺の画像診断には、通常前面、後面、左側面、右側面、左右後斜位の6方向からのplanar像撮像により解析が行われるが、この方法は検出器からの距離のある部分の解像度が劣化することや局所の変化がとらえにくいなどの欠点を持っている。我々は、ガンマカメラを回転して行う断層法(SPECT: single photon emission computed tomography)を行い、それをもとに断層像再構成を行って、体軸横断像(transaxial image)、矢状断(sagittal image)、冠状断(coronal image)などの画像を作成し診断を行っている。年少児においては、SPECT検査は、検査時間の問題などのため検査が困難であったが、最近では3検出器のSPECTを用いて、検査時間を短縮するなどの処置により、以前に比してより詳細な肺局所の換気、血流動態解析を行うことが可能となっており、CTなど

による形態情報と組み合わせることにより、病態の把握がより正確にできるようになった。

この ^{81m}Kr ガス+ ^{99m}Tc -MAAによる肺換気血流SPECTを用いることにより、小児の胸郭内腫瘍の間接的検索を行うことができる。換気血流検査は、あくまでも補助的診断であるが、胸郭内腫瘍の血流の状態や気管支との交通の状態の評価や、腫瘍の圧排による正常肺の換気血流の状態に及ぼす影響などの検討を行うことができる (Fig.3)。肺分画症や血管腫などの場合には

この検査により、重要な情報を得ることができる。また他の腫瘍性病変の場合にも、腫瘍摘出後の肺機能の予測や術後の経時的な肺機能の状態を知るための重要な情報源である。特に低年齢児の場合には、肺機能検査を行うことができないため、換気血流シンチグラフィは唯一の肺機能検査となっている。我々は、肺分画症や横隔膜ヘルニアなどの疾患で、手術後の経時的な肺換気、血流の状態の評価にこの検査を行っている。

Fig.3 Three dimensional (3D) pulmonary ventilation and perfusion images using ^{81m}Kr and ^{99m}Tc -MAA

Bronchial atresia in 6-year-old boy. Pulmonary perfusion image revealed a photodeficient area in the left upper lung field. Same defect was seen on pulmonary perfusion image, where the mass was found.

まとめ

核医学的手法による胸郭内腫瘍の検討は、形態学的画像診断法では得られない腫瘍病変の機能的異常を情報化することができる利点があるため、従来の呼吸器の画像検査や機能検査と組み合わせることにより、腫瘍病変の鑑別や治療効果の判定に活用できる。実際、PETなどの核医学的手法は速やかな治療方針の決定や変更に寄与することから、近年、無効治療の回避による経済効果も期待されている。小児科領域では、その非侵襲性、安全性の面から有利な検査法であるため、小児の胸郭内腫瘍の検索において今後とも活用していく予定である。

