

Title	比較的まれな脳腫瘍の画像診断
Author(s)	戸村, 則昭
Citation	日本医学放射線学会雑誌. 2002, 62(9), p. 463-470
Version Type	VoR
URL	https://hdl.handle.net/11094/15309
rights	
Note	

Osaka University Knowledge Archive : OUKA

<https://ir.library.osaka-u.ac.jp/>

Osaka University

比較的まれな脳腫瘍の画像診断

戸村 則昭

秋田大学医学部放射線科

Neuroradiological Findings of Relatively Rare Tumors of the Brain

Noriaki Tomura

In the publication by the World Health Organization of the histological classification of central nervous system tumors in 1993, several new tumor types were added, including pleomorphic xanthoastrocytoma (PXA), dysembryoplastic neuroepithelial tumor (DNT), and desmoplastic infantile ganglioglioma (DIG). Referring to these newly classified tumors of the brain, the present article describes the neuroradiological findings of relatively rare tumors of the brain such as PXA, subependymoma, gangliocytoma, dysplastic cerebellar gangliocytoma (Lhermitte-Duclos disease), DIG, central neurocytoma (CN), neuroblastoma, desmoplastic medulloblastoma, atypical teratoid/rhabdoid tumor (ATRT), glossopharyngeal schwannoma, and malignant fibrous histiocytoma (MFH). PXA and DIG affect the cerebral hemisphere and appear to be cystic masses with a solid component on CT and MRI. Gangliocytomas commonly occur in the floor of the third ventricle and the temporal lobe. CT and MRI typically show a mass lesion with no vasogenic edema. In Lhermitte-Duclos disease, T2-weighted MR images reveal characteristic enlarged folia. Desmoplastic medulloblastomas tend to favor the cerebral hemisphere in the adolescent. ATRTs are rarely seen in infants or children and resemble medulloblastomas or primitive neuroectodermal tumors. Intracranial MFHs are also rare tumors and sometimes resemble the meningiomas.

Research Code No.: 503

Key words: Brain, Neoplasm, MRI, CT

Received June 25, 2002

Department of Radiology, Akita University School of Medicine

本論文は第61回日本医学放射線学会学術発表会(2002年4月)の教育講演において、「比較的まれな脳腫瘍の画像診断」の題名で発表されたもので、日本医学放射線学会誌編集委員会より執筆依頼した。

別刷請求先

〒010-8543 秋田市本道1-1-1

秋田大学医学部放射線科

戸村 則昭

E-mail: tomura@med.akita-u.ac.jp

はじめに

脳腫瘍の分類については、World Health Organization (WHO)から1979年に初版が発行されたが、1993年にはその改定版¹⁾が発行された。それには新たに多形黄色星細胞腫(pleomorphic xanthoastrocytoma: PXA)、胚芽異形成性神経上皮腫瘍(dysembryoplastic neuroepithelial tumor: DNT)、線維形成性乳児神経節膠腫(desmoplastic infantile ganglioglioma: DIG)などが加わった。第61回日本医学放射線学会学術発表会において筆者が行った教育講演では、その1993年のWHO分類に新たに加わった腫瘍を中心として、比較的まれと考えられる腫瘍について呈示したが、本稿では、その講演内容の一部について各分類に従って解説する。

星細胞系腫瘍

この分類には星細胞腫、退形成性星細胞腫、膠芽腫、毛様細胞性星細胞腫、PXA、上衣下巨細胞性星細胞腫(subependymal giant cell astrocytoma: SGCA)などがある。PXA²⁾⁻⁴⁾は1993年のWHO分類に新たに加わった腫瘍であり、Table 1のような特徴がある。特に、小児の大脳半球腫瘍で表在に存在し、壁在結節をもつ嚢胞性腫瘍をみた時はこれを疑う必要がある。SGCAは結節性硬化症の症例の脳室壁にみられる腫瘍で、特にモンロー孔付近にみられることが多く、脳室内に向かって発育する腫瘍である。

上衣系腫瘍

上衣腫、退形成性上衣腫、粘液乳頭状上衣腫、上衣下腫(Fig. 1)などがこの範疇に入る。このうち、上衣下腫⁵⁾⁻⁷⁾は中年以降の成人、特に老年において、第4脳室にみられることの多い腫瘍で、時に側脳室にも発生する。Table 2のような特徴があり、無症候性なものも入れると頻度は必ずしもまれとはいえないようである。成人の脳室内腫瘍で、造影剤により増強を受けない腫瘍をみた時には、上衣下腫の可能性を考える必要がある。ただ、過去の報告例には、造影剤により増強を受ける腫瘍も報告されている^{6), 7)}。

神経細胞系, 混合神経細胞系神経膠細胞腫瘍

神経節細胞腫 (Fig. 2), 小脳異形成性神経節細胞腫 (Lhermitte-Duclos病), DIG, DNT, 神経節膠腫, 中枢性神経細胞腫 (central neurocytoma: CN) (Fig. 3), 嗅神経芽腫などがこの分類に入る (Table 3). 神経節細胞腫 (Fig. 2) は第3脳室底や側頭葉に多くみられ, しばしば脳の異形成や奇形とともにみられる. 病理学的には腫瘍化した神経膠細胞の

Table 1 Imaging findings of pleomorphic xanthoastrocytoma

Imaging characteristics		Cystic mass with mural nodule, little vasogenic edema
Mural nodule	Location	Superficial cerebral hemisphere
	CT	Hypo- ~isodense mass with CE
	T1W	Hypo- ~isointense mass with CE
	T2W	Hyper- ~isointense mass

CE: contrast enhancement; T1W: T1-weighted imaging, T2W: T2-weighted imaging

ないことで神経節膠腫と区別される. CTやMRIでは腫瘍周囲に浮腫はみられない (Table 3).

