

## 特集 小児腹部腫瘍の画像診断と放射線治療

### 1. 小児腹部腫瘍の画像診断—肝・胆・膵・消化管

西川正則

大阪府立母子保健総合医療センター 放射線科

#### *Imaging Diagnosis of Pediatric Abdominal Tumor —liver, gall bladder, pancreas, intestine—*

Masanori Nishikawa

Department of Radiology, Osaka Medical Center and Research Institute for Maternal and Child Health

#### Abstract

The purpose of this paper is to provide an overview of the imaging diagnosis of the pediatric abdominal tumor, especially in liver, bile duct, pancreas, and GI tract.

Most abdominal tumor in children are first identified by palpation of a mass. Ultrasound, CT, and MRI are useful in evaluation of the origin, morphology, tissue characteristics and the extent of the masses. The frequency of the tumor, patient age, and the specific tumor marker are useful to limit the number of the differential diagnostic possibilities. The role of the imaging diagnosis is not only to differentiate the diagnosis of the tumors but also to evaluate the extension of the tumor.

**Keywords :** Abdominal mass, Children, Imaging diagnosis

#### はじめに

この稿では小児の腹部腫瘍のうち、肝臓、胆嚢、膵臓領域および消化管領域の腫瘍について、超音波検査(US)、CT、MRIを中心とした画像診断について、概論を述べる。

腫瘍性病変の画像診断は、通常まず原発臓器の目安がつけられ、各原発臓器別に頻度の高い順に、各腫瘍の特徴的な画像所見の合致を探していく作業が行われる。以下、各原発臓器別に画像診断・鑑別診断を述べる。

#### 肝臓腫瘍の画像診断

##### 1) 各肝臓腫瘍の特徴

肝臓原発腫瘍は約2/3が悪性で、通常はhepatoblastomaあるいはhepatocellular carcinomaである。fibrolamellar hepatocellular carcinomaや

undifferentiated (embryonal) sarcomaはまれである。

Hepatoblastomaは3歳以下、hepatocellular carcinomaは5歳以降に多い<sup>1)</sup>。両者の画像での鑑別は困難である。

いずれも肝内に単発あるいは多発性に発生し、US上は不均一なエコー輝度を示す充実性腫瘍として認められる。CT上は単純では低濃度を呈し、造影剤投与後、動脈相では増強され、門脈・静脈相では不均一な低濃度の腫瘍として描出される(Fig.1)。線維性の偽被膜がhepatocellular carcinomaでみられることがある。石灰化はhepatoblastomaの40%に、hepatocellular carcinomaの5~10%に認められる。MRIではT1WIで不均一な低信号、T2WIで不均一な高信号を呈する。それぞれの画像で腫瘍内部の出血や壊死に相当する修飾がみられる。



Fig.1 Hepatoblastoma, a 1-year-old girl  
Enhanced CT shows inhomogeneous mass in the right hepatic lobe.

腫瘍マーカーの  $\alpha$ -fetoprotein は、hepatoblastoma の 60~70% で、hepatocellular carcinoma の 50% で上昇がみられる。

基礎疾患として、hepatoblastoma は Beckwith-Wiedemann syndrome, fetal alcohol syndrome, hemihypertrophy など、hepatocellular carcinoma は B 型肝炎をはじめとする慢性肝疾患 (type I 糖原病, シスチン症, 高チロシン血症, ウィルソン病,  $\alpha$ -1-antitrypsin deficiency, 胆道閉鎖症, giant cell hepatitis) に合併することが知られている。

Fibrolamellar hepatocellular carcinoma は、通常 5 歳以降で、若年成人に多くみられ、診断時の平均年齢は 23~28 歳である。単純 CT では低濃度、MRI では T1WI で低信号、T2WI では高信号を示す比較的均一な腫瘍で、造影剤では種々の程度の増強効果を示す。中心部に線維性の central scar が 30~45% にみられ、同部に石灰化がよくみられる (40~55%)。Central scar は MRI では T1WI, T2WI とともに低信号にみえる。 $\alpha$ -fetoprotein は上昇せず、明らかな基礎疾患も知られていない。

