

特集 小児腹部腫瘍の画像診断と放射線治療

4. 小児腹部腫瘍の画像診断—副腎・泌尿生殖器—

野坂俊介, 堤 義之¹⁾, 岡田良行¹⁾, 正木英一

国立小児病院 放射線科, 国立大蔵病院 放射線科¹⁾

Imaging Characteristics of Abdominal Tumors —Adrenal Gland and Genitourinary Tract—

Shunsuke Nosaka, Yoshiyuki Tsutsumi¹⁾, Yoshiyuki Okada¹⁾, Hidekazu Masaki

Department of Radiology, National Children's Hospital

Department of Radiology, National Ookura Hospital¹⁾

Abstract

This review outlines imaging characteristics as well as clinical features of tumors involving the adrenal gland and genitourinary tract in children. Of these, neuroblastoma, adrenocortical carcinoma, pheochromocytoma, Wilms tumor, nephroblastomatosis, congenital mesoblastic nephroma, rhabdoid tumor of the kidney, clear cell sarcoma of the kidney, renal cell carcinoma, renal involvement secondary to hematologic malignancies, ovarian tumor and rhabdomyosarcoma are included. Age dependent approach is important to differentiate these tumors. Plain radiograph has a limited role in diagnosing abdominal tumor. A variable combination of ultrasound, CT and MRI is important to reach an accurate diagnosis. Nuclear imaging is reserved for selected purposes to evaluate primary and metastatic disease and tumor viability.

Keywords: Children, Abdominal tumor, Adrenal gland, Genitourinary tract, US, CT, MRI, Nuclear imaging

はじめに

腹部腫瘍に対する画像診断検査には、単純X線写真（単純写真）、超音波検査（US）、CT、MRI、核医学検査、消化管造影や血管造影がある。通常、小児画像診断を行う上で重要なことは、小児の身体的特徴を考慮した上で、必要かつ十分な検査計画を立てることである。これらの基本的な事項は、腹部腫瘍の画像診断においても例外ではない。

本稿では、小児腹部腫瘍の画像診断に対する各種画像診断検査法を解説したのち、副腎・泌尿生殖器の代表的腫瘍性病変の診断をすすめる

うえで必要な臨床的特徴および画像所見について解説する。

画像診断総論^{1, 2)}

腹部腫瘍の多くは腹部腫瘍を主訴とする場合が多いが、そのような患児に対して画像診断を行う上で重要なことは、腫瘍の存在部位と腫瘍の性状および腫瘍の進展範囲を正確に把握することである。さらに腫瘍性病変をみとめた場合、外科的切除が可能か否かの判定も重要である。

一般的に、小児の腹部腫瘍は、患児の年齢によりその発生部位が異なる。通常、新生児期では、腹部腫瘍の発生部位は、腎臓(55%)、内性

器(15%), 消化管(15%), 腎以外の後腹膜(10%) および肝胆道系(5%)の順である。ところが、乳児期以降になると、腎臓(55%), 腎以外の後腹膜(23%), 消化管/肝胆道系(18%), 内性器(4%)となる。

以下、各検査法について解説する。通常、CTやMRIは、被検患児が4~5歳以下の場合には鎮静剤を投与して検査すべきである。鎮静方法は各施設により様々で、現状では担当医に一任している場合が多い。筆者らの施設では、他の検査法に比べ検査時間の長いMRIについては麻酔科医の協力により、必要に応じて全身麻酔下で実施することがある。核医学検査は、検査時に被検患児の体動を抑制する砂嚢などを適切に配置するなどの工夫で満足できる画像が得られる場合が多い。血管造影は、通常被検患児が10歳以下の場合には全身麻酔下に行うべきで、麻酔科医の協力が必須である。

a. 単純写真

単純写真の意義は、後述するUS、CTあるいはMRIの普及にともなって低くなった。単純写真では触知される腹部腫瘍と消化管ガス像との関係、腫瘍内石灰化巣の有無と性状、腹水の有無、さらには骨格系の異常の有無を評価する。

b. US

USは単純写真に次ぐ検査法で、無侵襲、簡便かつ任意の断面で腫瘍の評価ができる。特に、新生児や乳児はUSに適した体格で、5.0MHz以上の高周波探触子が使用可能で、高解像度の画像が得られる。通常はUSのみでほとんどの情報が得られる。また、USではカラードップラあるいはパワードップラにより血流情報も得られるが、呼吸停止など患児の協力が必要となる。USの欠点は所見が術者の技量に依存することおよび所見の再現性が低いことである。一般的に腫瘍が大きい場合や、続いて外科的治療が予定されている場合はCTやMRIが追加される。なお、USはすでに診断の確定している病変の治療効果判定や経過観察に適している。

c. CT

ヘリカルCTの導入により画像解像度は、従来型のCTと比較して向上し、検査時間も短縮した。また、ヘリカルCTでは、被曝線量が減少

し、患児が動かず安静呼吸の状態であればほとんどアーチファクトのない画像が得られる。CTは造影CTが必須で、通常造影剤(300mgI/ml)は2ml/kgを用手的にボラス注入するかインジェクターを用いて注入し撮像する。さらに最近ではマルチスライスヘリカルCT(MDCT)が臨床導入され、急速に普及しつつある。MDCTでは検査時間は飛躍的に短縮し、患児の被曝線量もこれまで以上に減少した。またMDCTにより、正確な3次元画像を得ることも可能になった。

d. MRI

MRIの利点は、被曝することなく優れた軟部組織分解能を有する画像が任意の断面で得られることである。最近では、高速撮像法の導入により検査時間が大幅に短縮した。MRIでは腫瘍と隣接する脈管との関係、腫瘍が後腹膜に存在する場合は脊柱管内への進展の有無、および腫瘍内の出血の有無をはじめとする腫瘍内容の評価が容易に行える。

e. 核医学検査

US、CTおよびMRIの導入により核医学検査が行われる頻度は少なくなったが、核医学検査が有用な疾患・病態は、神経芽腫の原発巣および転移巣の検索における¹²³I MIBGシンチ、神経芽腫をはじめとする原発性悪性腫瘍の骨転移検索における^{99m}Tc MDP骨シンチおよび腫瘍のactivityを評価する⁶⁷Ga citrateを用いたシンチなどである。

f. 消化管造影

消化管造影は、US、CTおよびMRIが普及した今日では、腫瘍が消化管由来かあるいは消化管と密接に関係する場合を除き、行われることは少なくなった。

g. 血管造影

血管造影は、診断のみを目的として行われることはほとんどなくなった。今日では、血管造影は術前あるいは手術不可能例に対する経カテーテル的治療(Interventional Radiology)を目的に行われることがほとんどである。

画像診断各論

副腎

神経芽腫(Neuroblastoma)^{2~8)}

神経芽腫は神経提から発生する腫瘍で、小児領域では中枢神経系を除いた固形腫瘍では最多である。神経芽腫は90%が5歳までに診断される。神経芽腫の65%は後腹膜に発生し、そのうち40%が副腎髓質由来である。この項では副腎のみならず副腎外の後腹膜腔から発生する神経芽腫についても述べる。

わが国では、神経芽腫に対するマスキリングが普及している。マスキリングで発見された神経芽腫の多くは予後良好で、N-myc遺伝子の増幅は例外的である。マスキリングで発見されたstage Iの神経芽腫で、その大きさが5 cm以下の場合は無治療で経過観察し、定期的にUSで大きさを計測し、尿中のVMA、HVAの推移を見るという試みもある。実際にはこの方法で多くのマスキリング検査陽性stage I 神経芽腫の自然退縮が確認されており、今後は症例を重ねて検討されるべきであろう。

その他、神経芽腫の特殊型としては、stage IV-S（原発巣が原発臓器に限局し正中を越えないで、転移が肝、皮膚および骨髄に限局し、骨皮質には転移がない）があり、通常は生後6ヵ月未満に見られ予後良好である。

