

# 第34回神経放射線ワークショップ

出題者 菅野重明

東京大学医学部附属病院放射線科

## CASE:30代男性 (A MAN IN HIS THIRTIES)

- CC:けいれん、右手指麻痺

(convulsion, paralysis of the right hand)

- PI:右上肢から始まる強直間代性けいれんを発症。

救急搬送され、MRIで左前頭円蓋部に脳実質外腫瘍を指摘された。

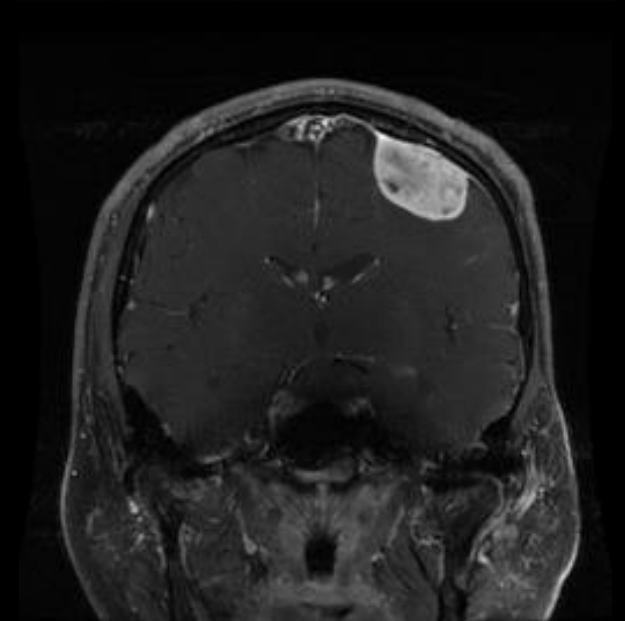
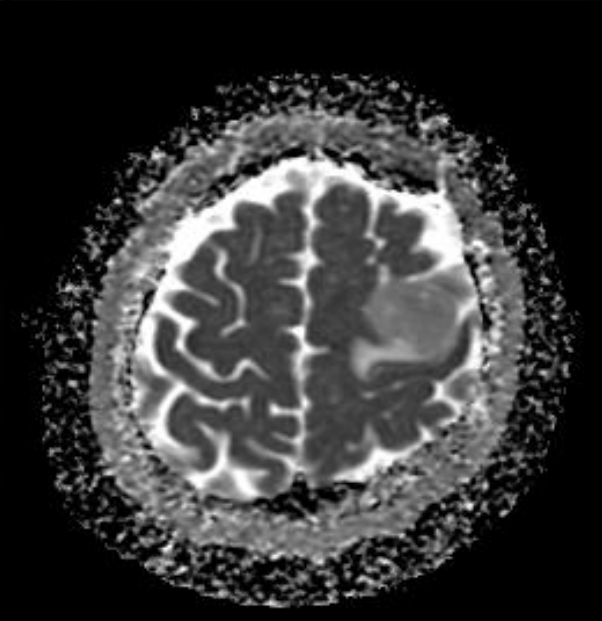
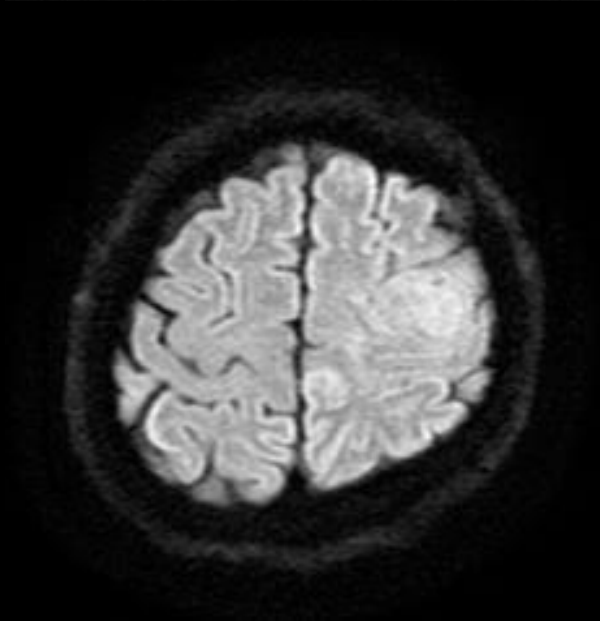