Undifferentiated (embryonal) sarcoma は、境界明瞭な低濃度の腫瘍で内部に隔壁構造や、エンハンスされる充実部分などが認められる。

良性腫瘍は、肝臓腫瘍の約 1/3 を占め、mesenchymal origin と epithelial origin に大別され

る。mesenchymal origin では hemangioendothelioma, cavernous hemangioma, mesenchymal hamartoma が挙げられ、epithelial origin では、FNH (focal nodular hyperplasia), adenoma, cyst などが挙げられる。

これらのなかでは血管原性のものが最も多く認められる。

Hemangioendothelioma は生後 6 ヶ月以内にその 85% 以上が、うっ血性心不全や肝腫大、貧血、閉塞性黄疸、Kasabach-Merritt syndrome などで発見される。約半数に皮膚の血管腫を合併している。肝内に単発あるいは多発性にみられる。

US では種々のエコーパターンを呈し、血流増加のため腹腔動脈・肝動脈は拡張し、それ以下の大動脈の径は小さくなる。動静脈短絡が多いと肝静脈も拡張する。単純 CT では低濃度を呈し、約半数に石灰化を認める。造影剤投与後は辺縁から中心部に経時的に徐々に造影されるパターンが特徴的である (Fig.2)。小さい腫瘍は均一に造影されるが、大きい腫瘍では中心部には壊死部分や血栓化した部分が認められ、この部分は造影されない。MRI では、T1WI で低信号、T2WI で強い高信号を示し、内部の壊死、血栓化、石灰化などは種々の信号を示す。 $^{99m}\text{Tc}$ -HSA を用いたシンチグラムでは腫瘍部に持続的な集積を認め、診断に有用である。この腫瘍の自然経過は、最初は増大するが、1 歳~1 歳半頃のうちに退縮傾向を示すようになると言われている。

Cavernous hemangioma はより年長児にみられる。US では、境界明瞭な均一な高輝度を示すことが多く、変性や血栓化、線維化などに伴って不均一になったり、低輝度になったりする。また、内部の血流状態により経時的にそのエコー輝度が変わることも知られている。単純 CT では低濃度を示し、MRI では T1WI で低信号、T2WI では強い高信号を示す。造影剤投与後は辺縁の一部の結節状の濃染から中心部へと広がっていく造影パターンが特徴的とされる。

Mesenchymal hamartoma は隔壁を有する多房性腫瘍として見られることが多いが、囊胞部分が小さい場合は充実性腫瘍として認められ

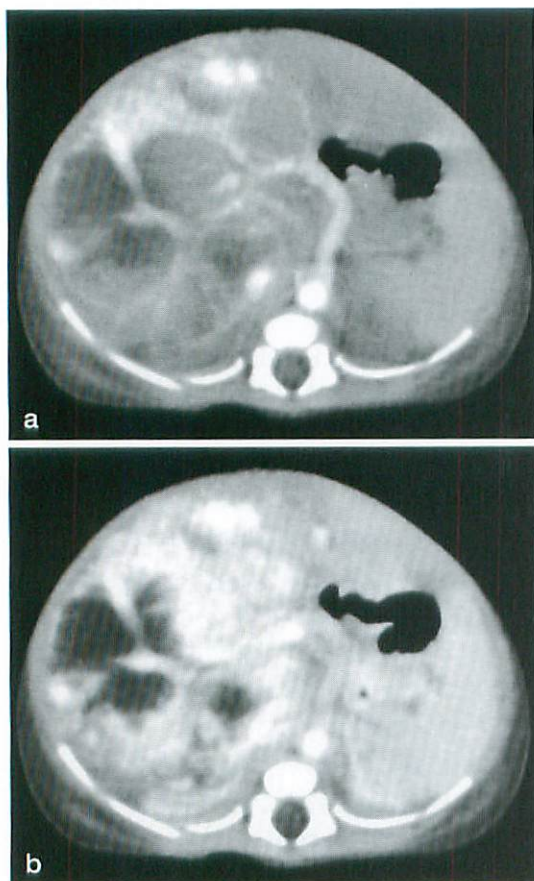


Fig.2 Hemangioendothelioma, a 1-day-old boy

- a: CT scan early after a bolus injection of contrast medium demonstrates intense peripheral enhancement.  
b: Later CT image demonstrates the enhancement proceeding centrally.