Lhermitte-Duclos病^{4), 8), 9), 10)}は, 1920年に最初に報告された症例にはじまり, 現在までに100以上の症例の報告がある. 典型的には片側の小脳半球が腫大し, 特に小脳回の腫大が特徴的である. これは, MRIのT2強調像で最も特徴づけられ, 高信号と等信号の帯状構造が交互に繰り返される (alternating bands of high signal intensity and normal signal intensity)⁴⁾ (Table 3). 巨脳症や多指症などの奇形の合併も高頻度に見られる. 病理学的には顆粒層の肥厚とその中に大型の神経細胞の増生が認められる.

DIGは^{4), 11), 12)}, Taratutoら¹¹⁾が“Superficial cerebral astrocytoma attached to dura”として報告した症例にはじまり, その後VandenBergら¹²⁾が報告した命名が採用されている. 1歳以下の乳児にみられ, 大脳半球に大きな腫瘍を形成する. 腫瘍は硬膜に強く付着し, 嚢胞成分と充実成分とから成り, これが放射線学的にも特徴的である. 充実成分はCTでは軽度至高吸収で, MRIではT1強調像やT2強調像ともに

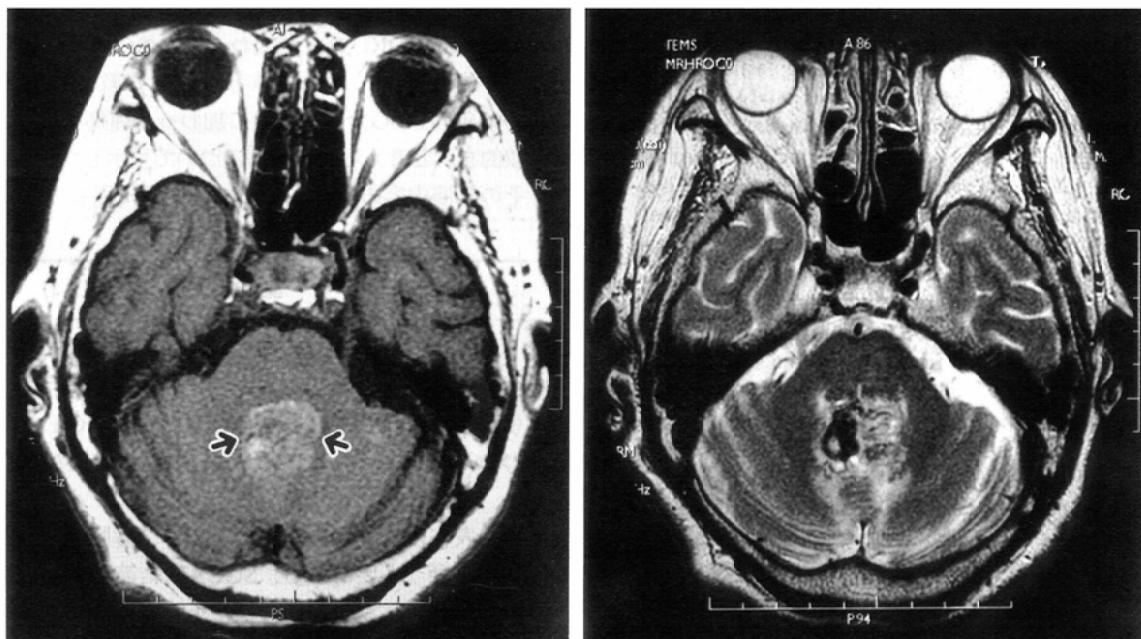


Fig. 1 Axial precontrast T1-weighted (A) and T2-weighted (B) images in a 78-year-old woman with subependymoma. The tumor locates in the fourth ventricle (arrows), and appears as a hyperintense mass on T1-weighted imaging and a mass with mixed intensity on T2-weighted imaging. Hypointensity on T2-weighted imaging is due to intratumoral hemorrhage.

Table 2 Imaging findings of subependymoma

Imaging characteristics	Intraventricular mass, calcification·cyst·hemorrhage: sometimes
Location	Fourth ventricle, lateral ventricle
CT	Hypo- ~isodense, CE (-)
T1W	Hypo- ~isointense, CE (-)
T2W	Hyperintense
Differential diagnosis	Ependymoma, central neurocytoma, astrocytoma