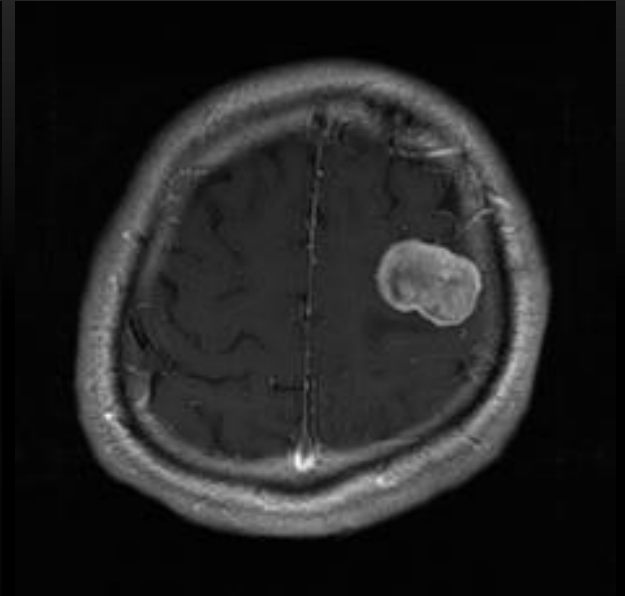
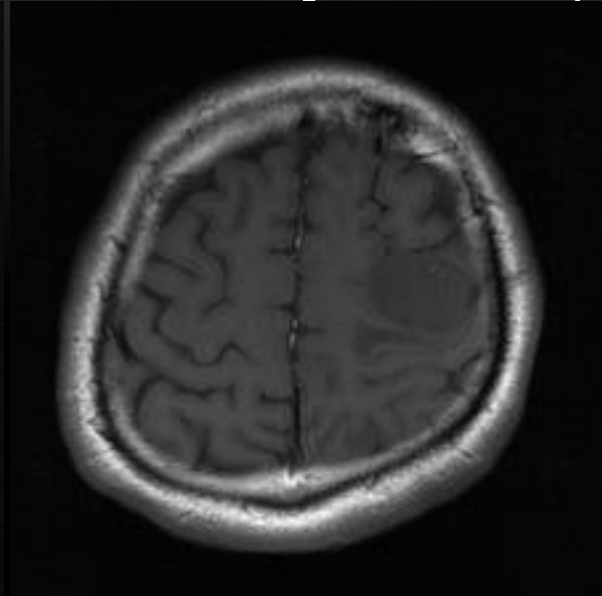
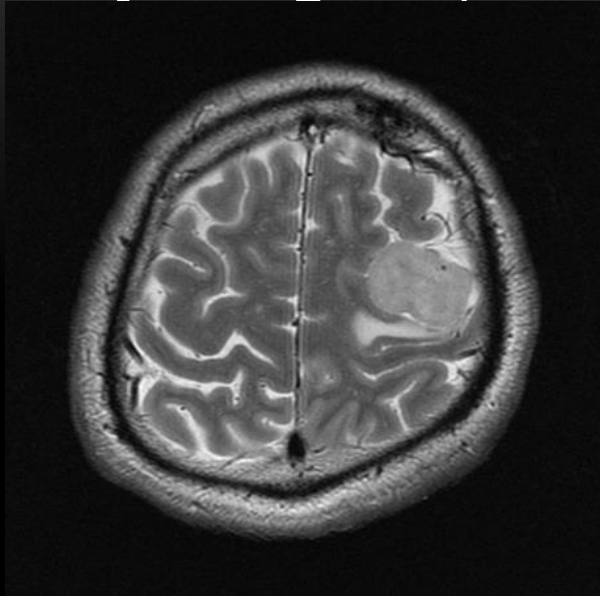
6か月前のMRIでは同腫瘍は認められなかった。

(He had developed tonic-clonic convulsions, starting from the right upper limb. He was pointed out the extra-axial tumor in the left frontal fornix in MRI. 6 month ago, that tumor wasn't pointed out.)