神経芽腫は、単純X線写真では腫瘍が大きい場合は軟部腫瘍影として認識できる（Fig.1a）。腹部神経芽腫の腫瘍内石灰化は55%と言われている。

USでは神経芽腫は充実性で不均一高エコーを示すことが多い（Fig.1b）。腫瘍内石灰化は高エコー巣として認められる。腫瘍と肝や腎臓との関係はリアルタイムに評価できる。一般的に病変が大きい場合はCTあるいはMRIが有用である（Fig.1c-e）。

CTは腫瘍の性状および拡がりを経評価する点でUSを凌ぐ。腫瘍内の石灰化は腹部原発神経芽腫の場合は90%以上の頻度で認められる。造影CTにより腫瘍と大血管の関係を経評価できる（Fig.2）。

神経芽腫の画像診断においてMRIの方がCTやUSより優れている点は、多断面で評価可能であること、脊柱管内への腫瘍の進展が評価できる（Fig.3）こと、骨髄浸潤の評価ができるこ

と、および造影剤を投与することなく隣接する脈管に対する影響を経評価できることなどである。神経芽腫はMRI T1強調画像では低信号を、T2強調画像では高信号を呈する（Fig.1d,e）。さらに、stage IV-Sの場合、肝内に無数に広がる転移巣はCTで認識困難な場合があるが、MRI T2強調画像では高信号巣として容易に認識できる（Fig.4）。しかし、治療に伴う信号の変化の意義については未だ明確ではない。

骨シンチは骨転移の評価に用いられる。また骨シンチでは約70%の神経芽腫症例において原発巣への核種の集積が認められるが、その機序は不明である。123I MIBGシンチでは、原発巣（Fig.1f）に加え転移巣にも核種が集積する。MIBGの骨格系への集積については、骨皮質への集積と骨髄への集積は区別できないという欠点がある。従って、骨シンチが正常で、123I MIBGシンチで集積があれば骨髄転移といえる。123I MIBGシンチの問題点は、神経芽腫に対して保険適応外であることで、今後解決されなければならない。

副腎皮質癌（Adrenocortical carcinoma）⁵⁾

副腎皮質癌は、小児ではまれであるが、小児例の75%が診断時5歳以下である。副腎皮質癌は女兒に多い。副腎皮質癌はBeckwith-Wiedemann症候群や半身肥大症に合併する。副腎皮質癌の75%以上が機能性で、多くの場合はアンドロゲン産生に伴う男化徴候を呈する。鑑別診断は、腺腫、神経芽腫、および褐色細胞腫である。ホルモン産生を伴う副腎の腫瘍を診た場合は副腎皮質癌を考慮する必要がある。診断時、副腎皮質癌は大きく（直径6cm以上）、石灰化する場合もある（Fig.5a）。一方、副腎腺腫は小さく、機能性の場合も非機能性の場合もある。腫瘍の良悪の鑑別は組織学的にも困難である。したがって、悪性の場合、被膜への浸潤および転移により診断される。

USでは、特徴的な高エコーの癆痕を認める。CTでは、腫瘍は不均一で、造影剤投与により不規則に造影増強効果を示す（Fig.5b）。腫瘍は局所浸潤を示し、しばしば下大静脈へ進展し、さらに右房におよぶこともある。MRIでは、原

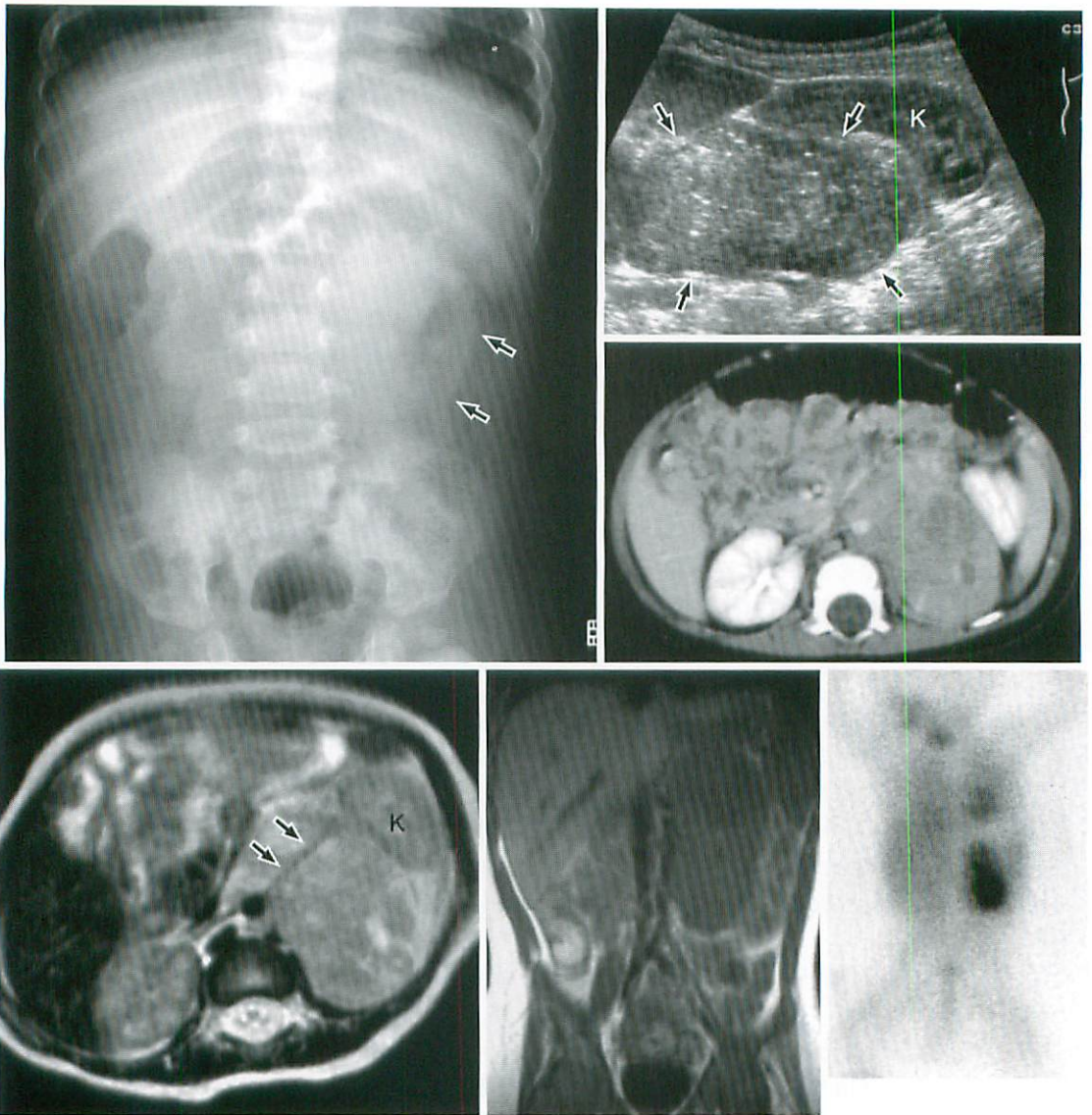


Fig.1 Neuroblastoma

A 9-month-old boy with a positive result of mass screening. A plain abdominal film (a) reveals downward displacement of the left kidney (arrows). A longitudinal view of the abdominal Ultrasound (b) shows a well defined mass (arrows) slightly hyperechoic comparing with the left kidney (K). Contrast-enhanced CT of the abdomen (c) reveals a mass in the left paraaortic region. Axial T2-weighted image of the abdomen (d) demonstrates a well defined intermediate signal mass in the left paraaortic region displacing left renal artery (arrows) as well as the left kidney (K). A coronal T1-weighted image of the abdomen (e) shows a well defined mass with signal intensity similar to that of muscle in the left paraaortic region. Note the left kidney displaced inferiorly as suspected on the plain abdominal film. Subsequent ^{123}I MIBG scan (f) shows an abnormal area of increased uptake corresponding to the mass.