る。血流増加や動静脈短絡のためうっ血性心不全を呈することもある。

FNHやadenomaは小児肝腫瘍のうち約2%を占め、まれな腫瘍である。

FNHでは典型的には中心部に線維性結合組織からなる星芒状の瘢痕がみられ、線維状の結合組織が周囲に向かって放射状にのびる。単純CTでは約半数で中心瘢痕部が低濃度領域として認められる。造影剤を投与した動脈相では中心瘢痕部に動脈をみることもある。MRIでは中心瘢痕部はT1WIで低信号、T2WIでは高信号にみられる。コロイド肝シンチでは腫瘍部に集積がみられた場合は診断的価値がある。

Adenomaはtype I糖原病、Fanconi anemia、ガラクトース血症に合併することが知られており、梗塞、出血、破裂などで腹痛を来することがある。造影剤投与後では動脈相で造影され、門脈・静脈相では周囲肝と同程度前後の造影を示すなど、特徴的な所見に乏しい。

転移性腫瘍としては、Wilms tumor, neuroblastoma, rhabdomyosarcoma, lymphomaなどからの肝転移が多くみられる。

転移性腫瘍は多くの場合は肝内に多発性に腫瘍がみられるが、単発のこともある。USでは多くは低輝度を呈するが、高輝度のこともあり、時にbull's eye signと呼ばれるようなring状の構造がみられることもある。びまん性に転移性腫瘍が見られるとエコー上は不均一なエコーを示し、腫瘍としての診断が困難なこともある(Fig.3c)。単純CTでは低濃度、MRIのT1WIでは低信号、T2WIでは高信号を示し、中心部の変性壊死部はより高信号を呈することが多い。造影剤投与後は早期では辺縁が造影され後期では低濃度域として描出されることが多いが、より高濃度にみえたり、逆に周囲肝実質と同程度の濃度になり不明瞭化することもある。

## 2) 肝臓腫瘍の鑑別診断

以上、肝腫瘍の画像の特徴を述べたが、鑑別診断は実際には年齢と頻度から大きく絞られてくる。マーカーの上昇がみられた場合はさらに限られる。

生後まもない時期に巨大肝腫瘍をみた場合、hepatoblastoma, hemangioendothelioma, 転移性腫瘍(特にneuroblastoma VI-S)が鑑別に挙がる。hepatoblastoma, hemangioendotheliomaの鑑別は血管原性腫瘍の特徴(血管拡張、造影パターン、MRIでの強いT2延長、心不全などの症状)があるかどうかで鑑別される。転移性腫瘍は通常多発性であること、原発腫瘍の存在などから鑑別できる。Mesenchymal hamartomaで充実性成分が大きいときはhepatoblastomaとの鑑別が困難になる。

乳児期以降では、hepatoblastomaとhepatocellular carcinoma, hemangiomaなどがまず挙げられるが、hemangiomaは上記血管原性腫瘍の画像上の特徴がみられるかどうかで比較的容易

に除外できる。hepatoblastoma, hepatocellular carcinomaの両者の鑑別は画像上は困難で、年齢や基礎疾患などから推定される。

Central scar様の所見がみられた場合は、fibrolamellar hepatocellular carcinomaとFNHが挙がってくる。コロイド肝シンチが鑑別に役立つ。