T1W: T1-weighted imaging, T2W: T2-weighted imaging, CE: contrast enhancement

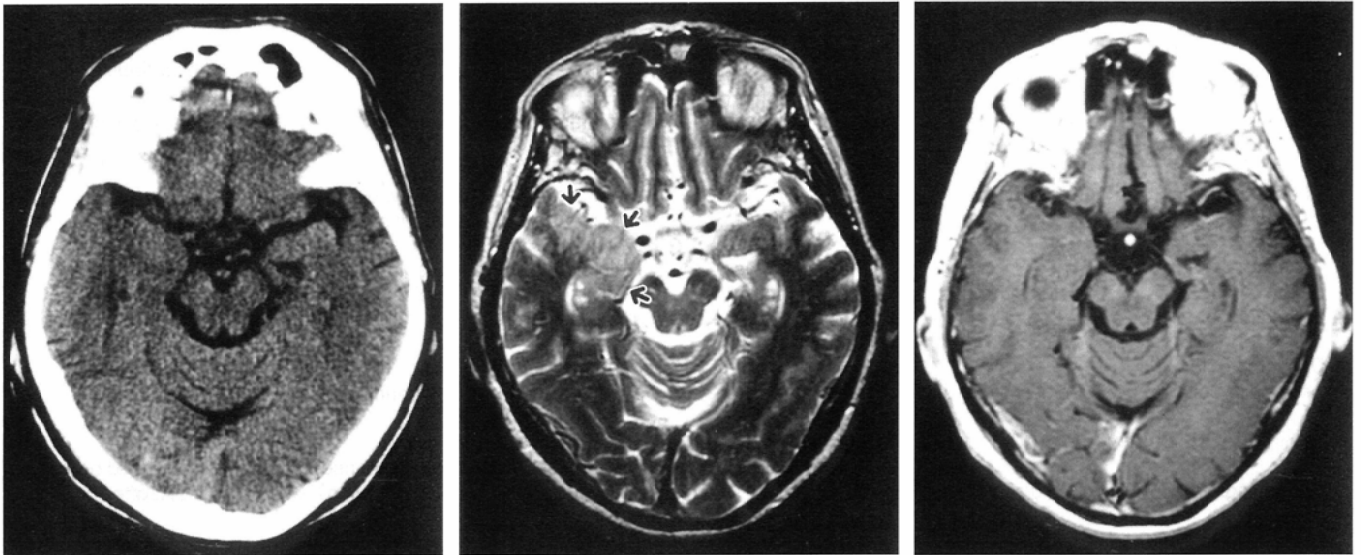


Fig. 2 Axial precontrast CT (A), T2-weighted MR (B), and postcontrast T1-weighted images (C) in a 71-year-old woman with gangliocytoma. The tumor locates in the anterior and medial side of the temporal lobe including the hippocampus (arrows). The tumor does not enhance on postcontrast T1-weighted image.

A B C

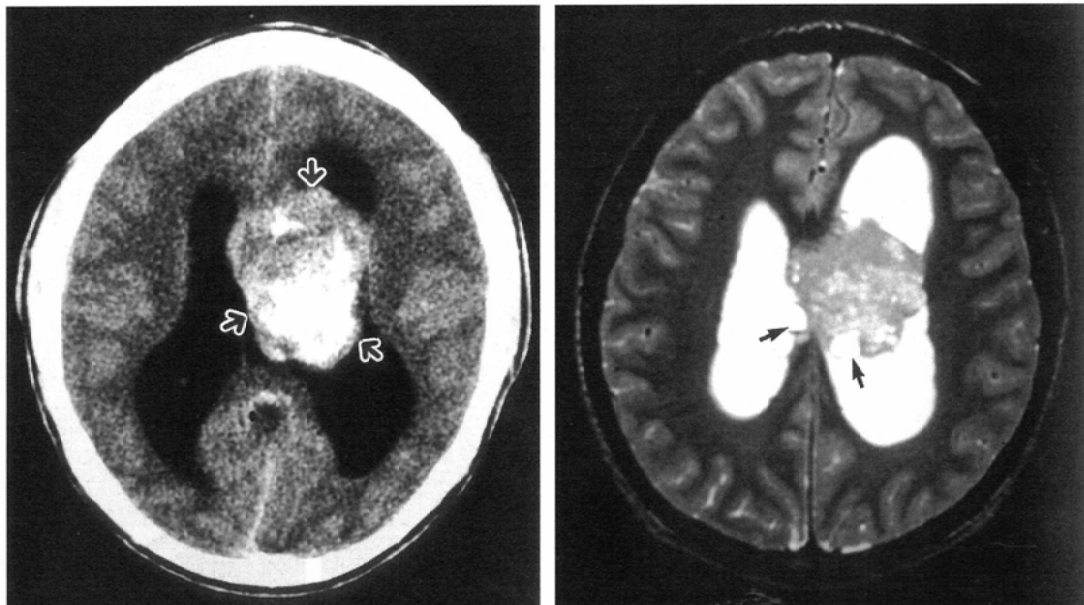


Fig. 3 Axial precontrast CT (A) and T2-weighted MR images (B) in a 17-year-old girl with central neurocytoma. The tumor locates in the anterior portion of the left lateral ventricle (A, arrows). The tumor appears hyperdense on postcontrast CT and T2-weighted MR image. High attenuation of the tumor is due to calcification and contrast enhancement of the tumor. T2-weighted image shows some cystic portions (B, arrows) within the tumor.

A B

等信号を呈し、造影剤で増強される (Table 3). 髄膜腫のように、硬膜に連続する造影剤増強効果をみるのが特徴的で、本腫瘍の診断に有用である⁴⁾. 鑑別は、病理学的にも類似しているものとして乳児線維形成性大脳星細胞腫 (desmoplastic cerebral astrocytoma of infancy)¹⁾が挙げられ、放射線学的には、脳室外上衣腫や原始神経外胚葉性腫瘍 (primitive neuroectodermal tumor: PNET)があるが、DIGでは石灰化のみられないことが後二者との鑑別に有用である⁴⁾.

DNT^{4), 13), 14)}は小児、若年成人にみられ、患者はしばしば

難治性の部分てんかんを持っている。側頭葉に最も好発し、主座は皮質にある。CTでは正常皮質より低吸収で、時に石灰化もみられる。MRIでは、T1強調像で低信号、T2強調像で高信号を呈するが、浮腫のみられないことが特徴といえる。嚢胞成分のみられることもある。造影剤増強効果のみられる例も多く報告されている¹⁴⁾.