(Courtesy of Yasuo Nakajima, MD, Department of Radiology, St. Marianna University School of Medicine)

a	b
d	c
d	e
	f



Fig.2 Neuroblastoma

A 3-year-old boy with stage IV neuroblastoma arising from left adrenal gland. Contrast-enhanced CT of the abdomen reveals a large mass in the left suprarenal region with extension of the tumor to the pancreas (arrows). Anterior displacement of the abdominal aorta is demonstrated (arrowhead).

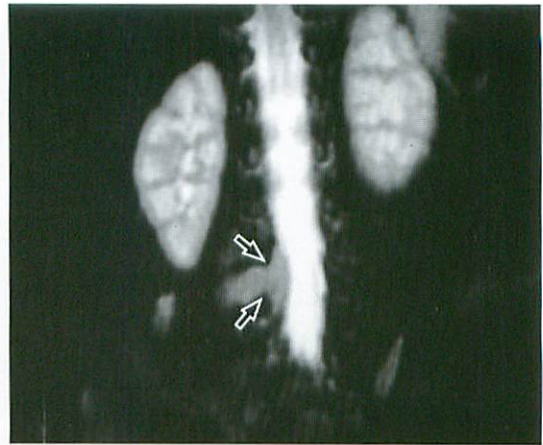


Fig.3 Neuroblastoma arising from paraspinal ganglion

An 8-month-old boy with a positive result on mass screening. Ultrasound of the right lower abdomen (not shown) reveals a well defined mass in the paraspinal region. Subsequent coronal T2-weighted MR image demonstrates a well defined intermediate signal mass extending into the spinal canal (arrows). (Courtesy of Yasuo Nakajima, MD, Department of Radiology, St. Marianna University School of Medicine)

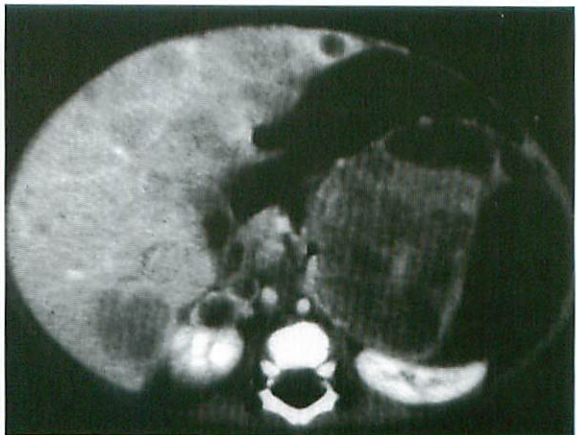


Fig.4 Neuroblastoma with hepatic involvement

A 3-month-old boy presented with abdominal distension. T2-weighted MR image (a) demonstrates bilateral adrenal tumors larger on the left. Multiple hepatic metastases are well recognized as high intensity foci. Metastatic lesions in the liver, however, are not clearly recognized on contrast-enhanced CT (b). (Courtesy of Yasuo Nakajima, MD, Department of Radiology, St. Marianna University School of Medicine)

a | b

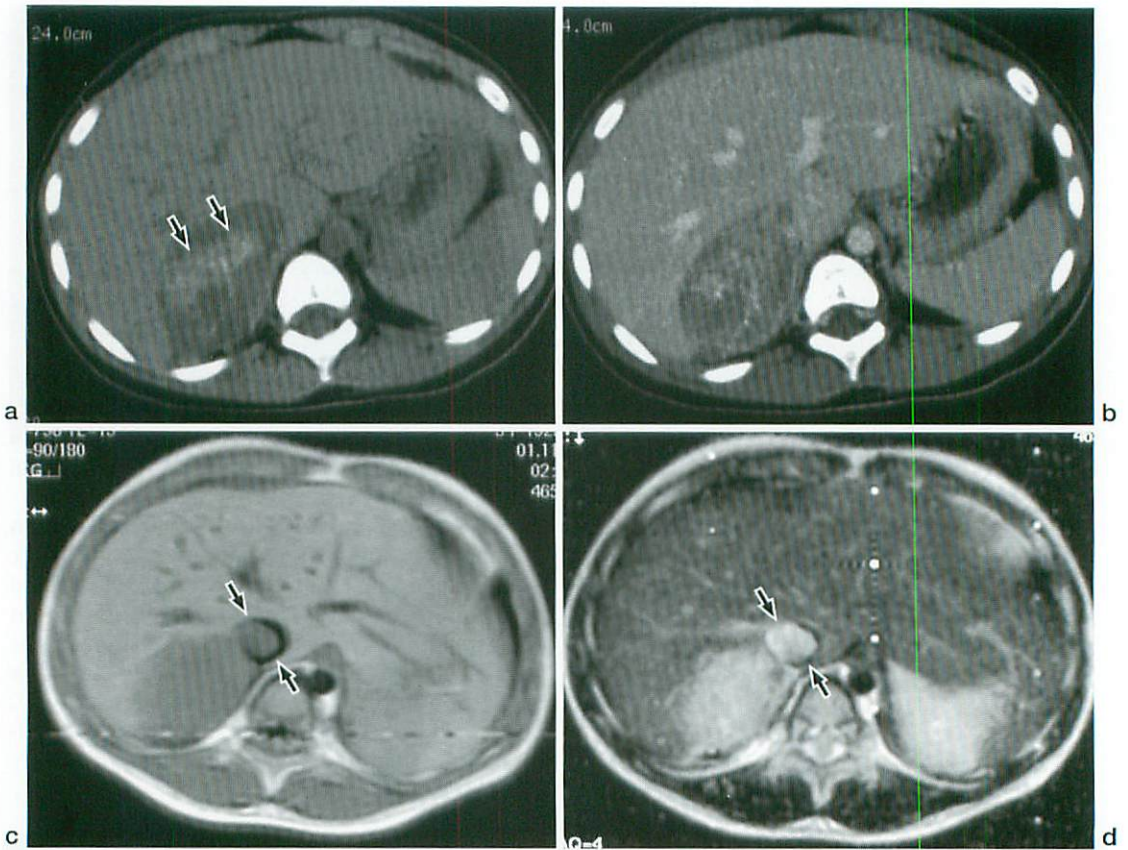


Fig.5 Adrenocortical carcinoma

A 3-year-old girl presented with virilization. Nonenhanced CT of the abdomen (a) reveals a mass in the right suprarenal region with internal calcification (arrows). Subsequent contrast-enhanced CT reveals heterogeneous enhancement of the tumor with possible extension of the tumor to the IVC. Both T1-weighted (c) and T2-weighted (d) images of the abdomen clearly demonstrate tumor as well as tumor extension into the IVC (arrows). The patient underwent surgery and the postoperative pathological diagnosis was adrenocortical carcinoma.

