

乳児線維腫症 2 例の MRI

釘 拔 康 明¹, 利 波 久 雄¹, 興 村 哲 郎¹, 山 本 達¹,
野 崎 外 茂 次², 梶 本 照 穂²

¹金沢医科大学放射線科 ²同 小児外科

はじめに

骨軟部腫瘍に関する MRI の臨床経験は現在まで数多く報告されているが^{1)~3)}線維腫症の報告例はまだ少ない^{4)~7)}。線維腫症は臨床的に線維肉腫と類似した所見を呈し悪性腫瘍の如く周辺組織へ侵潤性発育をするが遠隔転移はしないことが知られている。このなかでも若年性の線維腫症は疾患そのものが稀であり、術前の質的診断は困難であるとされている^{8),9)}。今回、我々は生後間もなく発症した乳児線維腫症を 2 例経験したので MRI 所見を中心に若干の文献的考察を加えて報告する。

方法及び対象

使用した MRI 装置は Siemens 社製 Magnetom (静磁場強度 0.5T) である。パルス系列は、すべてスピネコー法を使用し、繰り返し時間/エコー時間は T₁強調像が 450~600ms/22~30ms, T₂強調像は 2000ms/90ms である。測定マトリックスは 256×256, 積算回数は T₁強調像が 2 回, T₂強調像が 1 回である。又、受信用コイルとして直径約 10cm の円形表面コイルを使用した。

対象は当院小児外科において外科的切除術が施行され、切除標本にて乳児線維腫症の病理診断が得られた生後 1ヶ月及び 2ヶ月の 2 乳児である。

結果：症例呈示

1) 症例 1

2ヶ月, 男児

在胎 40 週で出生。生下時体重は 3098g であった。出生時より項部から後頭部にかけて軟部腫瘍を認めた。超音波断層 (US) (Fig.1a) では直径約 3cm の内部不均一な充実性腫瘍が描出され、一部小脳との境界が不明瞭であったが後頭骨によるエコー減衰のためその評価は困難であった。MRI では T₁強調横断像 (Fig.1b) 及び矢状断像 (Fig.1c) にて内部やや不均一で、小脳に比しほぼ等信号の腫瘍がみられ小脳を著名に圧排していた。T₂強調横断像 (Fig.1b) では腫瘍は内部に低信号域の混在する著名な高信号域として描出され、腫瘍と小脳の間にも明瞭な低信号帯が認められた。外科的切除術が施行され腫瘍深部では骨及び骨膜が欠如し、硬膜が直接腫瘍に接しており、硬膜直下に静脈洞が認められた。病理組織診断 (Fig.1e) は infantile desmoid fibromatosis であった。

キーワード infantile fibromatosis, soft tissue, desmoid

2) 症例 2

生後1ヶ月, 男児

生来ミルクの飲みに時間がかかっていたが臨床的に明らかな異常は認められなかった。生後3週頃より舌の隆起性病変に気づき本院小児外

科を紹介された。来院時生化学的検査に異常はみられなかったが、舌中央に隆起生腫瘤を認め内部に潰瘍形成を伴っていた。US (Fig.2a) では舌中央に境界鮮明で内部がほぼ均一な hypoechoic mass を認めた。同時期に施行されたCT

