

## 症例 4 26 歳 女性

北原 均（滋賀医科大学 放射線科）

### 問題

#### 《主訴》

特になし

#### 《現病歴》

自然妊娠が成立し近医で妊婦健診を受けていた。血圧高値（130 台後半/70 mmHg）および Rh 陰性のため当院へ紹介された。前医で抗 D 免疫グロブリンは投与済み。妊娠 30 週 6 日で当院を受診した。妊娠 31 週 2 日から切迫早産のため入院したが、ウテメリン内服にてコントロールでき 33 週 3 日に退院した。36 週 2 日の超音波検査で胎児の左上腹部に腫瘤を認めた。

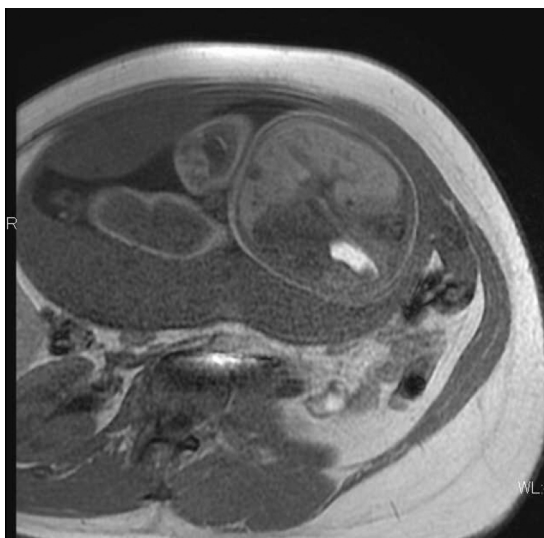


Fig. 1 T1 SPGR

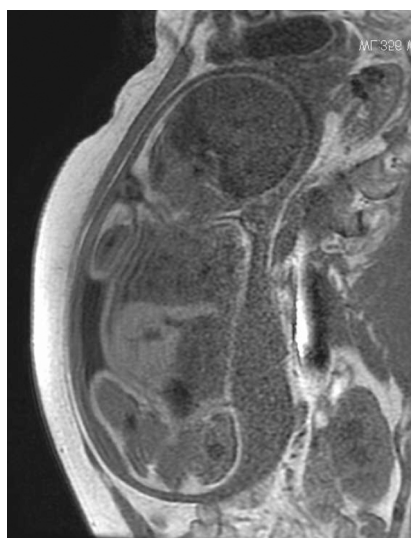


Fig. 2 T1 SPGR



Fig. 3 T2 SSFSE

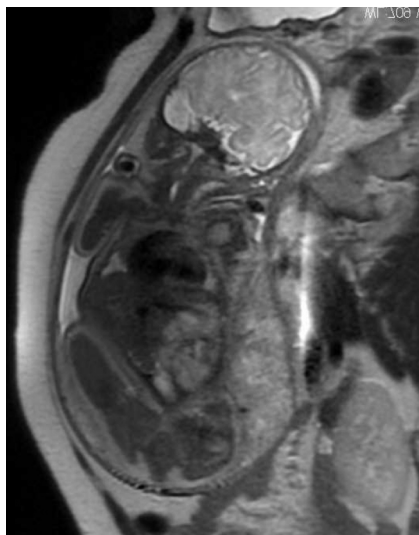


Fig. 4 T2 SSFSE

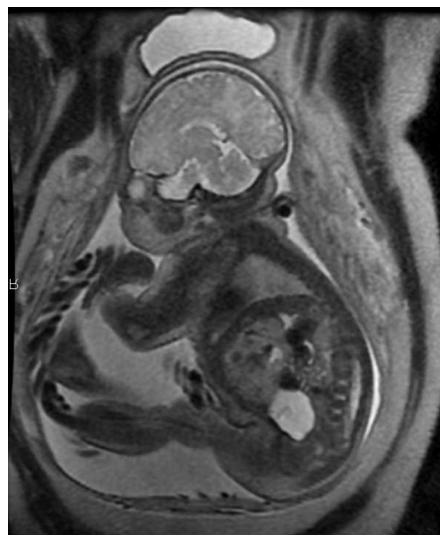


Fig. 5 T2 SSFSE

### 《既往歴》

甲殻類に対するアレルギーあり

診断は？

### 解説

#### 《画像所見》

胎児の左上腹部に腫瘤を認める。この腫瘤はT2強調像で基本的に高信号だが、低信号部分も認められ、不均一な像を呈している。胎児の冠状断像では拡張した脈管のflow voidが腫瘤内に認められ、左肝静脈につながるように見え、肝由来の腫瘤と考えられる。T1強調像では腫瘤は肝実質よりも低信号を示している。その他の腹部腫瘤、腹水、胸水は認められない。