発症に加え、下大静脈への進展 (Fig.5c, d) や肝転移を描出することができる。副腎皮質癌の予後は不良で、外科的切除が第一選択の治療となる。

褐色細胞腫 (Pheochromocytoma) 3, 5)

褐色細胞腫は、小児領域ではまれである (全体の約5%が小児に発生)。神経芽腫同様、褐色細胞腫は神経提由来で、副腎髄質あるいは交感神経節に発生し、カテコールアミンを分泌する。褐色細胞腫の約70%が副腎髄質由来で、両側発生は約5%で、悪性褐色細胞腫の頻度も約5%である。褐色細胞腫は神経線維腫症、von Hippel-Lindau病、あるいはSturge-Weber

syndromeに合併する。多発性内分泌腺腫症に合併する褐色細胞腫は両側性で、悪性の場合が多い。

褐色細胞腫の症状は、通常、腫瘍が分泌するカテコールアミンの作用による持続性あるいは発作性の高血圧に起因する頭痛である。また、褐色細胞腫は、高血圧の精査中に発見される場合もある。

褐色細胞腫を疑った場合は、¹²³I MIBGスキャンを行うとよい (保険適応外であるが)。MIBGスキャンで異常集積を認めたら次にCTかMRIを行う。もちろん、核医学検査の設備が無い場合は、はじめにUSを行い、続いて、CTかMRIが選択される。CTで造影を行う場合は、事前

に高血圧発作に対する治療の準備をする必要がある(一般的に、褐色細胞腫に対しては造影剤の投与は禁忌である)。褐色細胞腫は、USやCTでも描出可能であるが、MRIは他疾患との鑑別に役立つ。MRI T1強調画像では肝実質より低信号を、T2強調画像では著明な高信号を呈する。しかしながら、画像所見からは良悪性の鑑別は不可能である。悪性褐色細胞腫の診断は、肝臓、肺、骨やリンパ節などクロム親和性細胞以外の臓器への転移がある場合に確定できる。

褐色細胞腫に対しては、外科的切除が第一選択の治療法となる。

腎

腎芽腫 (Wilms tumor)^{1~3, 9, 10)}

腎芽腫は胎児期の腎組織の遺残から発生する悪性腫瘍である。腎芽腫の約80%が1~5歳に診断される(ピークは3~4歳)が、性差はない。腎芽腫は腹部腫瘍を主訴に発見されることが最も多い(75~95%)。両側性の腎芽腫の頻度は4~13%で、多くは同時発症である。両側性腎芽腫は、片側性の場合と比較して若年で発症し、合併する先天奇形の頻度が高く、nephroblastomatosisの頻度が高い。先天奇形を伴った腎芽腫は若年で発症する傾向にある。腎芽腫に合併する先天奇形は、泌尿生殖器が最多(5%)で片身肥大(2.5%)と無虹彩症(1%)が続く。泌尿生殖器の奇形ではcryptorchidismと尿道下裂が腎芽腫を合併する頻度が高い。腫瘍は大きい傾向にあり、偽被膜あるいは圧排された正常腎組織に囲まれている。腫瘍内には出血巣、壊死巣や嚢胞形成を伴うことが多い。腫瘍の下大静脈あるいは右心房への進展は約4%の頻度で認められる。腎芽腫の転移は腎門部あるいは大動脈周囲のリンパ節および血行性に肺へ転移する。治療は腎切除および術後の化学療法が主体である。組織学的には、腎芽腫の90%が予後良好のいわゆるfavorable histologyである。下大静脈あるいは右心房へ進展した症例では化学療法が先行される。

腎芽腫の画像所見としては、腹部単純写真で側腹部の軟部腫瘍や腫瘤にともなう腸腰筋陰影

の消失と消化管ガスの圧排を認める。腫瘍に一致した石灰化は約9%の頻度である。排泄性尿路造影は、所見の特異性が低く現在は造影CTで代用されている。

USでは、境界明瞭で不均一な腫瘍を認め、壊死、石灰化や脂肪成分の存在による、正常腎との境界には高エコー帯(偽被膜)あるいは低エコー帯(圧排された正常腎組織)を認める。USでは、腎静脈および下大静脈への腫瘍塞栓の評価が可能で、特にカラードププラが役立つ。

CTは腫瘍の拡がりの評価に有用で、リンパ節や肝への転移の評価ではUSより正確に評価できる。腫瘍は境界明瞭で内部は不均一である。造影CTでは腫瘍の造影効果は正常腎組織の造影効果より弱い(Fig.6)。CTでは局所のリンパ節腫大と腫瘍浸潤によるリンパ節腫大の鑑別は不可能である。造影CTにより腫瘍の腎静脈および下大静脈への進展を評価可能であるが、診断能はUSよりやや劣る。

MRIではCT同様腫瘍の存在部位を評価できる。一般的に、T1強調画像で低信号、T2強調画像で高信号と非特異的で、造影MRIでは不均

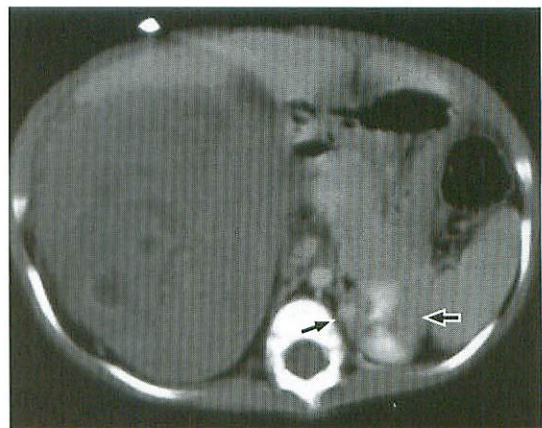


Fig.6 Wilms tumor

A 3-year-old boy presented with abdominal mass. Contrast-enhanced CT of the abdomen reveals a large mass with heterogeneous density in the region of the right kidney. Diagnosis of Wilms tumor was suggested and was confirmed by pathological analysis. Several low density foci are recognized in the left kidney suggesting focal nephroblastomatosis (arrows).

一に造影され境界をより正確に評価できる。リンパ節腫大が腫瘍浸潤によるか反応性かは鑑別困難である。MRIでは肝転移や下大静脈浸潤を正確に評価可能である。

腎芽腫症 (Nephroblastomatosis^{1~3, 9)})

Nephrogenic restとは、腎芽腫への誘導発癌能を保持した細胞群を含む異常遺残腎芽細胞の巣状結節が出生後も存在するもので、これが多発性あるいはびまん性に存在するのがnephroblastomatosisである。Nephroblastomatosisは、片側性の腎芽腫においては約40%、両側性の腎芽腫では90%以上(同時性の両側腎芽腫ではほぼ100%)に認められる。Nephrogenic restは腎内での存在部位と存在様式でperilobar, intralobar, あるいはmixedに分類される。さらにnephrogenic restの分布から, unifocal, multifocal, あるいはdiffuseに分類される。組織学的にはnephrogenic restは腎芽腫と同一である。

Nephroblastomatosisの画像診断としては、まずUSが行われることが多いが、特異的な所見に乏しい。Focal nephroblastomatosisは、USで限局した低エコー域を示し、造影CTでは限局性低吸収域を示す (Fig.6)。Diffuse nephroblastomatosisは、USでは、腎全体が腫大し、皮髄境界不明瞭でびまん性に低エコーを示し、造影CTでは腎全体の腫大に加え腎盂腎杯の圧排を認める。MRIでは、いずれの場合でも、全ての撮像条件で正常腎より低信号を示し、造影剤を投与しても造影されない(腎芽腫は不均一に造影されるため鑑別に役立つ可能性あり)。

Nephroblastomatosisは手術時に認識困難であるため、画像診断が極めて重要である。Nephroblastomatosisを認めた場合は厳重な経過観察とし、増大傾向があれば切除されることになる。

先天性中胚葉性腎腫 (Congenital mesoblastic nephroma)^{1~3, 9)}

CMNは、新生児期にみられる腎の充実性腫瘍としては最多で、小児腎腫瘍の3%である。CMNは無痛性の腹部腫瘍として気づかれ、その平均年齢は生後3ヵ月である。CMNは男女比が2対1で男児に多い。通常、腫瘍は大きく