Adenomaはまれだが、基礎疾患や出血などに基づく症状があった場合、鑑別診断に挙げられる。

### 胆道系腫瘍の画像診断

胆道系から発生した腫瘍性病変としては、choledochal cystが挙げられる。肝外胆管（総胆管）の拡張であり、肝内胆管との交通が証明

できれば診断は容易である。通常はUSで診断容易だが、客観的な観察と臍尿管合流異常の検索もかねてMRCPが有用である。

ほかに胆道系との交通を証明する手段としては、 $^{99m}\text{Tc}$ -HIDAによる胆道シンチ、DIC-CTなどもある。

右上腹部にみられる嚢胞性腫瘍の鑑別診断の中に挙げられ、mesenteric cyst, omental cyst, duplication cyst, pancreatic cystなどとの鑑別で問題となることがある。

Cholangiocarcinomaの発生が知られており、年齢が長じた例では内部の充実性腫瘍の有無に注意する必要もある (Fig.3)<sup>2)</sup>。



Fig.3 Cholangiocarcinoma arising in the choledochal cyst with hepatic metastases, a 14-year-old girl

|   |   |
|---|---|
| a | b |
| c | d |

a: Axial T2 weighted image shows multiple hepatic masses.

b: Axial T2 weighted image shows dilated common bile duct. Note the irregular inner surface of the wall.

c: Transverse sonogram demonstrates inhomogeneous liver parenchyma. Note no definite hepatic mass reveals, whereas MRI revealed multiple hepatic masses.

d: Transverse sonogram shows the tumor in the wall of dilated common bile duct.

## 膵臓腫瘍の画像診断

### 1) 各膵臓腫瘍の特徴

膵臓原発の腫瘍は大きくexocrine tumor, endocrine tumor, cystic tumorの3つに分けられる。

Exocrine tumorとしては, pancreatoblastoma, adenocarcinomaが挙げられる。

Pancreatoblastoma は平均6歳で発見されており, 膵臓のどの部分からも発生する。α-fetoproteinは25~55%で上昇し, 副腎皮質ホルモンを分泌しそれによる症状を呈することもある<sup>3)</sup>。辺縁はlobulateしたような形態を示し, 大きい場合は周囲の臓器へ進展し, 十二指腸や左副腎, 左腎, 脾臓などへの浸潤もみられる。内部には壊死や石灰化を伴い, リンパ節, 肝臓, 肺への転移が見られる。膵管の拡張はまれである。USでは不均一なエコー輝度を呈し, 単純CTでは低濃度, MRIではT1WIで低信号, T2WIで等高信号を示す。造影剤では軽度増強される。

Adenocarcinomaはductal origin, acinar cell originいずれもあるが, pancreatoblastomaとの鑑別は困難とされる。ductal adenocarcinomaは通常は小さく, 膵頭部に発生することが多く, 膵管の拡張を伴うことが多い。壊死や石灰化は少ないが大きくなると壊死を伴う。造影早期相では低濃度にみられる。acinar cell carcinomaは通常は大きく造影剤でよく増強され, 壊死部は低濃度を呈する。周囲組織に浸潤性に発育することもあり, 肝臓やリンパ節への転移もみられる。石灰化や肺への転移は少ない<sup>4)</sup>。

Endocrine tumorには, functioning tumorとして, insulinoma, gastrinoma, VIPoma, glucagonoma, somatostatinomaが挙げられる。通常, 前2者は小さく(2 cm以下), 後3者は大きい(5 cm以上)ことが多い。

Nonfunctioning tumorは発見時大きく(4 cm以上), 壊死や石灰化を伴っていることが多い。sizeが大きければ大きいほど転移や周囲への浸潤などの悪性所見がみられるようになる。

これらのislet cell tumorはいずれも造影剤投与後早期ではよく造影される。

嚢胞性腫瘍としてはcongenital cyst, lymph-angioma, cystadenoma (microcystic adenoma)が挙げられ, これらの画像上の鑑別は困難である。

Solid and cystic (solid and papillary epithelial) tumor of the pancreasは, 10歳代以降の若年女性に多くみられ, low gradeのmalignant tumorとして扱われる。膵尾部に多いが, どの部分からも発生する。画像的には嚢胞性腫瘍内に充実成分の混在した腫瘍として認められる。充実部分は造影剤で増強され, 嚢胞部分は種々の程度 of 出血や嚢胞変性を反映したものとなる。腫瘍内の出血成分はMRIで容易に認識できメトヘモグロビンが存在すれば, T1WIで高信号を呈する (Fig.4)。