CN (Fig. 3)は、若年者の脳室内に発生する腫瘍で、特に側脳室の前半部に多く発生する。ほとんどの症例で、石灰化と嚢胞成分は認められ、嚢胞は脳室壁への付着部位近傍に多くみられる¹⁵⁾. CTでは、石灰化以外の部位は等～高吸

Table 3 Imaging findings of neuronal and mixed neuronal-glia tumors

	Location	CT	T1W	T2W	Other findings
Gangliocytoma	Floor of third ventricle Temporal lobe	Hyperdense CE (-)	Hypointense CE (-)	Hypo- to hyperintense	Vasogenic edema (-)
Lhermitte-Duclos disease	Cerebellar hemisphere	Hypodense CE (-)	Iso- to hyperintense CE (-)	Iso- to hyperintense (alternating bands)	Enlarged cerebellar folia
Desmoplastic infantile ganglioglioma	Cerebral hemisphere	Hyperdense (solid portion)	Isointense CE (+) (solid portion)	Isointense (solid portion)	Cystic and solid portion Solid portion: attachment to the dura
Dysembryoplastic neuroepithelial tumor	Cerebral hemisphere	Hypodense	Hypointense CE (-) or (+)	Hyperintense	Confined to the cortex Cyst: sometimes
Ganglioglioma	Cerebral hemisphere	Iso- to hypodense CE (+) (solid portion)	Hypointense (solid portion)	Hyperintense (solid portion)	Cystic and solid portion CA: often
Central neurocytoma	Anterior portion of lateral ventricle	Iso- to hyperdense CE (+)	Variable CE (+)	Variable	Cyst, CA: common

T1W: T1-weighted imaging, T2W: T2-weighted imaging, CE: contrast enhancement, CA: calcification

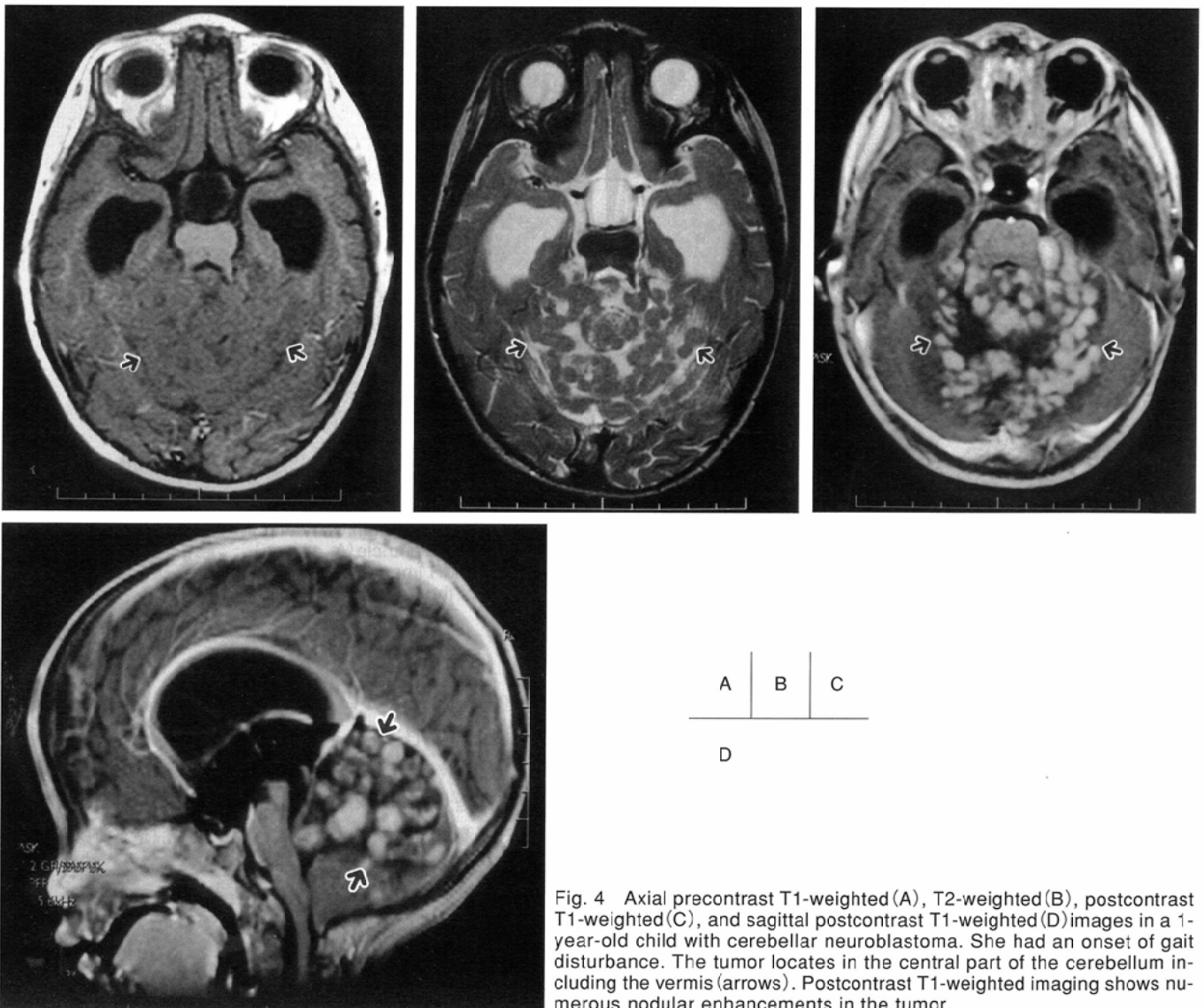


Fig. 4 Axial precontrast T1-weighted (A), T2-weighted (B), postcontrast T1-weighted (C), and sagittal postcontrast T1-weighted (D) images in a 1-year-old child with cerebellar neuroblastoma. She had an onset of gait disturbance. The tumor locates in the central part of the cerebellum including the vermis (arrows). Postcontrast T1-weighted imaging shows numerous nodular enhancements in the tumor.

取で、MRIではT1強調像・T2強調像ともに不均一な信号強度を呈し、造影剤により増強を受ける(Table 3). 血管撮影では通常は腫瘍濃淡が認められる. まれに、組織学的に悪性ではなくとも、再発や播種を生じる例が報告されており、それらの例では、脳室外進展や血管撮影にて還流静脈の早期造影が認められており、注意すべきである¹⁶⁾.