(8~30cm)、正常腎のほとんどを占拠する場合もある。腫瘍は局所では浸潤性で、境界は不明瞭で被膜を欠く。組織学的には腫瘍は良性の結合織および紡錘状の細胞からなり、その間に正常のネフロンが存在する。また、腫瘍内には出血、嚢胞形成、あるいは壊死巣を認める。一般的には腎門部血管や腎盂への腫瘍浸潤はないが、被膜を越える場合がある。

画像所見は上記の病理学的変化を反映したものととなる。胎児期に指摘される場合もあり、胎児USあるいはMRIで充実性の腎腫瘍を認める。出生後、腹部単純写真では通常大きい腫瘍による圧排所見を呈する。US、CTおよびMRIでは腫瘍は様々なパターンを示す (Fig.7)。造影剤の投与により造影効果を認めるのは腫瘍内に存在するネフロンに造影剤が排泄される場合と腫瘍内の血流増加による場合がある。

CMNに対する治療は、腫瘍を含む腎および周囲への腫瘍浸潤の完全摘出が基本で、通常は術後の化学療法は必要ない。

腎横紋筋肉腫様腫瘍 (Rhabdoid tumor of the kidney : RTK)^{1~3, 9, 11)}

RTKは小児期の悪性腎腫瘍の中で悪性度が最も高く、その頻度は小児腎腫瘍の2~3%である。RTKの発症年齢は、ほとんどが1歳以下で、やや男児に多い。RTKは、腎芽腫と異なり腎の中心部から発生し腎門部に進展し、診断時に大きい場合が多く(9cm以上)、腎実質全体におよんでいる。高頻度に腎静脈へ浸潤する。RTKの肺や肝への転移は腎芽腫と同様の頻度であるが、中枢神経系および骨格系への転移の報告がある。原発性の中枢神経系腫瘍を合併する場合は後頭蓋窩由来が多く、髄芽腫かPNET (primitive neuroectodermal tumor) である。

RTKの画像所見は腎芽腫に類似し、鑑別困難な場合が多い。しかし、CTで見られる被膜下の液体貯留、腫瘍内の出血や壊死による低吸収域、および腫瘍周囲の石灰化はRTKを示唆する所見である。また、腫瘍は腎の中心部に発生し腎門部へ進展することが特徴である (Fig.8)。

明細胞肉腫 (Clear cell sarcoma of the kidney : CCSK)^{1~3, 9, 11)}

CCSKはこれまで、極めて悪性な腎芽腫とされていたが、現在は組織学的にも臨床的にも独立した疾患と考えられている。CCSKは小児の腎腫瘍の約4%の頻度である。発症年齢のピークは腎芽腫と同様3~5歳で、男児に多い。腫瘍は隣接する正常腎組織に浸潤性に発育する傾向がある。CCSKは骨転移をする傾向があり、その頻度は70%以上で、この点が腎芽腫と異なる。CCSKに対する治療は腫瘍の切除と化学療法が主体である。

CCSKと腎芽腫を画像所見から鑑別することは不可能である。これらの2疾患ともにUS、

CTおよびMRIでは腎由来の不均一な腫瘍として認められる。腫瘍は造影剤の投与により造影効果を示し(Fig.9c)。内部に嚢胞状の壊死巣を認める。CCSKに高頻度に見られる骨転移は溶骨性(Fig.9a)あるいは造骨性で、骨シンチでは核種の集積像(Fig.9b)あるいは集積低下として認められる。

腎細胞癌(Renal cell carcinoma : RCC)^{2,3,9,12)}

腎細胞癌は、通常成人に見られる腫瘍であるが、5歳以上の小児でも遭遇する場合があります。性差はない(全体の0.3~1.3%が小児期にみられる)。腎細胞癌は小児の腎腫瘍のうちの2.3~6.6%と少ない。腎細胞癌は尿細管上皮から発生すると考えられ、組織学的には成人に見られ

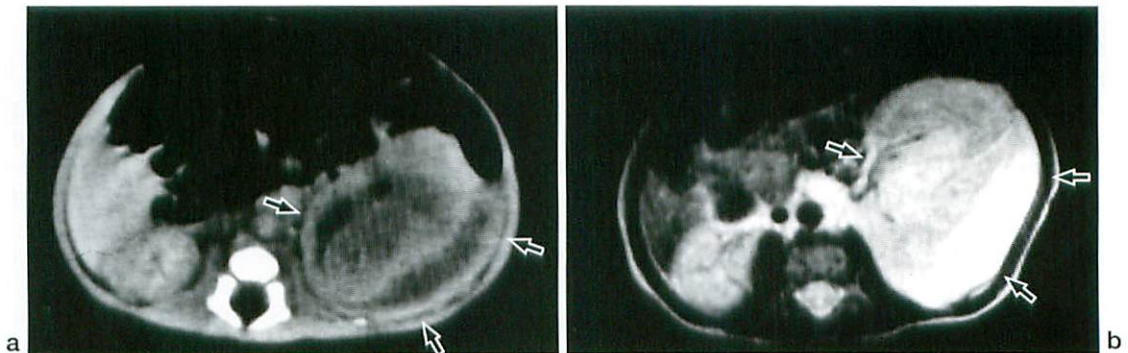


Fig.7 Congenital mesoblastic nephroma (CMN)

A 1-day-old boy with a history of an enlarged left kidney found on prenatal ultrasound and prenatal MRI (not shown). Postnatal unenhanced abdominal CT (not shown) reveals enlargement of the left kidney. Contrast-enhanced CT of the abdomen (a) shows heterogeneous enhancement of the left kidney (arrows). Postnatal axial T2-weighted MR image (b) demonstrates increased signal of the left kidney compared with the right kidney (arrows). Combining imaging findings and age of the patient, a preoperative diagnosis of congenital mesoblastic nephroma (CMN) was made. The diagnosis of CMN was confirmed by pathological analysis. (Courtesy of Yasuo Nakajima, MD, Department of Radiology, St. Marianna University School of Medicine)

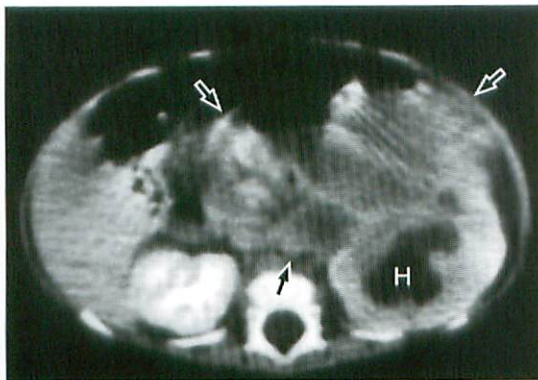


Fig.8 Rhabdoid tumor of the kidney (RTK)

A 7-month-old boy presented with an abdominal mass. Abdominal ultrasound (not shown) revealed a mass lesion arising from the left kidney associated with hydronephrosis. Contrast-enhanced CT shows a mass arising from the medial aspect of left kidney (arrows). Left hydronephrosis is demonstrated (H). Patient was operated upon with a preoperative diagnosis of Wilms tumor. Pathological diagnosis was rhabdoid tumor of the kidney. (Courtesy of Yasuo Nakajima, MD, Department of Radiology, St. Marianna University School of Medicine)