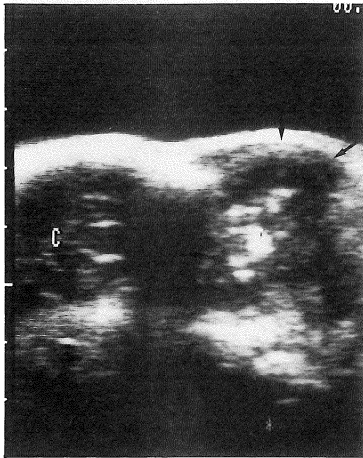
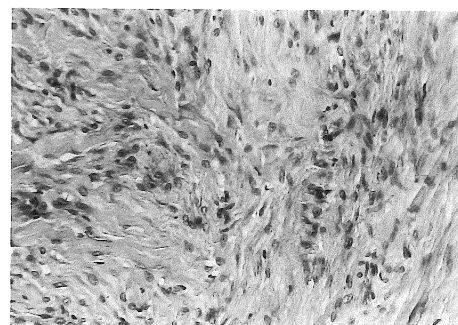
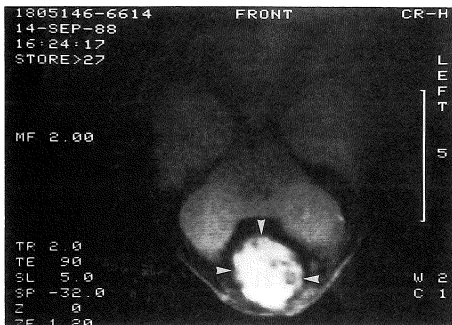
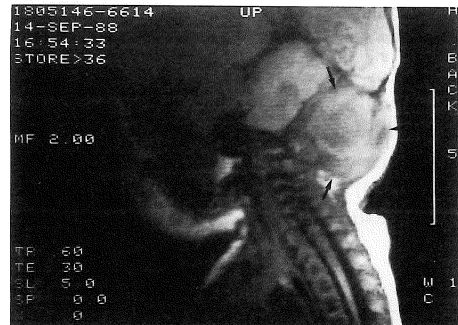
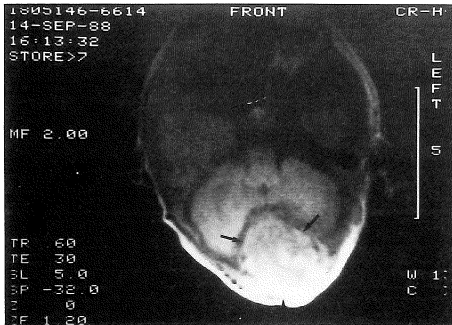


Fig.1. Case 1

(a) Sonogram shows a mixed echogenic tumor (arrows). The margin between the cerebellum is indistinct. C indicates cerebellum. (b, c) Axial and sagittal T₁-weighted images show the tumor (arrows) compressing the cerebellum. Signal intensity of the tumor is almost isointense with cerebellum. (d) On axial T₂-weighted image, the tumor (white arrowheads) shows hyperintense to cerebellum. (e) Histological section shows abundant cellularity and sparse fibrous stroma within the tumor.