#### 《診断》

肝の infantile hemangioendothelioma (infantile hepatic hemangioma)

#### 《解説》

37週4日、胎児の腹部圧迫を避けるため帝王切開が行われた。日齢1での腫瘍マーカーはAFPが93,282 ng/ml（出生時AFPの正常値25,000–50,000 ng/ml）と高値を示し、その他の腫瘍マーカーはいずれも正常値であった。日齢0に撮影したCT（Fig. 6）を示す。造影前は肝実質よりも低吸収の腫瘤が肝左葉外側区に認められ、造影後（撮影は一相のみ）では腫瘤は血管と同程度の造影効果を示し、腫瘍からでる静脈が拡張した左肝静脈に連続していることがわかる。日齢2のMRI（Fig. 7）では、脂肪抑制T1強調像で腫瘤は肝実質よりも低信号、T2強調像では高信号腫瘤内に血管のflow voidと考えられる低信号が目立っており、やはり拡張した左肝静脈のflow voidに連続している。

胎児、新生児の肝腫瘍に関して、Isaacs H Jrの報告<sup>1)</sup>では、194例の肝腫瘍中、infantile hemangioendotheliomaが117例で、そのうち33例が出生前診断され、mesenchymal hamartomaが45例で、そのうち14例が出生前診断され、hepatoblastomaが32例で、そのうち9例が出生前診断されている。また同じ報告の中でAFPについても検討されており、infantile hemangioendotheliomaの117例中16例で増加、mesenchymal hamartomaの45例中1例で増加、hepatoblastomaの32例中16例で増加していた。なおhepatoblastomaに関しては、一般的に90%以上でAFPが増加する