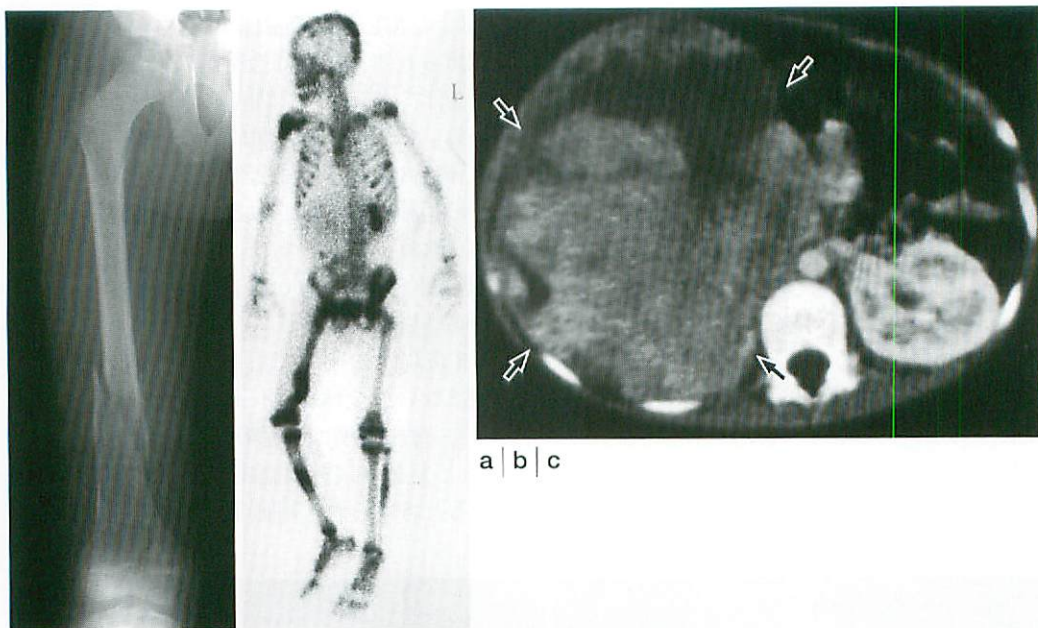


Fig.9 Clear cell sarcoma of the kidney (CCSK)

A 7-year-old boy presented with gait disturbance after minor trauma. A plain radiograph of the right femur (a) demonstrates not only spiral fracture of the distal femoral shaft but also an ill-defined radio-lucent area of the femur distal to the fracture. Diagnosis of pathological fracture of the femur was made. Anterior view of whole body bone scan (b) reveals multifocal accumulation of radiotracer in the skeletal system. Note the decreased accumulation of the radiotracer corresponding to the right kidney. Contrast-enhanced CT of the abdomen (c) demonstrates a large mass in the right kidney with heterogeneous enhancement (arrows). At surgery, right kidney was almost totally replaced by tumor. Pathological diagnosis was CCSK. (Courtesy of Yasuo Nakajima, MD, Department of Radiology, St. Marianna University School of Medicine)

る腎細胞癌と同じである。腎細胞癌の臨床症状は、腫瘍触知が60%と多く、血尿は30%である。腫瘍は隣接するリンパ節に転移し、進展は後腹膜を連続性に進展する。肺、肝、中枢神経あるいは骨格系への転移は診断時に20%の症例にみられる。

US、CTおよびMRIでは腎内の非特異的な充実性腫瘍として認められる (Fig.10)。腎細胞癌では石灰化の頻度が25%で、腎芽腫の5~15%より高頻度である (Fig.10b)。腎細胞癌で見られる石灰化はリング状の場合もある。しかし、画像所見のみから腎細胞癌と腎芽腫を鑑別することは困難である。

悪性リンパ腫および白血病の腎病変 (Renal involvement of lymphoma and leukemia)^{3, 9)}

悪性リンパ腫の腎浸潤は、特に、進行した非

ホジキンリンパ腫で認める場合がある。通常両側腎の多発結節が典型的であるが、びまん性の浸潤もみられる。患児は、腎不全を呈する場合がある。腎不全は化学療法に起因する可能性もある。びまん性の腎浸潤はUSでは、エコー輝度の低下を来とし、両側性の結節も低あるいは無エコーを示す。造影CTでは、病変部は正常実質部分より造影効果が弱い。後腹膜リンパ節腫大の存在は必発である。

白血病の腎浸潤は、両側性のびまん性腫大を示し (Fig.11)、初診時あるいは緩解期に認められる。しかし、高血圧や腎不全を示すことはまれである。USおよびCTでは腎は腫大し、腎杯は圧排され (Fig.11)、実質のエコーおよび濃度は異常を呈する。

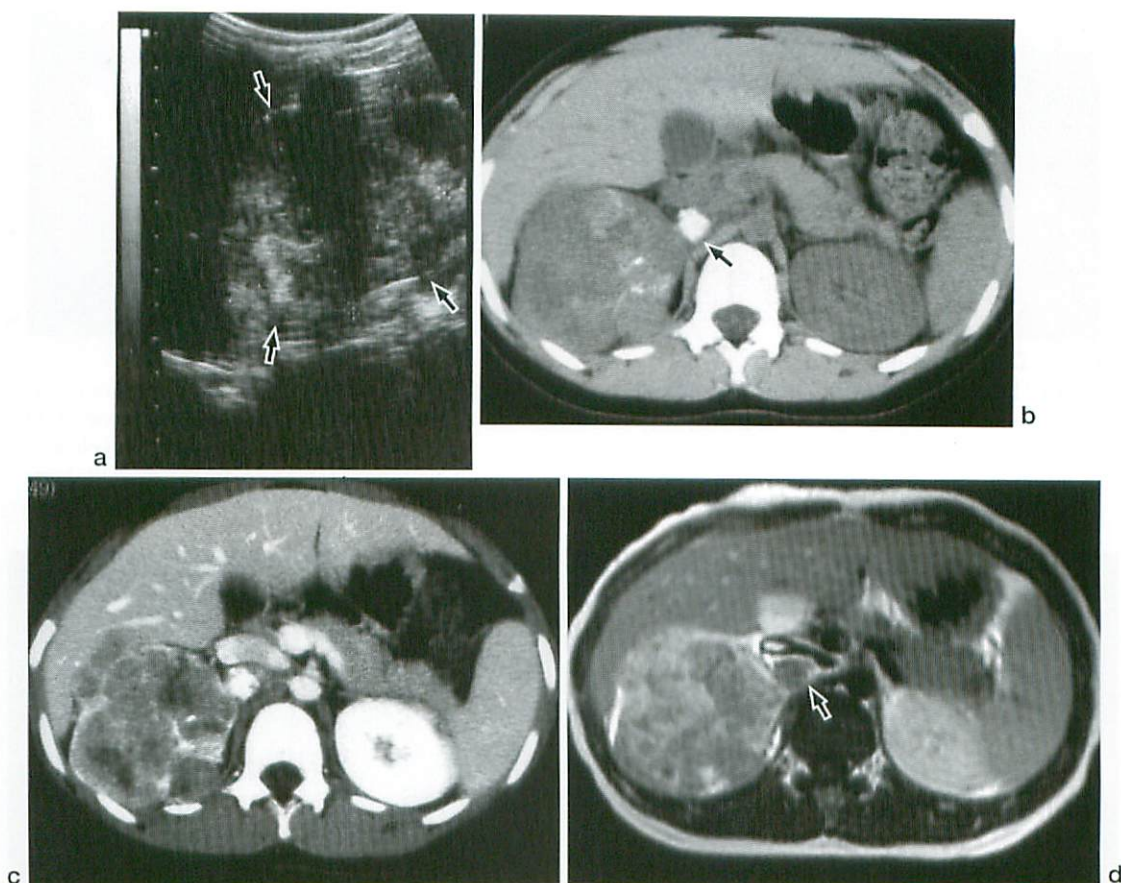


Fig.10 Renal cell carcinoma (RCC)

A 9-year-old girl presented with macrohematuria and abdominal pain.

A longitudinal view of the abdominal ultrasound (a) reveals a mass with heterogeneous internal echo in the upper pole of the right kidney (arrows). Noncontrast CT of the abdomen (b) shows enlargement of the right kidney in association with faint calcification in the enlarged kidney. A calcified paracaval node is also noted (arrow). Contrast-enhanced CT of the abdomen (c) demonstrates heterogeneous enhancement of the mass. Contrast-enhanced axial T-1 weighted MRI (d) reveals heterogeneous enhancement of the mass. The enlarged paracaval node is well demonstrated (arrow).