稿を終えるにあたり、本編の画像を担当していただきました群馬大学医学部附属病院放射線部の大竹英則第二撮影室主任と松原國夫診療放射線副技師長に深謝いたします。

●文献

- 1) 別所文雄：小児固形腫瘍の疫学。小児内科 1998；30：133-141.
- 2) 河 敬世：進行神経芽腫の治療。小児内科 1998；30：205-208.
- 3) Edeling CJ：Ga-67 imaging in pediatric oncology. Clin Nucl Med 1983；8：205-209.
- 4) 阪原晴海，御前 隆：腫瘍。臨床画像 1997；38：622-631.
- 5) 東光太郎，綾部浩一郎，西川高広，他：肺結節性病変におけるFDG-PETとTI-SPECTの比較。臨床放射線 1998；43：49-54.
- 6) Hoefnagel CA：Metaiodobenzylguanidine and somatostatin in oncology；role in the management of neural crest tumors. Eur J Nucl Med 1994；21：561-581.
- 7) 井上登美夫：臨床：腫瘍。日本核医学学会誌 1999；36：778.
- 8) 井上登美夫，遠藤啓吾：PETによる腫瘍の治療効果判定。医学のあゆみ 2000；192：1173-1174.
- 9) 遠藤秀紀，加藤良二，野内達人，他：呼吸器領域腫瘍性病変の診断におけるPETの有用性について。日本外科学会雑誌 2000；101：441.
- 10) 井上登美夫：PETによる肺腫瘍診断。内科 2000；85：1084.
- 11) Bangerter M，Kotzerke J，Griesshammer M，et al：Positron emission tomography with 18-fluorodeoxyglucose in the staging and follow-up of lymphoma in the chest. Acta Oncol 1999；38：799-804.
- 12) Shuklin BL，Hutchinson RJ，Castle VP，et al：Neuroblastoma：positron emission tomography with 2-[fluorine-18]-fluoro-2-deoxy-D-glucose compared with metaiodobenzylguanidine scintigraphy. Radiology 1996；199：743-750.
- 13) Shulkin BL，Chang E，Strouse PJ，et al：PET FDG studies of Wilms tumors. J Pediatr Hematol Oncol 1997；19：334-338.
- 14) Sasaki M，Kuwabara Y，Ichiya Y，et al：Differential diagnosis of thymic tumors using a combination of 11C-methionine PET and FDG PET. J Nucl Med 1999；40：1595-1601.
- 15) Patel PM，Alibazoglu H，Ali A，et al：Normal thymic uptake of FDG on PET imaging. Clin Nucl Med 1996；21：772-775.

Pictorial Essay

Nasopharyngeal Hairy Polyp in a Neonate : MR appearance

Miho Okamoto, Yasushi Ohki, Yukihiro Yoshizawa, Reiko Miyazawa, Tomoko Suzuki,
Masahiko Tabata, Makoto Kuwashima, Harumitsu Takeuchi

Department of Pediatrics, Kiryu Kosei General Hospital

Abstract Hairy polyp of the nasopharynx is an uncommon developmental malformation that is most frequently seen as a pedunculated tumor in the neonate. We report a female neonate with this lesion showing intermittent respiratory distress successfully treated with surgical excision. MR showed the precise tissue characteristics and locations in the case of our patient before the surgery. In a newborn with a naso-oropharyngeal mass, MR is recommended to prospectively differentiate a benign fat-containing mass from a cyst or lesion of vascular or neurogenic origin.

Keywords *Hairy Polyp, Nasopharynx, Choristoma, Magnetic resonance imaging, Neonate*

Introduction

Hairy polyp in the upper aerodigestive tract is an uncommon developmental anomaly consisting of ectodermal and mesodermal tissue¹⁾. It most frequently occurs as a pedunculated mobile tumor, and it may cause intermittent airway obstruction in the newborn. We report here the magnetic resonance imaging (MR) findings on a nasopharyngeal hairy polyp in a neonate.

Case report

A female infant weighting 3,018 g was born by spontaneous vaginal delivery at 38 weeks gestation. She developed intermittent cyanotic episodes soon after birth. After admission to our hospital, she had successive episodes of apnea and cyanosis relieved by vigorous crying. Her respiratory distress disappeared immediately after endotracheal intubation.

A round-shaped whitish mass was seen to

protrude into the mouth when she was crying and at the time of applying oropharyngeal suction. At other times, it was barely visible on direct inspection of the mouth. The mass was found to be a mobile pedunculated lesion. The pedicle seemed to attach the mass to the left side of the oropharynx.

MR images were obtained while the mass was pulled and fixed in the oral cavity by means of sutures. Axial and sagittal T1-weighted images of the mass showed a hyperintense signal (fat intensity) surrounding an isointense (muscle intensity) center (Fig.1, 2). It seemed to have continuity to the left lateral oropharyngeal wall. These findings allowed a confident preoperative diagnosis of a benign fat-containing teratoid polyp.

During surgery, it was noted that the lesion was 3cm in diameter and skin-covered with numerous fine hairs. The polyp is covered with keratinized skin, and had a core of fibromuscular tissue surrounded by mature adipose

原稿受付日：2000年11月22日、最終受付日：2001年1月9日

別刷請求先：〒376-0024 群馬県桐生市織姫町6-3 桐生厚生総合病院小児科 大木康史

tissue (Fig.3). It had a pedicle attached to the left upper surface of the soft palate. The mass was successfully excised, and the infant made an uneventful recovery. She has done well for 10 months postoperatively without complications.