a	
b	c
d	e



1993年1月2日受理 1993年7月12日改訂
別刷請求先 〒920-02 石川県河北郡内灘町大学1-1 金沢医科大学放射線科 釘抜康明

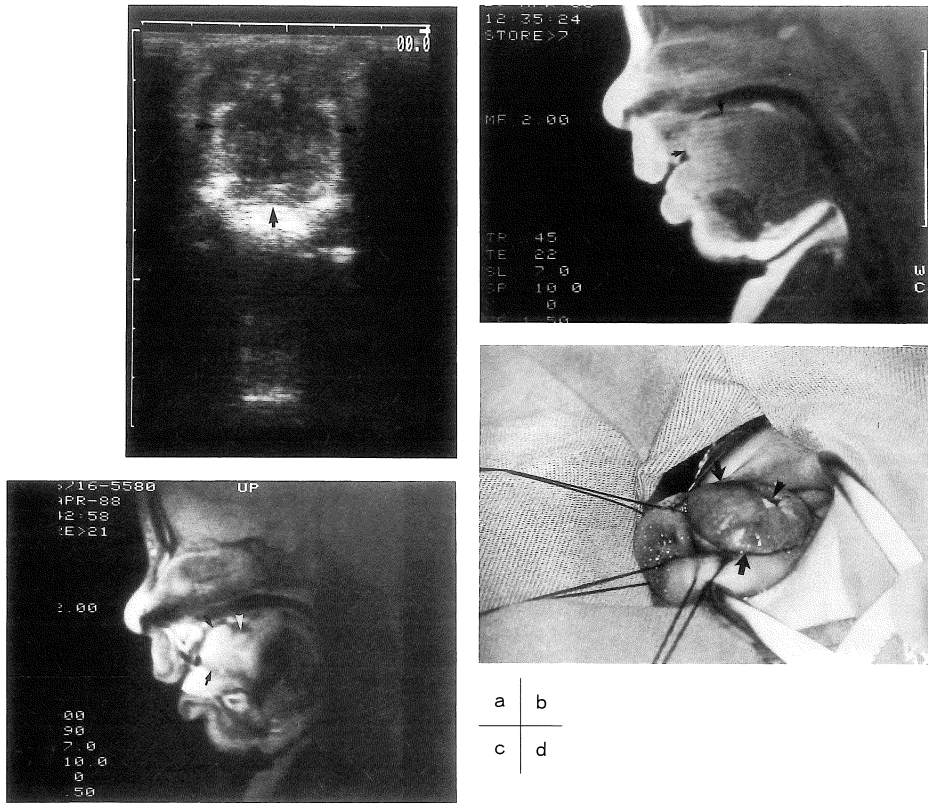


Fig.2. Case 2

(a) Sonogram shows a hypoechoic tumor in the tongue (arrows). (b) Sagittal T₁-weighted image shows an elevated tumor (arrows) with indistinct border. (c) On sagittal T₂-weighted image, the tumor is demonstrated as a hyperintense mass (arrows) with an ulceration (white arrowhead). (d) Photograph in operation shows a soft-tissue tumor (arrows) with an ulceration (arrowhead).

では描出不良であった。MRIは矢状断 T₁強調像 (Fig.2b) でわずかに高信号を呈する隆起性病変がみられ、矢状断 T₂強調像 (Fig.2c) では腫瘤は著明な高信号を呈し潰瘍部も明瞭に描出された。外科的切除術が施行され (Fig.2d) infantile fibromatosis の病理組織診断が得られた。

考 察

線維腫症は病理組織学的にはケロイドのような良性の線維結合織と悪性腫瘍である線維肉腫との中間群として位置づけられており^{10),11)}、その

分類は成人型と若年型に大別されることもある。深在性と浅在性とに分類されることもある。小児期発症の線維性腫瘤を Stout は8群に分類し⁹⁾、一方 Enzinger らは7群に分類しているが⁸⁾、自験例はいずれも Enzinger の分類上 infantile desmoid fibromatosis に相当するものと考えられた。本症は生後5年以内、特に1~2年以内に発生し、その好発部位は頭頸部、肩、大腿が多いとされている。組織学的には未熟な細胞をもつ diffuse type とより分化した fibroblast をもつ aggressive type に分けられる⁸⁾。

これまでの線維腫症に関する MRI の報告で

は^{4)~7)}、腫瘤は T₁、T₂強調像ともに正常筋肉に比し低～高信号の多様な信号強度を呈し、内部は不均一な事が多く特異的な所見に乏しいとされている。この多様な信号の変化は腫瘤内の膠原線維成分と線維芽細胞成分の比率が個々の症例によって異なるために生じると考えられている⁴⁾。すなわち膠原線維成分が線維芽細胞成分に比べ増加している腫瘤では T₁、T₂強調像ともに膠原線維成分を反映して比較的低信号を示し、逆に線維芽細胞成分が多いものでは T₂強調像上この細胞成分を反映して比較的高信号を示す事が多い。稀に T₁強調像で高信号を示す場合があるが、これは出血の合併や腫瘤内の脂肪又は蛋白成分を反映しているためと考えられている^{4)~7)}。自験例はいずれも T₂強調像にて著明な高信号を呈しており、病理学的にも線維芽細胞成分が豊富であり、T₂強調像における高信号はこの線維芽細胞成分を反映しているものと推察された。

線維腫症は、病理学的には非腫瘍性の良性疾患であるが、数週～数ヶ月の短期間の間に悪性腫瘍のごとく侵潤性に増殖することがしばしばあり、又外科的に切除しても再発をみる事が多く、このため手術に際しては悪性腫瘍に準じてその切除範囲を正確に決定することが重要である¹⁰⁾。MRIはCT、USに比較し軟部組織コントラスト分解能に優れ、多方向の断層面が自由に得られる利点を考え併せると本症の術前検査手段として最も有用であると思われる。更に本症では再発の危険性が高く嚴重な術後経過観察が不可欠であるが、この経過観察に際しても、放射線被曝の危険性がなく安心して小児に対して繰り返し検査が行なえるMRIが最適と考えられた。本症の鑑別診断として小児期発症の軟部悪性腫瘍すべてが含まれるが、この中でも線維肉腫との鑑別が重要である。しかしながら臨床上及び画像診断上両者の鑑別は遠隔転移をみない場合は非常に困難であり^{11,8)}、確定診断には生検又は部分切除による病理組織学的検索が不可欠である。