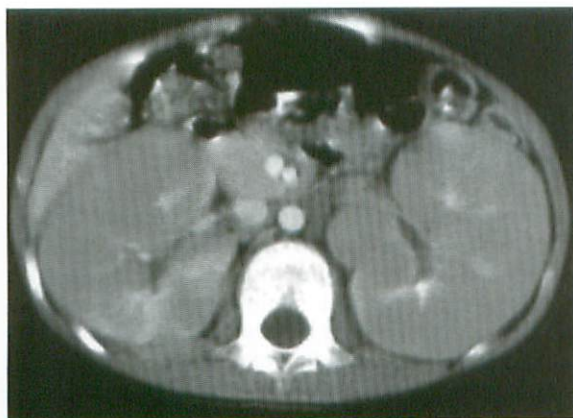


Fig.11 Leukemic infiltration of the kidney

A 5-year-old boy underwent abdominal CT for the initial evaluation of acute lymphocytic leukemia. Contrast-enhanced CT of the abdomen reveals diffuse enlargement of both kidneys with heterogeneous parenchymal enhancement.

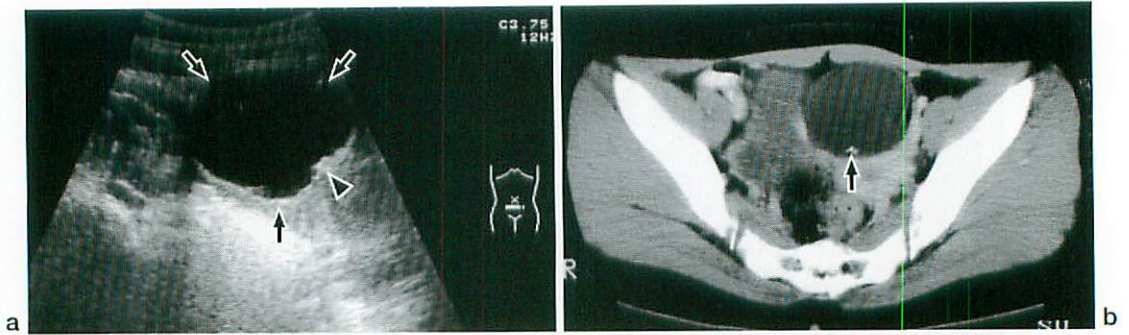


Fig.12 Dermoid cyst of the ovary

An 11-year-old girl with lower abdominal pain. A transverse view of US of the lower abdomen (a) demonstrates a well defined cystic mass (arrows) with echogenic focus (arrowhead). Subsequent CT (b) reveals a well defined cystic mass containing a focus of fat density structure as well as a small focus of calcification (arrow). (Courtesy of Yasuo Nakajima, MD, Department of Radiology, St. Marianna University School of Medicine)

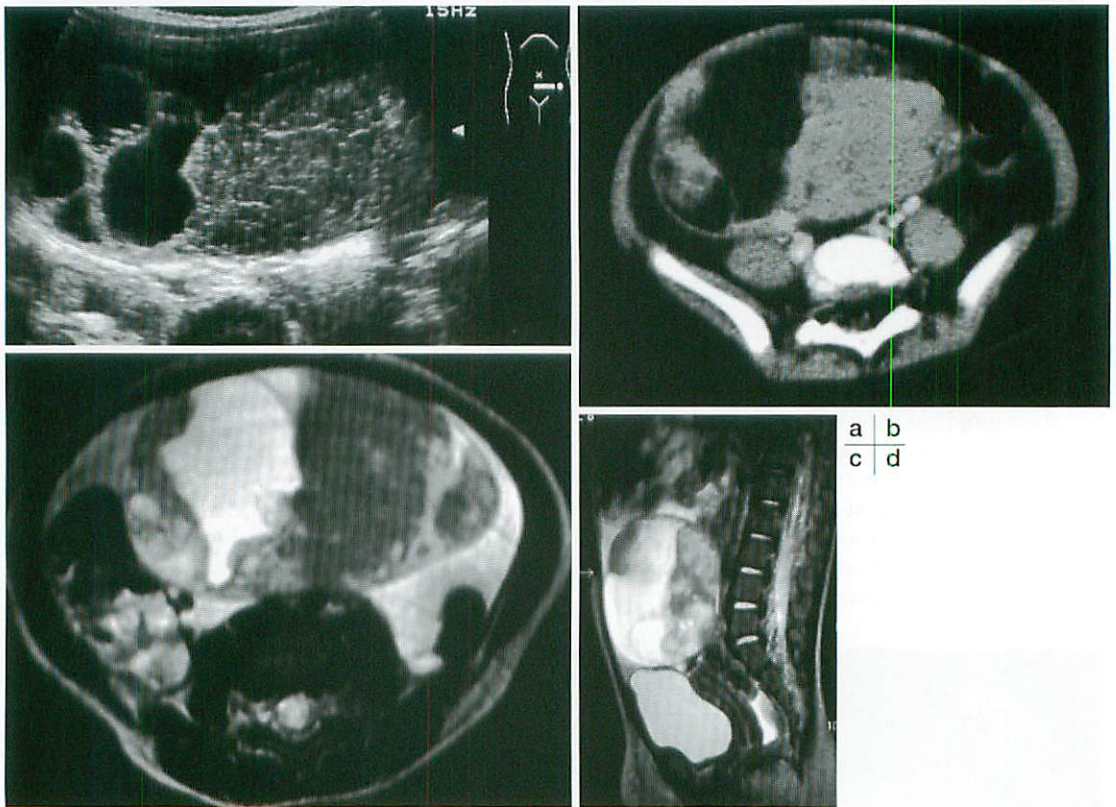


Fig.13 Granulosa cell tumor of the ovary

An 18-month-old girl presented with genital bleeding and abdominal distention. Abdominal US (a) and contrast-enhanced CT (b) reveal a large mass with both solid and cystic components in the mid and lower abdomen. An axial T2-weighted MR image (c) reveals a large mass with heterogeneous intensity. Configuration of the mass seen on MRI is similar to that of contrast-enhanced CT. A sagittal T2-weighted MR image (d) demonstrates a large well defined mass with heterogeneous intensity. The configuration of the uterine body shows that of an adult. (Courtesy of Yasuo Nakajima, MD, Department of Radiology, St. Marianna University School of Medicine)

卵巣

卵巣腫瘍 (Ovarian tumor)^{2, 3, 13)}

小児領域の卵巣腫瘍はその65～80%が良性である。良性腫瘍で最も頻度が高いのは胚細胞由来の類皮嚢胞腫(Fig.12)である。嚢胞腺腫の頻度はむしろ少ない。卵巣悪性腫瘍は小児悪性腫瘍の1～2%である。卵巣悪性腫瘍は胚細胞由来が60～90%、間質由来(Sertoli-Leydig腫瘍、顆粒膜細胞腫(Fig.13)および未分化腫瘍)が10～12%、上皮性の癌が5～10%である。悪性の胚細胞腫瘍は頻度の高い順に、未分化胚細胞腫、未分化(Fig.14)または悪性奇形腫、卵黄嚢腫瘍(endodermal sinus tumor)、胎児性癌、および絨毛癌である。

思春期の卵巣腫瘍は、通常無症候性の骨盤内

あるいは腹部腫瘍として発見される。顆粒膜細胞腫は性早熟で、Sertoli-Leydig腫瘍は男化徴候で発見される。AFP(α -fetoprotein)は卵黄嚢腫瘍で上昇し、hCGは胎児性癌で上昇する。