Histological examination showed fibromuscular bundles with cartilage at the center of the polyp (Fig.4a). The polyp consisted of fatty

tissue covered by squamous epithelium including hair follicles and sebaceous glands (Fig.4b).

Discussion

Hairy polyp of the nasopharynx is an uncommon developmental malformation. It was observed most frequently in the neonatal period

Fig.1 Sagittal T1-weighted (a) and T2-weighted (b) MR images show a mass (arrows) with fat intensity surrounding the core with muscle intensity.

Fig.2 Axial T1-weighted (a) and T2-weighted (b) MR images Similar to the sagittal images, fat intensity surrounds the muscle intensity-core. The mass (arrows) seems to have continuity to the left lateral oropharyngeal wall.

and approximately 140 cases were reported in English literature¹⁾. The clinical presentation depends on the size, shape, and location of the lesion. Large lesions can cause acute airway obstruction and, less commonly, feeding difficulty, hemoptysis, unilateral nostril drainage. The lateral wall of the nasopharynx and the upper surface of the soft palate are the most common sites of origin.

In earlier reports, hairy polyp was referred to as "teratomas", "dermoids", or "hamartomas". The confused nomenclature for developmental tumors has been clarified by Batsakis. He classified them into five subgroups; hamartoma,

Fig.3 Cross sectional appearance of the polyp

The polyp is covered with keratinized skin, and had a core of fibromuscular tissue surrounded by mature adipose tissue.

choristoma, embryoma, teratoma, and dermoid²⁾. The most appropriate designation for the hairy polyp is a choristoma, since it is composed of tissue foreign to the site but it is otherwise histologically normal as in our case. Hamartoma is similar malformations but differ in being composed only tissues indigenous to the site. Teratoma is regarded as true neoplasm, which differentiate towards tissues of all three germ layers. Dermoid cyst is composed of enclaved ectodermal tissue and is found at point of developmental fusion. Except for a small part of the teratomas, these developmental tumors do not have growth or malignant potential. Histologically, hairy polyp is covered by squamous epithelium including hair follicles and sebaceous glands. The deeper parts are consisted of fatty connective tissue with smooth and striated muscle, minor salivary glands, nerves, cartilage, and bone³⁾. Surgical excision results in a complete cure.

Preoperative radiological studies are crucial to delineating the location, extent, and characteristic of the lesion. The differential diagnosis of nasopharyngeal mass in the neonate includes teratoma, hemangioma, neuroblastoma, glioma, meningoencephalocele, and foregut, thymic, thyroglossal, and lingual cysts. In our case, MR

Fig.4 Photomicrographs of the specimen stained with hematoxylin and eosin

The central part of the mass contains cartilaginous tissue (a). The core of adipose tissue is covered with keratinized epidermis and dermis. This contains hair follicles and sebaceous glands (b).

image revealed the precise tissue characteristics of the mass ; a muscular core surrounded by fat intensity as in another case reported previously⁴⁾. The presence of fat within a nasopharyngeal mass indicates teratoma, hamartoma, or choristoma. Once the absence of intracranial extension has been confirmed, surgical excision should be conducted.

In our present case, although the location of the pedicle attachment seemed to be lateral oropharyngeal wall on MR, surgical operation revealed to have its origin on the soft palate. Because hairy polyp often has a peduncle, it should be noted that it might be difficult to identify its origin correctly even utilizing MR.

The hairy polyp of the nasopharynx is a rare malformation which may cause airway obstruction but can be completely cured by surgical excision. In a newborn with a naso-

oropharyngeal mass, MR is recommended to prospectively differentiate a benign fat-containing mass from a cyst or lesion of vascular or neurogenic origin.

●References

- 1) Kelly A, Bough Jr. D, Luft JD, et al : Hairy polyp of the oropharynx : Case report and literature review. *J Pediatr Surg* 1996 ; 31 : 704-706.
- 2) Batsakis JG : Nomenclature of developmental tumors. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1984 ; 93 : 98-99.
- 3) Sexton M : Hairy polyp of the oropharynx : a case report with speculation on nosology. *Am J Dermatopathol* 1990 ; 12 : 294-298.
- 4) Kochanski SC, Burton ED, Seidel FG et al : Neonatal nasopharyngeal hairy polyp : CT and MR appearance. *J Comput Assist Tomogr* 1990 ; 14 : 1000-1001.