そのほかには, 膵炎, 外傷後にpseudocystがみられることが多く, von Hippel-Lindau病では膵臓にcystが多発性にみられることがある。

### 2) 膵臓腫瘍の鑑別診断

膵臓に充実性の腫瘍をみた場合, pancreatoblastomaをはじめ, 上述の腫瘍が鑑別診断に挙がる。いずれも鑑別診断は困難だが, 特にpancreatoblastomaが大きく浸潤傾向を示した場合, neuroblastomaとの鑑別が難しい場合



Fig.4 Solid and papillary epithelial tumor of the pancreas, a 12-year-old boy

Coronal T1 weighted image shows the tumor with solid and cystic component in the pancreatic tail. The latter shows high intensity reflecting hemorrhage.

がある。ductal adenocarcinomaやacinar cell carcinomaとの鑑別は、これらには石灰化が少ないことや、ductal adenocarcinomaでは膵管拡張がみられることが多いのに対し、pancreatoblastomaでは腫瘍が大きい割に膵管拡張はほとんどみられないことなどが鑑別点になる。

膵尾部に出血を含んだ囊胞成分を伴う腫瘍をみた場合は、solid and cystic (solid and papillary epithelial) tumorの可能性が高い。特に女児であればその可能性はさらに高くなる。

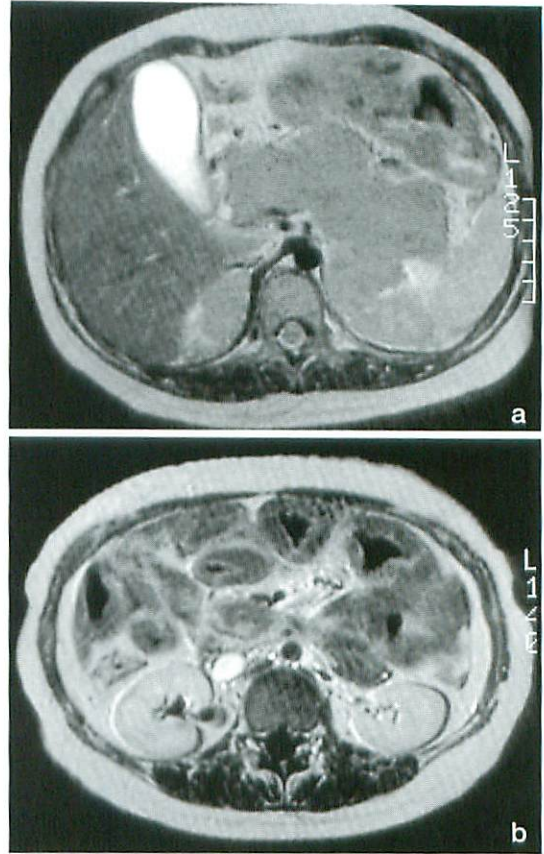
## 消化管

### 1) 各消化管・腸間膜腫瘍の特徴

小児の消化管原発の充実性腫瘍のなかで最も多いのはmalignant lymphomaである。消化管の壁のびまん性あるいは限局性の肥厚像として認められる (Fig.5)。これはUS, CT, MRIのいずれでも認められる。USでは均一な非常に低輝度の壁肥厚像が認められ、CT, MRIでは造影剤による増強効果は乏しい。同時に他の部位のinvolvementとして、腸間膜や傍大動脈領域のリンパ節の腫大や実質臓器内の占拠病変あるいは臓器の腫大などが認められる (Fig.5)。腸間膜リンパ節の腫大では血管を挟むような特徴的な像(sandwich sign<sup>5)</sup>)がよく知られている。

他の充実性腫瘍としてはleiomyoma, hamartoma, hemangiomaなどが挙げられる。前2者は球形の均一な腫瘍として認められる。leiomyomaでは石灰化がみられることもある。hemangiomaは腸管壁の限局性あるいはびまん性の肥厚としてみられ、造影剤でよく造影される。leiomyosarcoma, adenocarcinomaは非常にまれである。