胎児性腫瘍

髄上皮腫、髄芽腫、PNET、神経芽腫(Fig. 4)、上衣芽腫が含まれ、さらに髄芽腫には亜型として線維形成性髄芽腫(Fig. 5)、髄筋芽腫、色素性髄芽腫がある. この範疇に含まれる腫瘍は、いずれも病理学的にも鑑別の困難な腫瘍があり、病理医により意見が異なることがあり、また光顕のみでは鑑別の不可能なこともあり、注意すべきである.

神経芽腫(Fig. 4)は、病理学的には未分化な神経細胞に類

似の腫瘍細胞から成るもので、PNETの概念の中に含むとの意見もあるが、髄芽腫やPNETは神経細胞への分化が全く認められない腫瘍であり、神経芽腫とは区別すべきとの意見もある¹⁷⁾. 神経芽腫の多くは小児の脳に発生するが、小脳や脊髄にもみられることがある. 放射線学的には、髄芽腫やPNETとの鑑別は困難なことが多く、CTやMRIでは出血、壊死、石灰化、嚢胞形成などを反映して、不均一な吸収や信号強度を示し、造影剤増強も不均一である(Table 4).

線維形成性髄芽腫(Fig. 5)は、通常の髄芽腫と異なり、患者の年齢は若干高く、思春期から若年成人にみられ、平均の発症年齢が18歳との報告もある¹⁸⁾. 通常の髄芽腫と異なり小脳半球に好発する点の特徴といえる. 小脳皮質分子層から発生すると考えられており、そのためか早期に表面の髄膜に浸潤する. 放射線学的にも小脳半球の表在に達する¹⁹⁾(Table 4).

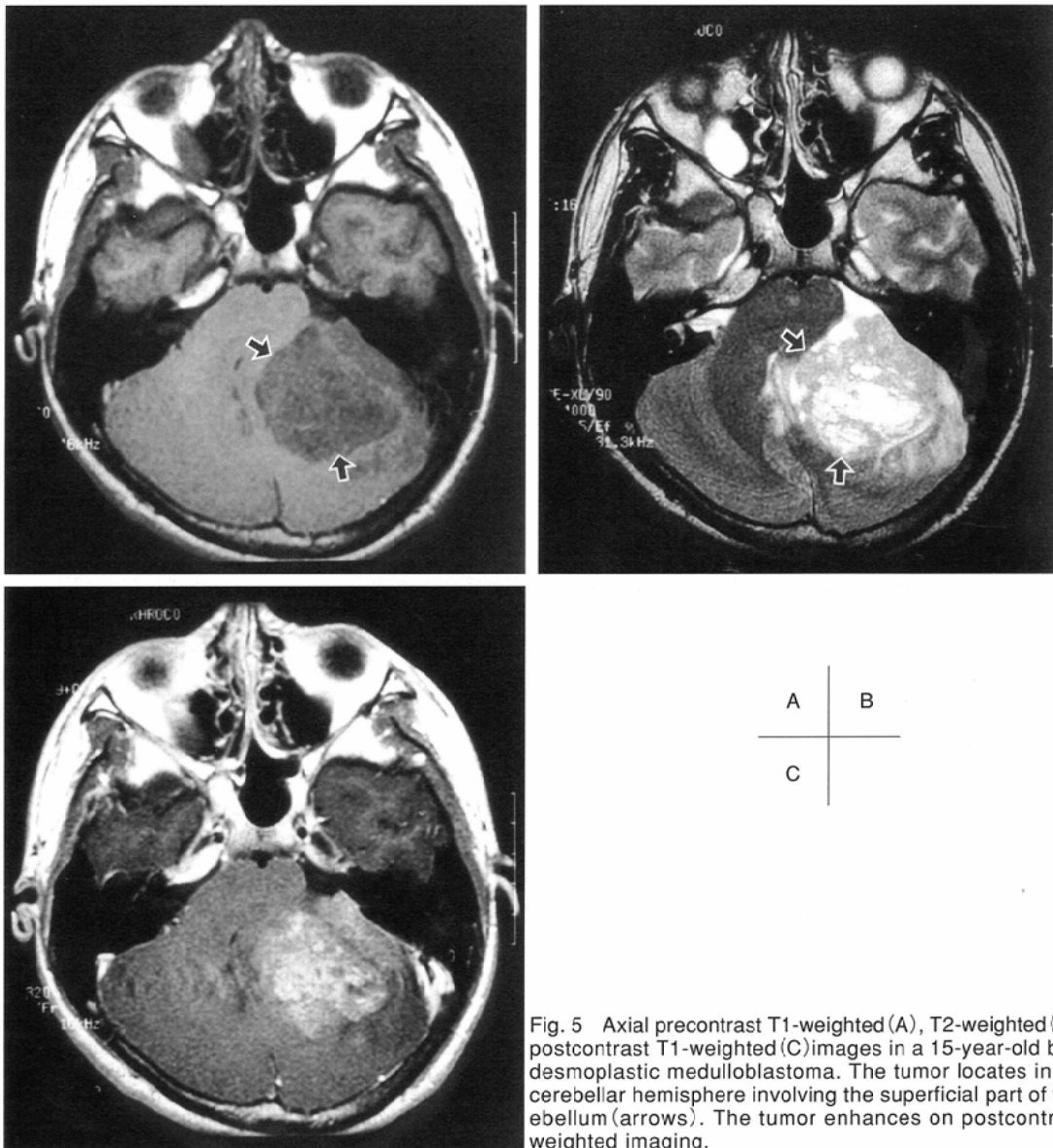


Fig. 5 Axial precontrast T1-weighted (A), T2-weighted (B), and postcontrast T1-weighted (C) images in a 15-year-old boy with desmoplastic medulloblastoma. The tumor locates in the left cerebellar hemisphere involving the superficial part of the cerebellum (arrows). The tumor enhances on postcontrast T1-weighted imaging.