乳児線維腫症は比較的稀な疾患であり日常診

療で遭遇する機会は少ないと思われるが、小児期の軟部腫瘍性病変で臨床的に悪性腫瘍が強く疑われる場合でも、除外診断として本症の可能性を念頭にいれる必要があると思われた。

ま と め

乳児線維腫症2症例をMRI所見を中心に報告した。本症は良性であるにもかかわらず侵潤傾向が強く完全切除が不可欠であり、腫瘤の進展範囲の評価に優れるMRIが最適の検査手段であると考えられる。

尚、本論文の要旨は第18回日本磁気共鳴医学会大会において発表した。

文 献

- 1) Sartoris DJ, Resnick P : MR imaging of the musculoskeletal system : Current and future status. *AJR*, 149 : 457-467, 1987.
- 2) Sundaram M, McLeod RA : MR imaging of tumor and tumorlike lesions of bone and soft tissue. *AJR*, 155 : 817-824, 1990.
- 3) Shuman WP, Patten RM, Baron RL, et al. : Comparison of STIR and spin-echo MR imaging at 1.5T in 45 suspected extremity tumors : Lesion conspicuity and expent. *Radiology*, 179 : 247-252, 1991.
- 4) Feld R, Burk L, McCue P, et al. : MRI of aggressive fibromatosis : Frequent appearance of high signal intensity on T₂-weighted images. *Magn Reson Imag*, 18 : 583-588, 1990.
- 5) Okeefe F, Kim EE, Wallaces : Magnetic resonance imaging in aggressive fibromatosis. *Clinical Radiol*, 42 : 170-173, 1990.
- 6) Kransdorf MJ, Jelinek JS, Moser RP, et al. : Magnetic resonance appearance of fibromatosis. *Skeletal Radiol*, 19 : 495-499, 1990.
- 7) Quinn SF, Erickson SJ, Dee PM, et al. : MR imaging of fibromatosis : Results in 26 patients with pathologic correlation. *AJR*, 156 : 539-542, 1991.
- 8) Enzinger FM, Weiss SW : Fibromatoses, in *Soft-*

- tissue tumors, ed. by Enzinger FM, Weiss SW, Mosby, St. Louis, 1988. PP136-163.
- 9) Stout AP : Juvenile fibromatoses. *Cancer*, 7 : 953-978, 1954.
- 10) Griffiths MJ, Robinson K, Bonfiglio TA : Aggressive fibromatosis. *Skeletal Radiol*, 9 : 179-184, 1983.
- 11) Mackenzie DH : The fibromatoses : A clinicopathological concept. *British Medical Journal*, 4 : 277-281, 1972.
- 12) Soule EH, Pritchard DJ : Fibrosarcoma in infants and children : A review of 110 cases. *Cancer*, 40 : 1711-1721, 1977.

MR Imaging of Infantile Fibromatosis

Yasuaki KUGINUKI, Hisao TONAMI¹, Tetsuro OKIMURA¹,
Itaru YAMAMOTO¹, Tomoji NOZAKI², Teruho KAJIMOTO²

¹*Department of Radiology, Kanazawa Medical University
Daigaku 1-1, Uchinada, Kahoku, Ishikawa 920-02*

²*Department of Pediatric Surgery, Kanazawa Medical University*

Two children with infantile fibromatosis were evaluated with MR imaging. MR findings well correlated with pathological findings. Predominantly cellular areas within the tumor showed high signal intensity on T₂-weighted images, whereas dense fibrous tissue areas showed low signal intensity on T₂-weighted images. Despite the benign histologic nature, infantile fibromatosis may infiltrate to surrounding tissue and sometimes produce lethal complications. High recurrence rate is also noted. Precise knowledge of the full extent and locations is mandatory to determine the surgical approach. In our experience, MR evaluation of these soft-tissue lesions was extremely useful due to its excellent soft-tissue contrast and multi-planar capability. MR imaging is also valuable in establishing the success of the surgery and in evaluating recurrence. It is concluded that MR imaging is useful in the detection, localization and management of infantile fibromatosis.