囊胞性腫瘍としては、duplication cystが挙げられる。壁の平滑な囊胞性腫瘍として認められる。USでは内面に粘膜に相当する一層の高輝度帯が認められることが特徴的とされる。異所性の胃粘膜あるいは脾組織を伴っていることがあり、これにより出血や炎症などを伴うとそれによる内部の液体の性状が変化し、US, CT, MRIではそれを反映した輝度や濃度、信号の変化がみとめられる。胃の囊胞性腫瘍としてはcystic teratomaも挙げられる。囊胞成分と石灰



**Fig.5 Malignant lymphoma, a 9-year-old boy**  
 a: Axial T2 weighted image demonstrates diffuse swelling of the pancreas and bilateral adrenal masses. Distinction from neuroblastoma or pancreatoblastoma is difficult.  
 b: Contrast enhanced axial T1WI shows bowel wall thickening, suggesting malignant lymphoma because of its multi-organ involvement.

化、脂肪成分などが混在する。

腸間膜由来の囊胞性腫瘍としては、mesenteric cyst, omental cystが挙げられ、形態的に多房性囊胞性腫瘍として認められる。腫瘍内部の隔壁はUSで最もよく描出できる。出血や炎症を伴うとUS, CT, MRIではそれによる輝度や濃度、信号の変化が認められる。石灰化は認められることもあるが、まれである。

腸間膜由来の充実性腫瘍としては、lipoblastoma, inflammatory pseudotumor (inflammatory myofibroblastic tumor), rhabdomyosarcoma,

mesotheliomaなどが挙げられる。Lipoblastomaは線維性の隔壁を伴った脂肪組織の腫瘍で、脂肪組織と軟部組織の混在する不均一な濃度・信号を呈する腫瘍として認められる。他の腫瘍は不均一な軟部組織腫瘍としての画像を呈し、特異的な所見には乏しい。

## 2) 消化管・腸間膜腫瘍の鑑別診断

これらの腫瘍の鑑別診断で問題となるのは、原発臓器が特定できない場合に多い。

嚢胞性腫瘍では右上腹部でのcholedochal cystとの鑑別、骨盤腔内前方部では卵巣のcystやteratoma、膣や子宮の留水(血)腫、urachal cystなどとの鑑別、骨盤腔内後方すなわち仙骨前面ではsacroccygeal teratoma、anterior meningoceleなどとの鑑別が困難なことがある。充実性腫瘍ではneuroblastoma、PNET (primitive neuroectodermal tumor) や、骨盤腔内では膣、前立腺、膀胱、尿道などから発生したrhabdomyosarcomaなどとの鑑別が困難となることがある。

骨盤腔内の正常構造の確認、それらの圧排や偏位の状態などをみるにはMRIが適しており、腫瘍の石灰化の有無をみるにはCTが適している。消化管の状態をみるために消化管造影が必要なこともある。

Mesenteric cyst, omental cystでは、CT, MRIでは単房性にみえても、USでは内部の隔壁構造が描出できる場合があり、他の嚢胞性腫瘍との鑑別の際に有用である。これらに石灰化が見られた場合はteratomaとの鑑別が困難となったり、感染・炎症や出血を合併していると内部構造が変化し、鑑別診断が困難になることもある (Fig.6)。

## おわりに

小児腹部腫瘍のうち、肝、胆、脾、消化管領域に関して、断層画像の特徴的所見、鑑別診断を中心に述べた。

一般に小児の腫瘍は大きくなった状態で発見され、原発臓器の同定が困難なことが多い。原発臓器が同定できれば、頻度的にまれなものは通常は考えないので、あとの鑑別診断は比較的限られてくることになる。比較的特異的なマーカーもあり、これらを参考にするとそれほど問