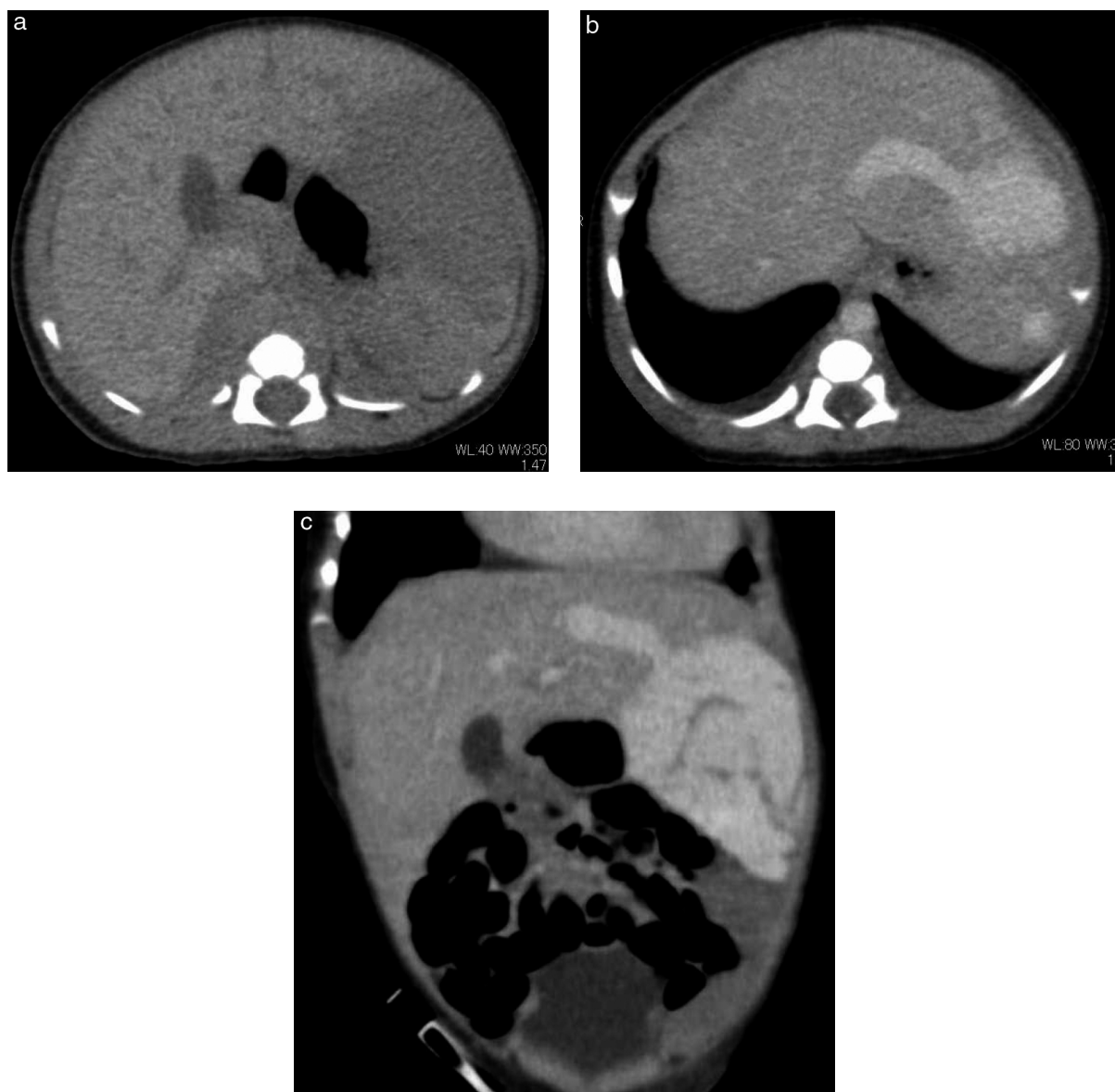


Fig. 6 a: 単純 CT, b: 造影 CT, c: 造影 CT 冠状断像

といわれており、新生児期とは割合が異なるようである。

以上より肝の infantile hemangioendothelioma を疑い治療を開始した。まず日齢 5 よりプロプラノロール 0.5 mg/kg/day の投薬を開始、漸増して日齢 17 には 2 mg/kg/day を投与したが腫瘍径に変化は見られず、日齢 21 にステロイドパルス療法 (20 mg/kg/day × 3 日間) を行い、漸減して内服 (プレドニゾロン 2 mg/kg/day) に変更した。日齢 27 には AFP 値は正常化した。心不全等の合併症の兆候を認めなかったため、日齢 49 に退院し、以降は外来経過観察となった。退院後はプロプラノロール内服を継続し、約 1 年後より半量に減量、さらにその 1 か月後には内服を中止した。生後 17 か月の CT では腫瘍はほぼ消失していた。

軟部組織の infantile hemangioma は International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA) の分類を適応するが、肝に関しては Table 1 に示すような仮分類も存在している<sup>2,3)</sup>。本例は表で示すところの単発に相当すると考えられるが、GLUT1 の評価は行っていない。

本疾患の治療は、無治療で自然消退し得るため無症状なら経過観察でもかまわない。有症状例 (特に血液凝固異常、心不全、腫瘍圧迫に伴う呼吸障害) は治療の適応で、薬物治療 (ステロイド、プロプラノロール)、血管内治療、外科的治療などが選択される。ステロイド単独では無効例、追加治療