その他の比較的まれな腫瘍

その他にも多くの腫瘍が挙げられるが、先の講演にて呈示した以下の腫瘍について言及する。

Atypical teratoid / rhabdoid tumor (ATRT)²⁰⁾ (Fig. 6): Rorke

ら^{21), 22)}により多くの症例にての詳細が報告されており、病理学的にも放射線学的にも髄芽腫やPNETに類似している。乳児・小児に発生し、テント下のほうが多くみられる。進行はきわめて早く、早期に播種し、臨床的に悪性度は高い。出血や嚢胞成分がみられ、CTやMRI上も不均一な吸収

Table 4 Imaging characteristics of neuroblastoma, desmoplastic medulloblastoma, and atypical teratoid / rhabdoid tumor

	Location	CT	MRI	Other findings
Neuroblastoma	Cerebrum, cerebellum spinal cord	Variable Inhomogeneous CE (+)	Variable Inhomogeneous CE (+)	CA, cyst, necrosis, hx: common
Desmoplastic medulloblastoma	Cerebellar hemisphere	Hyperdense	T1W: hypointense T2W: variable	CA: rare Early infiltration to the meninges
Atypical teratoid / rhabdoid tumor	Cerebellum, cerebral hemisphere	Hyperdense Inhomogeneous CE (+)	T1W: hypointense T2W: iso- to hypointense Inhomogeneous CE (+)	Cyst, hx: common Similar to PNET or MB

CE: contrast enhancement, T1W: T1-weighted imaging, T2W: T2-weighted imaging, CA: calcification, hx: hemorrhage, PNET: primitive neuroectodermal tumor, MB: medulloblastoma

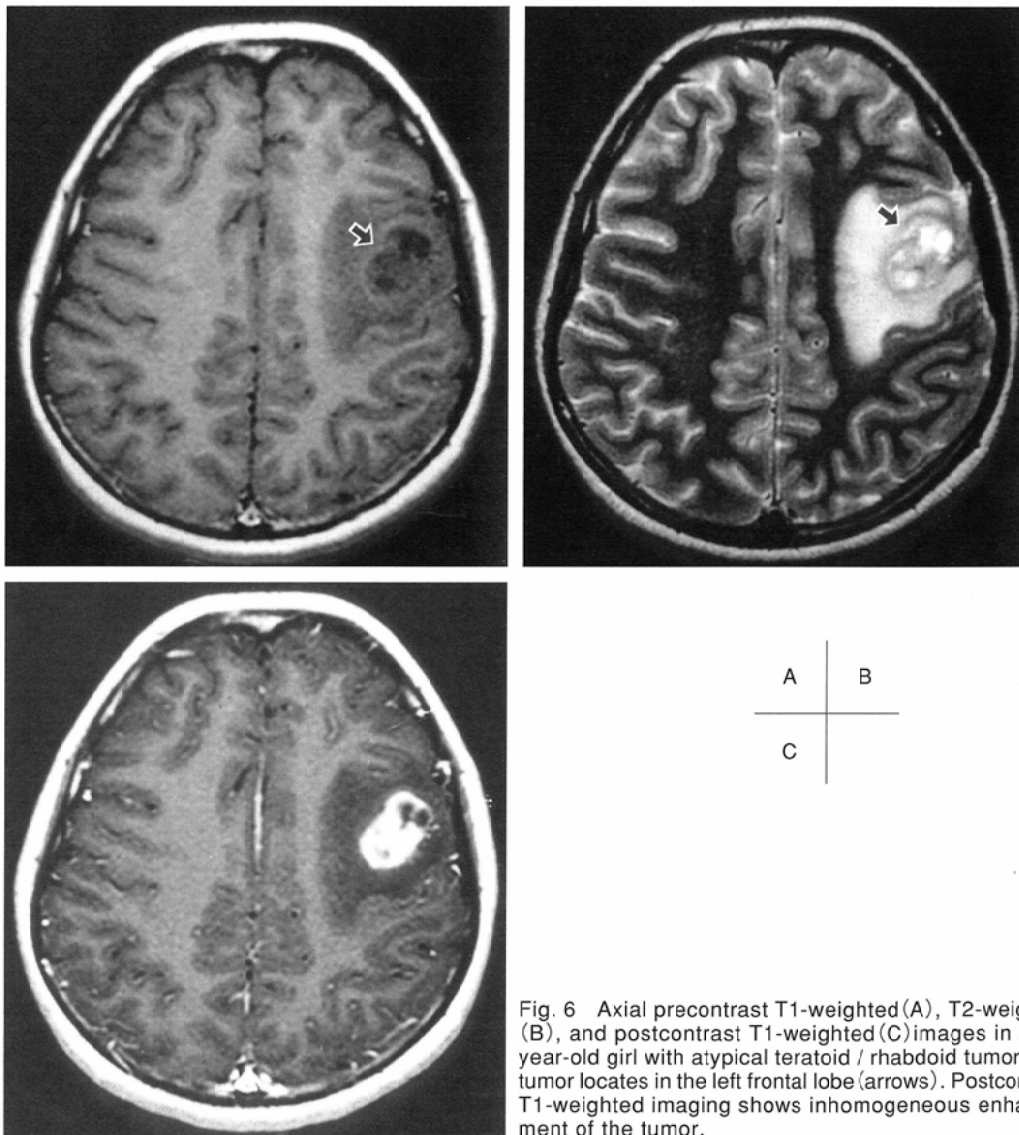


Fig. 6 Axial precontrast T1-weighted (A), T2-weighted (B), and postcontrast T1-weighted (C) images in a 16-year-old girl with atypical teratoid / rhabdoid tumor. The tumor locates in the left frontal lobe (arrows). Postcontrast T1-weighted imaging shows inhomogeneous enhancement of the tumor.