Pictorial Essay

神経芽腫の治療後の経過観察中に 骨シンチグラフィにて脾に異常集積を示した1例

青木克彦, 矢野正幸, 河野澄男¹⁾, 長谷川史郎¹⁾, 山本早恵¹⁾, 隅屋 寿²⁾
静岡県立こども病院 放射線科, 同外科¹⁾, 金沢大学医学部 核医学科²⁾

Anomalous Accumulation in the Spleen on Bone Scintigraphy in the Follow-up for Neuroblastoma

Katsuhiko Aoki, Masayuki Yano, Sumio Kohno¹⁾, Shiroh Hasegawa¹⁾,
Sae Yamamoto¹⁾, Hisashi Sumiya²⁾

Departments of Radiology and Surgery¹⁾, Shizuoka Children's Hospital
Department of Nuclear Medicine, Kanazawa University School of Medicine²⁾

Abstract An abnormally high uptake of ^{99m}Tc-MDP was found in the dorsal left upper quadrant of the abdomen following scintigraphy for neuroblastoma in the follow-up after intensive chemotherapy with frequent blood transfusions for advanced stage IV-A disease. High uptake was seen in the spleen with SPECT of ^{99m}Tc-MDP. But scintigrams with ¹²³I-MIBG, ⁶⁷Ga-citrate, plain radiogram, CT or MRI showed no abnormal findings. With T1WI MRI showed very low intensity in the liver and spleen suggesting hemosiderosis confirmed at autopsy. The splenic sequestration of red blood cells with increased iron deposition might cause uptake to the spleen on bone scintigraphy.

Keywords Neuroblastoma, Hemosiderosis, Bone scintigraphy, Metastasis, Spleen

はじめに

神経芽腫症例では、遠隔転移や局所再発の検索として、¹²³I-metaiodobenzylguanidine (以下¹²³I-MIBGと略) が用いられるが、以前より骨の転移の検索として^{99m}Tc-methylene diphosphonate (以下^{99m}Tc-MDPと略) も広く用いられてきている。今回我々は、stage IVA 神経芽腫の術後経過観察中に転移がないにもかかわらず、骨シンチグラフィにて左上背部に異常な集

積を示した例を経験した。¹²³I-MIBGや⁶⁷Ga-citrate (以下⁶⁷Gaと略) では集積を認めず、MRIにて信号低下と剖検所見から脾のヘモジデロシスによる^{99m}Tc-MDPの集積と考えられた。

症 例

患児：3歳，男児
既往歴：心室中隔欠損症（2度）
主訴：貧血
現病歴：心室中隔欠損症にて外来で経過観察

原稿受付日：2000年11月28日，最終受付日：2001年2月5日

別刷請求先：〒420-8660 静岡県静岡市漆山860 静岡県立こども病院放射線科 青木克彦

中にHb 5.3g/dl, Ht 15.9%の貧血が発見され、この精査による骨髄穿刺より腫瘍細胞が発見された。

各種の画像所見と臨床経過：

超音波、CTおよびMRI (Fig.1) にて、大動脈

周囲や肝門部リンパ節転移を伴う右副腎原発の神経芽腫が発見され、 ^{123}I -MIBGと $^{99\text{m}}\text{Tc}$ -MDPシンチグラフィにて、頭蓋骨、上・下顎骨や右大腿骨への転移を伴うstage IVAであった。初診時には ^{123}I -MIBG、 $^{99\text{m}}\text{Tc}$ -MDPあるいは ^{67}Ga

Fig.1 Coronal view with MRI T2WI
A large high intensity mass was first seen in the right adrenal gland.

Fig.2 (a) posterior images with ^{123}I -MIBG and (b) with $^{99\text{m}}\text{Tc}$ -MDP

In the ^{123}I -MIBG tumor scintigram, high uptakes are seen in the tumor in the right adrenal gland with multiple bone metastases of the vertebrae and right sacro-iliac joint, and in the $^{99\text{m}}\text{Tc}$ -MDP bone scintigram, high uptakes are also seen in the bone metastases but no abnormal uptakes appeared around the left upper quadrant of the abdomen.