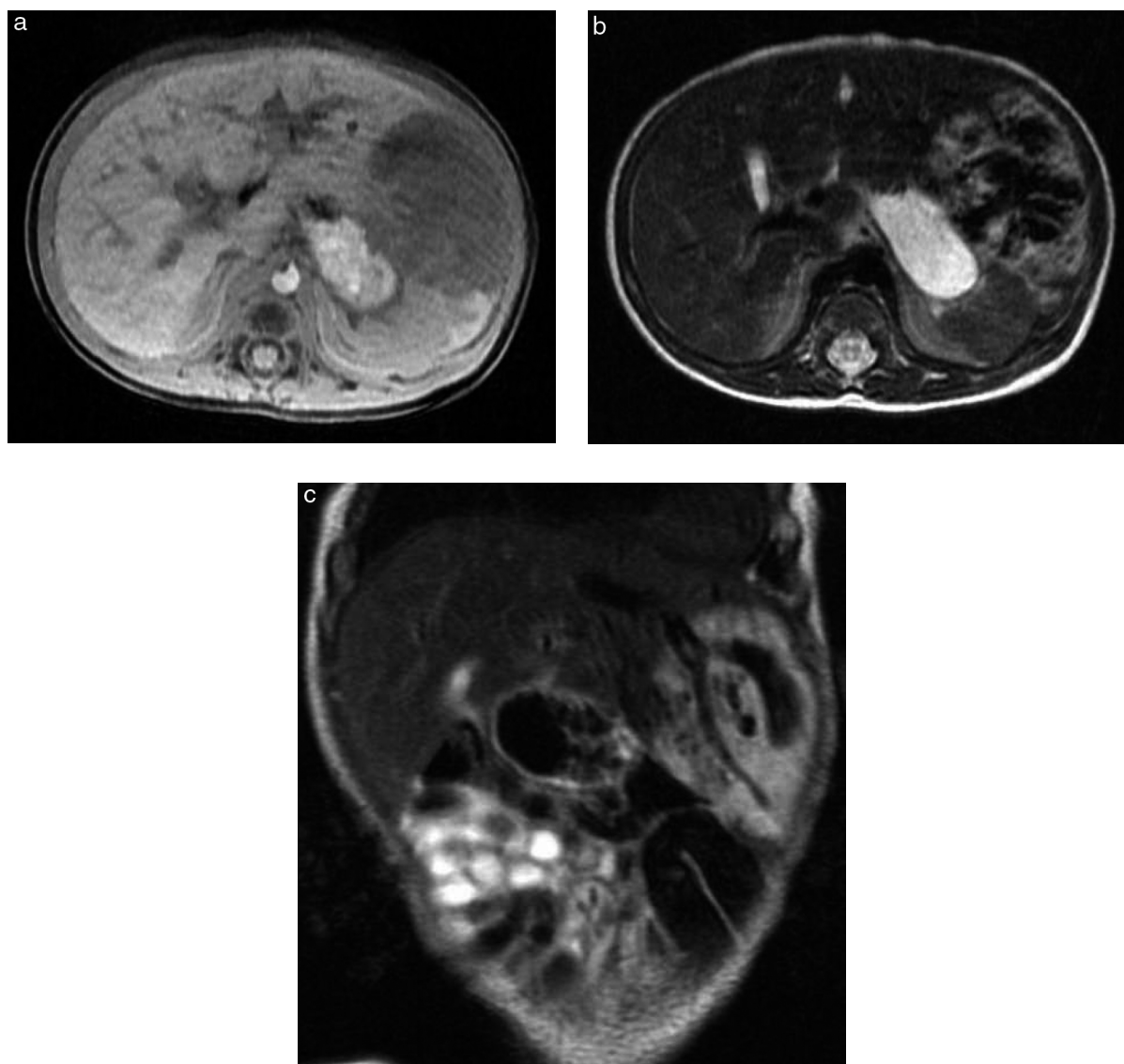


Fig. 7 a : 脂肪抑制 T1 強調像, b : T2 強調像, c : T2 強調冠状断像

Table 1 肝の infantile hemangioendothelioma の仮分類と画像

	臨床症状	GLUT1	病理	予後	CT & MRI
多発 (約 50%)	たいていは無症状, 最初の数か月に CHF を来す例もあり	陽性	多発小結節で中心壊死なし	増殖後に縮小	腫瘍内部は均一で, 単純 CT で低吸収, T1WI で低信号, T2WI で著明な高信号, 求心性の強く均一な造影効果
単発 (約 50%)	たいていは有症状, 新生児期に CHF を来す可能性あり	陰性	単発巨大腫瘍で中心壊死, 出血, 血栓, 線維化	12 ~ 14 か月までに縮小	腫瘍内部は不均一で, 単純 CT で低吸収, 点状石灰化 (50%), T1WI で低信号, 出血の部分は高信号, T2WI で著明な高信号, 出血, 血栓, 拡張血管の flow void などによる低信号, 求心性の不均一な造影効果
びまん性 (まれ)	肝腫大による Abdominal compartment syndrome., 高度の甲状腺機能低下, CHF はない	不明	腫瘍に置換されびまん性肝腫大	多彩	肝が無数の腫瘍で置換

GLUT1: erythrocyte-type glucose transporter protein 1

CHF: high-output congestive heart failure

必要例が約 7 割にのぼるといわれ、2008 年以降、プロプラノロールの腫瘍縮小効果が多く報告されている。2011 年、本邦での Kuroda らの多施設共同研究<sup>4)</sup>で、ステロイド治療抵抗例に対し、凝固異常などを含む血液学的異常を早期に改善させ得るのはプロプラノロールのみであったと報告されている。

前述のように本疾患は自然消退が期待でき、基本的には予後良好である。合併症症例の長期生存率は約 90% で、死亡例は心不全や血液凝固異常によるとされる。

## 文 献

- 1) Isaacs H Jr: Fetal and neonatal hepatic tumors. J Pediatr Surg 2007; 42: 1797–1803.
- 2) Christison-Lagay ER, Burrows PE, Alomari A, et al.: Hepatic hemangiomas: subtype classification and development of a clinical practice algorithm and registry. J Pediatr Surg 2007; 42: 62–67; discussion 67–68.
- 3) Chung EM, Cube R, Lewis RB, et al.: From the archives of the AFIP: Pediatric liver masses: radiologic-pathologic correlation part 1. Benign tumors. Radiographics 2010; 30: 801–826.
- 4) Kuroda T, Kumagai M, Nosaka S, et al.: Critical infantile hepatic hemangioma: results of a nationwide survey by the Japanese Infantile Hepatic Hemangioma Study Group. Journal of Pediatric Surgery 2011; 46: 2239–2243.