や信号を呈し、不整な造影剤増強を示す。髄芽腫やPNETとほぼ同様な所見を呈する (Table 4)。

悪性線維性組織球腫 (malignant fibrous histiocytoma: MFH) (Fig. 7): 髄膜腫以外の間葉系由来とされる腫瘍の中

での悪性腫瘍の1つで、同様に分類されるものとしては、軟骨肉腫、髄膜肉腫症、横紋筋肉腫などがある¹⁾。MFHは、他の軟部組織では珍しくはないが、頭蓋内に発生するのはまれである。きわめて悪性度が高く、脳実質に浸潤性

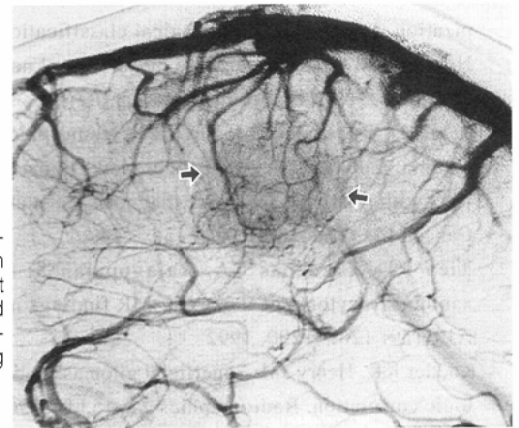
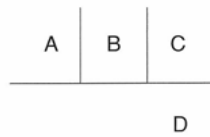
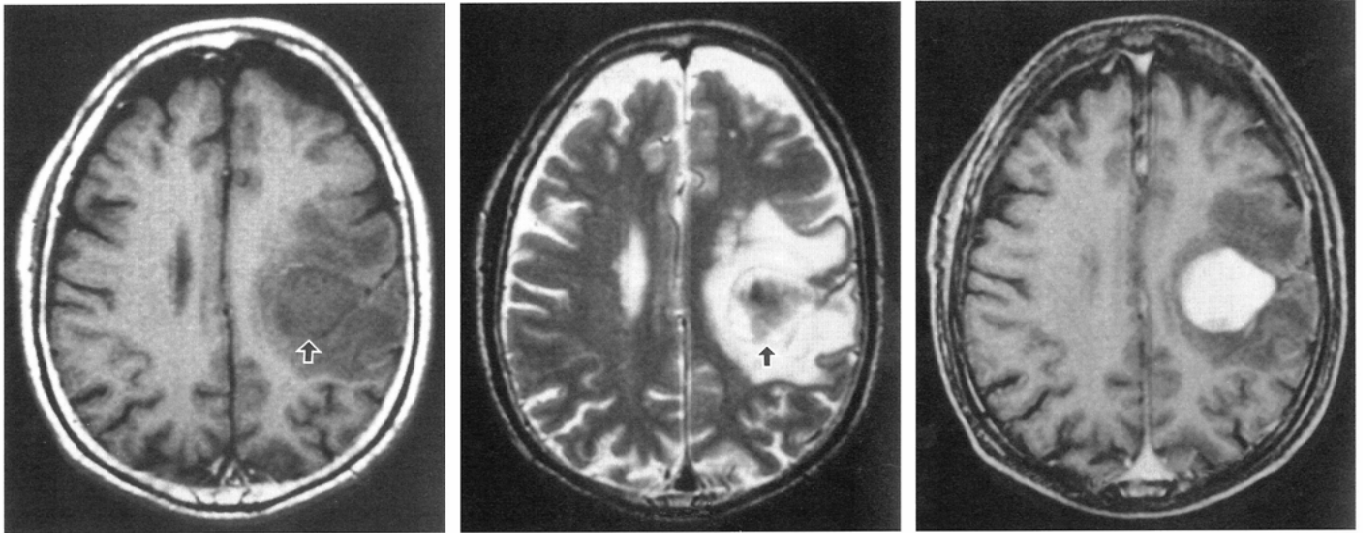


Fig. 7 Axial precontrast T1-weighted (A), T2-weighted (B), and postcontrast T1-weighted (C) images, and left internal carotid angiogram (D) in a 74-year-old woman with malignant fibrous histiocytoma. She experienced onset of weakness of the right upper extremity. The tumor appears to be a well-demarcated extra-axial mass (A and B, arrows) with surrounding edema. Postcontrast T1-weighted imaging shows homogeneous enhancement of the tumor. Angiography reveals homogeneous tumor staining in the venous phase (D, arrows).

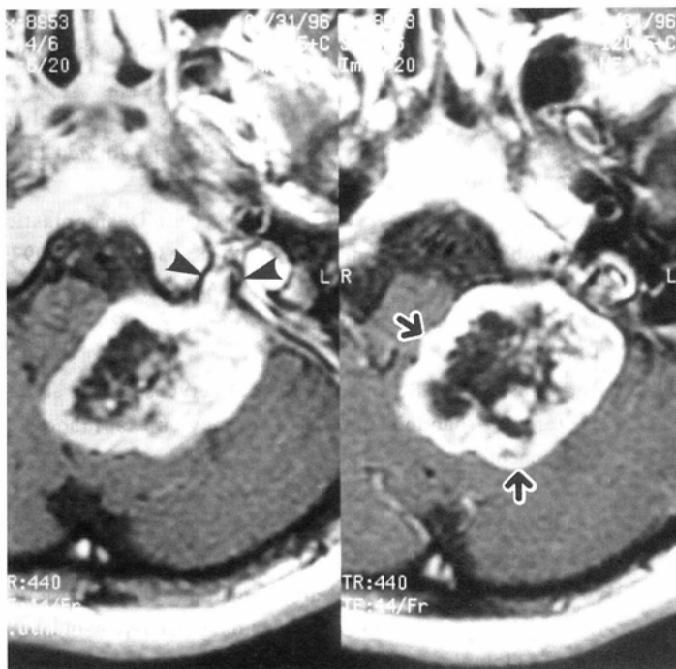


Fig. 8 Axial postcontrast T1-weighted images in a 19-year-old girl with schwannoma of the left glossopharyngeal nerve. The tumor originates from the pars nervosa (arrowheads) of the left jugular foramen and extends between the medulla and left cerebellar hemisphere (arrows).