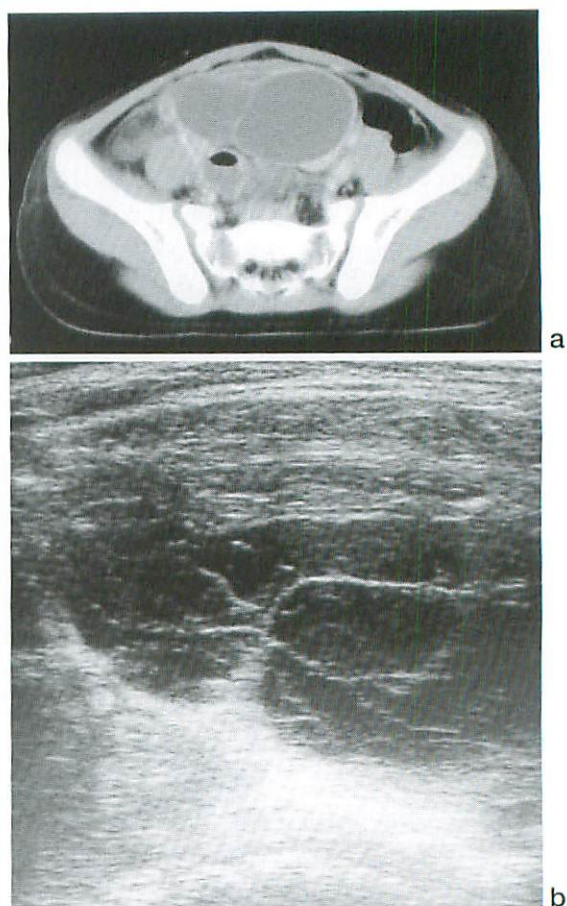


Fig.6 Complicated duplication cyst, a 5-year-old girl with abdominal pain and fever

- a: Contrast enhanced CT shows a cystic mass in the pelvic cavity. The wall of the mass is slightly enhanced. Ovarian mass, mesenteric/omental cyst, and duplication cyst are considered in the differential diagnosis.
- b: Transverse sonogram shows cystic mass with multiple septations. Duplication cyst usually is a sonolucent mass with/without inner echogenic layer and outer hypoechoic rim of muscle. When the cyst becomes infected or undergoes hemorrhage, the internal contents have echogenic debris or septations.

題となることは少ないように思う。

しかし、画像診断にはやはりおのずと限界があり、当然のことながら腫瘍の診断確定は病理診断によらざるをえない。画像診断には腫瘍の進展範囲の正確な評価も重要な役割であることを強調してこの項を終えたい。

## ●文献

- 1) Siegel MJ : Liver and Biliary Tract. Pediatric Sonography (2nd ed), Ed by Siegel MJ. New York, Raven Press, 1995, p171-236.
- 2) 戸谷拓二, 土岐 彰; 胆道拡張症における癌発生とその対策. 日外会誌 1996; 97: 594-598.
- 3) Roebuck DJ, Yuen MK, Wong YC, et al : Imaging features of pancreatoblastoma. Pediatr Radiol 2001; 31: 501-506.
- 4) Montemarano H, Lonergan GJ, Bulas DI, et al : Pancreatoblastoma : imaging findings in 10 patients and review of the literature. Radiol 2000; 214: 476-482.
- 5) Mueller PR, Ferrucci JT, et al : Appearance of lymphomatous involvement of mesentery by ultrasonography and body computed tomography : The "Sandwich sign". Radiol 1981; 34: 467-473.
- 6) Siegel MJ : Liver and Biliary Tract. Pediatric Body CT. Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins, 1999, p141-174.
- 7) Siegel MJ : Spleen, Peritoneum, and Abdominal Wall. Pediatric Body CT. Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins, 1999, p175-200.
- 8) Siegel MJ : Gastrointestinal Tract. Pediatric Body CT. Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins, 1999, p201-225.
- 9) 井上 豊, 村上卓道: 肝. 画像診断学, 中村仁信編. 東京, 南山堂, 2001, p509-555.
- 10) 細見尚弘, 黒田知純, 村上卓道: 脾. 画像診断学, 中村仁信編. 東京, 南山堂, 2001, p556-580.