卵巣の腫瘍性病変が疑われた場合は、簡便かつ多断面での評価が可能なUSが行われる。USでは腫瘍内容の評価が可能である。USで悪性を疑う所見は、充実部分が主体であること、中心部壊死、厚い隔壁、乳頭状成分の存在などである。CTおよびMRIは腫瘍の性状およびその拡がり进行评估できる点でUSを凌ぐ。通常、腫瘍の局所の進展の評価はCTで十分であるが、CT所見が明確でない場合はMRIが役立つ。腫瘍内の出血成分や脂肪成分はMRIで容易に認識できる。



Fig.14 Immature teratoma of the ovary

A 9-year-old girl presented with a lower abdominal mass. Contrast-enhanced CT of the lower abdomen demonstrates a large mass lesion (arrows) in the lower abdomen containing soft tissue component, calcification and fat density structure. (Courtesy of Yasuo Nakajima, MD, Department of Radiology, St. Marianna University School of Medicine)

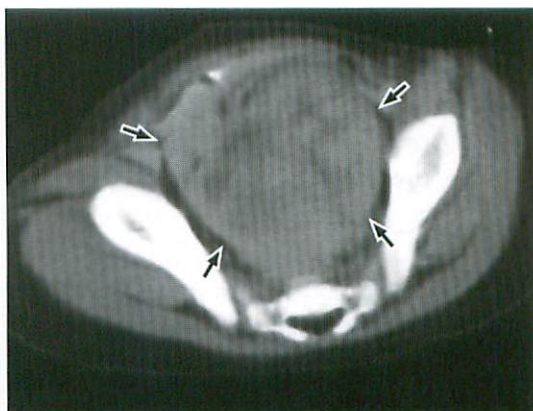
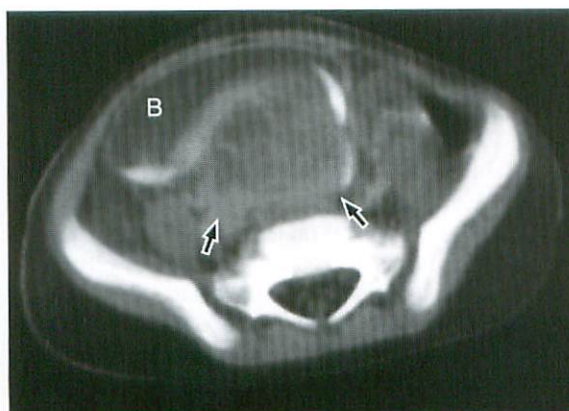


Fig.15 Prostatic rhabdomyosarcoma

A 3-year-old boy presented with abdominal pain and incontinence. Abdominal US (not shown) demonstrated a mass in the presacral region. Contrast-enhanced CT images of the lower abdomen (a, b) reveal a mass with heterogeneous attenuation in the pelvic cavity (arrows). Note the anterior displacement of the bladder (B).

a | b

その他

横紋筋肉腫 (Rhabdomyosarcoma)³⁾

横紋筋肉腫は、小児領域の軟部組織肉腫の中で最も頻度が高い。横紋筋肉腫は、小児領域で見られる、中枢神経を除いたあらゆる臓器・組織から発生する唯一の腫瘍である。横紋筋肉腫は小児の全充実性腫瘍のうち、約10%の頻度で、通常極めて悪性で、局所浸潤、早期再発、血行性あるいはリンパ行性転移を認める。横紋筋肉腫は性差なく、2~6歳あるいは14~18歳に多く見られる。

横紋筋肉腫は病理学的に、embryonal type, alveolar type, embryonal-botryoid type, pleomorphic type, undifferentiated typeに分類される。小児では、embryonal typeの頻度が高く、この型は最も予後がよい。同一腫瘍内に様々な組織型が混在することもある。

小児領域の横紋筋肉腫の発生部位は、骨盤および泌尿生殖器が約40%、頭頸部が約30%である。泌尿生殖器のなかには、上下部尿路、前立腺、精索、精巣、精巣上体、陰茎、陰、子宮、骨盤底、および会陰が含まれる。初発症状は腫瘍の発生部位により異なる。尿路系では腫瘍の存在部位に応じた閉塞症状や血尿が主たる症状となる。前立腺原発の場合は排尿障害、尿閉あるいは隣接臓器である直腸や下部尿管の閉塞症状を呈する。腔原発では、帯下、出血、腔内腫瘍あるいは腫瘍の腔外への脱出を認める。

画像診断所見は、腫瘍の発生部位に応じて異なる。尿路系の横紋筋肉腫は腎臓から外性器まであらゆる部位に出現するが、膀胱原発が最も多く、膀胱三角部あるいは膀胱頸部に認められる。膀胱原発の横紋筋肉腫に対する画像診断としては、まずUSが行われるが、腫瘍の進展範囲の正確な評価にはCTまたはMRIが行われる。これらの断層画像診断および排泄性膀胱尿道造影(VCUG)では、膀胱内の分葉状腫瘍および様々な程度の膀胱壁肥厚を認める。膀胱の病変については、男児では前立腺原発の腫瘍と、女児では腔原発の腫瘍と鑑別困難な場合がある。前立腺原発の横紋筋肉腫は、US、CTあるいは

MRIで膀胱を外方から圧排・変位させる所見を認める(Fig.15)が、膀胱内腔に浸潤する場合もある。腔原発の横紋筋肉腫は女児の外陰部腫瘍では最多である。通常、腫瘍は腔上部1/3の前壁から発生し、腔内腔に発育するとともに、膀胱あるいは子宮頸部に進展する。これらの所見は、CTあるいはMRIで描出される。

●文献

- 1) Wootton SL: The child with an abdominal mass. Practical pediatric radiology (1 ed), Ed by Hilton SvW and Edwards DK. Philadelphia, W.B. Saunders Company, 1994, p357-388.
- 2) 野坂俊介: 腹部腫瘍。すぐわかる小児の画像診断(第1版), 荒木力, 原裕子編. 東京, 秀潤社, 2001. p276-305.
- 3) Barnewolt CE, Paltiel HJ, Lebowitz RL, et al: Genitourinary tract. Practical Pediatric Imaging (3 ed). Ed by Kirks DR. Philadelphia, Lippincott-Raven Publishers, 1998, p1009-1170.
- 4) 正木英一: 神経芽腫における¹²³I MIBGシンチグラフィの有用性. 日本小児放射線学会雑誌 1995; 11: 22-33.
- 5) Abramson SJ: Adrenal neoplasm in children. Radiol Clin North Am 1997; 35: 1415-1453.
- 6) Yamamoto K, Hanada R, Tanimura M, et al: Natural history of neuroblastoma found by mass screening. Lancet 1999; 349: 1102.
- 7) 石本浩市, 菊地正悟: 神経芽腫マス・スクリーニングの問題点. 小児科診療 1999; 62: 1199-1203.
- 8) Nishihira H, Toyoda Y, Tanaka Y, et al: Natural course of neuroblastoma detected by mass screening: a 5-year prospective study at a single institution. J Clin Oncol 2000; 18: 3012-3017.
- 9) Geller E, Smergel EM, Lowry PA: Renal neoplasms of childhood. Radiol Clin North Am 1997; 35: 1391-1413.
- 10) Taybi H: Syndrome. Handbook of syndromes and metabolic disorders (1 ed), Ed by Taybi H. St. Louis, Mosby-Year Book, Inc., 1998, p.1-231.
- 11) 生駒憲昭, 岩崎善衛, 野坂俊介, 他: まれな小児腎腫瘍. 臨放 1989; 34: 219-225.
- 12) Chan HSL, Daneman A, Gribbin M, et al: Renal cell carcinoma in the first two decades of life. Pediatr Radiol 1983; 13: 324-328.
- 13) Siegel MJ: Pelvic tumors in childhood. Radiol Clin North Am 1997; 35: 1455-1475.