に發育する²³⁾。Fig. 7のように髄膜腫に類似する例もある。

聴神経鞘腫, 三叉神経鞘腫以外の神経鞘腫: まれに顔面神経, 舌咽神経, 迷走神経などからも発生する。Fig. 8の症例では, 頸静脈孔のpars nervosaからの連続性が確認され, それにより舌咽神経鞘腫との術前診断が可能となり, また, 傍神経節腫などの他の頸静脈孔腫瘍との鑑別にも有用である。

おわりに

比較的まれな脳腫瘍の画像診断として, まれながらも臨床的に重要で, 放射線科医として知っておくべき腫瘍の一部について呈示し概説した。

本総説の要旨は, 2002年4月5日, 第61回日本医学放射線学会学術発表会(神戸)にて教育講演として発表したものであり, 症例の確保や病理所見についてご協力いただいた, 秋田大学脳神経外科 笹嶋寿郎先生に深く感謝致します。

文 献

- 1) Kleihues P, Burger PC, Scheithauer BW: World Health Organization. International histological classification of tumours. Histological typing of tumours of the central nervous system. 2nd ed, 1-51, 1993, Springer-Verlag, Berlin
- 2) Kepes JJ, Rubenstein LJ, Eng LF: Pleomorphic xanthoastrocytoma: a distinctive meningocerebral glioma of young subjects with relatively favorable diagnosis—a study of 12 cases. *Cancer* 44: 1839-1852, 1979
- 3) Tien RD, Cardenas CA, Rajagopalan S: Pleomorphic xanthoastrocytoma of the brain: MR findings in six patients. *AJR* 159: 1287-1290, 1992
- 4) Koeller KK, Henry JM: Superficial gliomas: Radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 21: 1533-1556, 2001
- 5) Rauschnig W: Astrocytomas and other glial neoplasms. (In) Osborn A, ed: *Diagnostic Neuroradiology* pp.570-571, 1994, St.Louis
- 6) Silverstein JE, Lenchik L, Stanciu MG, et al: MRI of intracranial subependymomas. *J Comput Assist Tomogr* 19: 264-267, 1995
- 7) Furie DM, Provenzale JM: Supratentorial ependymomas and subependymomas: CT and MR appearance. *J Comput Assist Tomogr* 19: 518-526, 1995
- 8) Lhermitte J, Duclos P: Sur un ganglioneurone diffuse du cortex cerevet. *Bull Assoc Franc Cancer* 9: 99-107, 1920
- 9) DiLorenzo N, Lunardi P, Fortuna A: Granulomolecular hypertrophy of the cerebellum (Lhermitte-Duclos disease). *J Neurosurg* 60: 644-646, 1984
- 10) Ashley DG, Zee CS, Chandrasoma PT, et al: Lhermitte-Duclos disease: CT and MR findings. *J Comput Assist Tomogr* 14: 984-987, 1990
- 11) Taratuto AL, Monges J, Lylyk P, et al: Superficial cerebral astrocytoma attached to dura: report of six cases in infants. *Cancer* 54: 2505-2512, 1984
- 12) VandenBerg SR, May EE, Rubenstein LJ, et al: Desmoplastic supratentorial neuroepithelial tumors of infancy with divergent differentiation potential (“desmoplastic infantile gangliogliomas”): report on 11 cases of a distinctive embryonal tumor with favorable prognosis. *J Neurosurg* 66: 58-71, 1987
- 13) Dumas-Duport C, Scheithauer BW, Chodkiewicz JP, et al: Dysembryoplastic neuroepithelial tumour: a surgically curable tumour of young patients with intractable partial seizures. *Neurosurgery* 23: 545-556, 1988
- 14) Koeller KK, Dillon WP: MR appearance of dysembryoplastic neuroepithelial tumor. *Arch Pathol Lab Med* 123: 247-250, 1999
- 15) Rauschnig W: Meningiomas and other nonglial neoplasms. (In) Osborn A, ed: *Diagnostic Neuroradiology*. pp.582-584, 1994, St.Louis
- 16) Tomura N, Hirano H, Watanabe O, et al: Central neurocytoma with clinically malignant behavior. *AJNR* 18:1175-1178, 1997
- 17) 柳下三郎: 神経細胞系腫瘍。Medulloblastoma-Neuroblastoma groupを中心に。病理と臨床 9: 597-603, 1991
- 18) Katsetos CD, Herman MM, Frankfurter A, et al: Cerebellar desmoplastic medulloblastomas. *Arch Pathol Lab Med* 113: 1019-1029, 1989
- 19) Levy RA, Blaivas M, Muraszko K, et al: Desmoplastic medulloblastoma: MR findings. *AJNR* 18: 1364-1366, 1997
- 20) Lefkowitz IB, Rorke LB, Packer RJ, et al: Atypical teratoid tumor of infancy: definition of an entity. *Ann Neurol* 22: 448-449, 1987
- 21) Rorke LB, Packer R, Biegel J: Central nervous system atypical teratoid/rhabdoid tumors of infancy and childhood. *J Neurooncol* 24: 21-28, 1995
- 22) Rorke LB, Packer RJ, Biegel J.: Central nervous system atypical teratoid/rhabdoid tumors of infancy and childhood: definition of an entity. *J Neurosurg* 85: 56-65, 1996
- 23) Özhan S, Tali ET, Isik S, et al: Haematoma-like primary intracranial malignant fibrous histiocytoma in a 5-year-old girl. *Neuroradiology* 41: 523-525, 1999