のいずれのシンチグラフィでも左上背部に核種の異常集積はみられなかった (Fig.2). 約5ヵ月間かけて厚生省進行神経芽腫プロトコールに従い新A1 3クールと同A3 1クルールの化学療法を行い、この経過中に播種性血管内凝固の疑いがみられ、また貧血に対して、濃厚赤血球 (1単位/回, 13回) と濃厚血小板 (5~10単位/回, 15回) の輸注を行った。初診から約5ヵ月後に

右副腎部の原発巣の腫瘍摘出後同様の化学療法を3クール行い、末梢血幹細胞移植と放射線の局所照射を右副腎部の腫瘍床 (30Gy/20fr) と頭蓋の転移巣 (20Gy/13fr) に行った。さらに全身放射線照射 (12Gy/4fr) の前処置後2回目の末梢血幹細胞移植を施行し、約14ヵ月後には画像検査や血液・尿の化学検査値上からは残存腫瘍は消失した。この間も4回の濃厚赤血球輸注

Fig.3 (a) posterior image with ^{99m}Tc -MDP and (b) axial image with SPECT

Abnormally high uptake is seen in the left upper quadrant of the abdomen.

The abnormal uptake is suggested in the dorsal aspect of the spleen on SPECT image.

Fig.4 (a) posterior images with ^{123}I -MIBG, and (b) ^{67}Ga -citrate

No abnormal uptake is seen in the left upper quadrant of the abdomen on ^{123}I -MIBG or ^{67}Ga -citrate.

と3回の濃厚血小板の輸注を行った。約3年後に左頭頂葉に ^{123}I -MIBGやMRIにて腫瘍の再発がみられ、転移巣の摘出と放射線照射(30Gy/15fr)を行った。

その後、諸検査にて異常なく外来にて経過観察が行われていたが、初診時から3年8ヵ月後に行われた骨シンチグラフィの後面像にて、左第10肋骨付近にやや広がりのある異常集積がみられた。1ヵ月後の骨シンチグラフィによる再検でも前回と同様に左第10肋骨あたりに(Fig.3a)、さらにSPECT像では肋骨の内側に異常な集積を認めた(Fig.3b)。同じ頃行われた ^{123}I -MIBGや ^{67}Ga によるシンチグラフィでは、頭部転移巣の術後部に異常集積を認め頭部に再発が考えられたが、左上背部に異常集積は認めなかった(Fig.4)。骨シンチグラフィで異常を示した左背部の病変の確認のための単純X線像とCT像からは骨の破壊や異常な腫瘍は認めなかった。同じ頃行われたMRI T1強調画像にて肝と脾は全体に強い低信号を示した(Fig.5)。この頃から頭蓋内転移巣からの出血や髄膜炎および敗血症が生じ、初診から約4年後、骨シンチグラフィにて左背部に異常集積を認めてから約6ヵ月後に、頭蓋内転移からの出血により死亡し、頭部と脾のみの剖検が行われた。

剖検結果：脾は巨視的に異常を認めなかつ

た。顕微鏡的に髄索などの間質にびまん性にヘモジデリンの沈着がみられた。 $^{99\text{m}}\text{Tc}$ -MDPの集積の原因となるハイドロオキシアパタイト結晶、無形リン酸カルシウム、石灰沈着、梗塞巣や腫瘍は脾内部やその周囲にも認めなかった。肝内のヘモジデリンの沈着の有無については肝の剖検が得られず、組織所見は不明である。

考 察

骨シンチグラフィで用いられる $^{99\text{m}}\text{Tc}$ -MDPの骨への集積機序は十分には明らかにされていないが、骨の無機質の基本成分であるハイドロオキシアパタイト結晶や無形リン酸カルシウムの表面に集積することが知られている。また集積の程度は骨への血流や骨再構築などの生物学的因子にも左右されるといわれる¹⁾。

今回みられた異常集積は、肋骨の形に一致せず、当初はプラナー像のみの撮像で皮膚などに付着した核種の汚染が疑われた。骨外集積像としては、注射部位、注射漏れからのリンパ節への集積、尿や汗による皮膚への汚染などが挙げられている。また臓器内集積として梗塞巣、種々の微生物による感染や膿瘍、血腫、動静脈奇形、無菌性炎症、乳房、壊死巣、アミロイドーシス、腫瘍や尿の貯留などがあり²⁾、最も頻度の高い軟部組織への集積は石灰化巣である。本症例は

Fig.5 Coronal view with MRI T1WI with contrast enhancement
No abnormal mass but very low intensity is seen in the liver and spleen.

初発時より広汎な骨転移を示すstage IVAの神経芽腫であったため、潜在する骨転移や軟部組織への腫瘍浸潤の可能性は捨てきれなかった。しかし、神経芽腫にかなり特異的に集積する ^{123}I -MIBGの取り込みがみられず、CTやMRIから腫瘍の転移を示唆する所見はみられなかった。

骨シンチグラフィの集積の形が肋骨に一致していないこと、SPECTにて肋骨より内側に集積がみられたことより、脾への集積が最も疑われた。脾への集積は、ヘモジデロシスや鎌状赤血球症などでみられ、稀に乳癌やホジキン病などの脾への転移巣、地中海性貧血やごく稀にglucose-6-dehydrogenase deficiencyでみられるといわれている³⁾。また本症例では化学療法と相まって輸血が頻回に行われた経緯があり、輸血が原因で脾に骨シンチグラフィが集積した症例も報告されている⁴⁾。MRIのT1強調像で肝と脾は低信号強度を示し、ヘモジデロシスが示唆され、これが骨シンチグラフィでの集積の原因と考えられた。しかし、MR画像では肝もまた低信号を呈したにもかかわらず、骨シンチグラフィでは肝は描出されない理由は不明である。

骨シンチグラフィでの脾への集積の原因としてヘモジデロシスが頻度が高いといわれているが、検索し得た範囲でヘモジデロシスによる脾集積の報告はなく、鎌状赤血球症やホジキン病あるいは血液疾患に関するもののみであった。これらの疾患での脾への骨シンチグラフィの集積の機序は、脾内の梗塞巣や石灰沈着といわれている。脾内でカルシウムの沈着がなくとも繰り返す輸血や溶血性貧血により脾の赤血球捕捉が亢進し、鉄の沈着により骨シンチグラフィが脾に集積した成人の悪性リンパ腫例では、

リンパ腫の浸潤のみであった肝には核種の集積はみられていない⁵⁾。本症例では肝では赤血球破壊などがなかったため、肝への集積がみられなかったのかもしれない。

頻繁な輸血歴のある症例では、左上腹部に骨シンチグラフィで異常集積をみたら、転移や石灰化以外に脾のヘモジデロシスも鑑別診断に挙げるべきであろう。

結 語

Stage IVAの神経芽腫例で、治療経過観察中に骨シンチグラフィで脾に集積を示し、剖検にて脾にヘモジデリン沈着がみられた症例を報告した。MRIでは肝にもヘモジデリンの沈着が疑われたが核種の集積はなく、脾での赤血球捕捉亢進による鉄沈着による機序が考えられた。

本論文の要旨は第36回日本小児放射線学会(東京)にて発表した。

●文献

- 1) 滝 惇一、利波紀久：骨・関節 最新臨床核医学(改訂第3版)、久田欣一監、利波紀久・久保敦司編。東京、金原出版、1999、p326。
- 2) 久保敦司編：シンチグラムアトラス、正常とピットフォール、臨床放射線別冊。東京、金原出版、1997、p122-138。
- 3) Brill DR: Radionuclide imaging of nonneoplastic soft tissue disorders. *Semin Nucl Med* 1981; 11: 277-288.
- 4) Franceschi D, Nagel JS, Holman BL: Splenic accumulation of technetium-99m-methylene diphosphonate in a transfusion-dependent patient with chronic myelogenous leukemia. *J Nucl Med* 1990; 31: 1552-1553.
- 5) Winter PF: Splenic accumulation of 99mTc-Diphosphonate. *J Nucl Med* 1976; 17: 850.