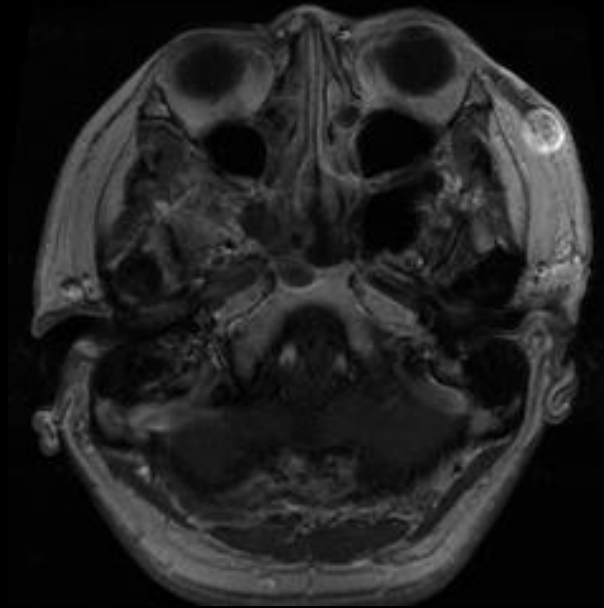
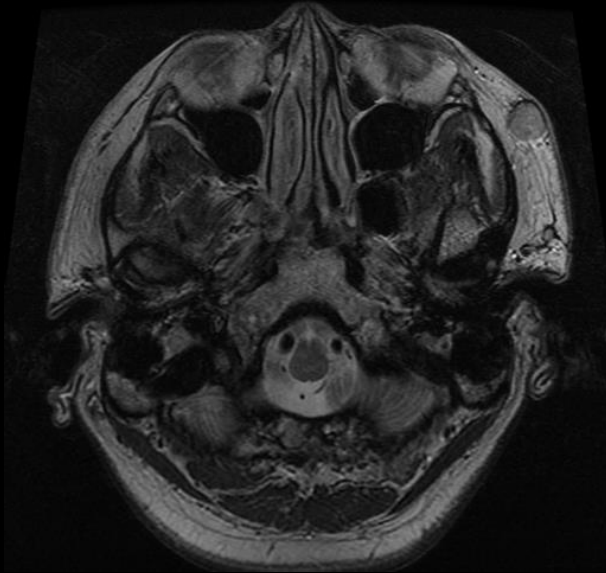
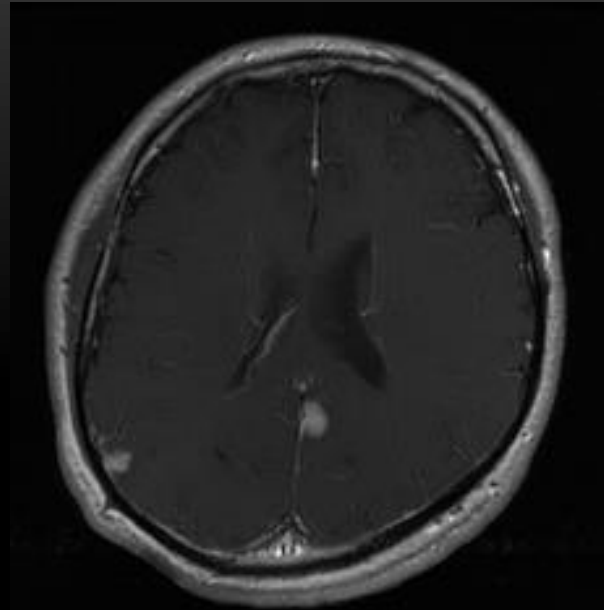
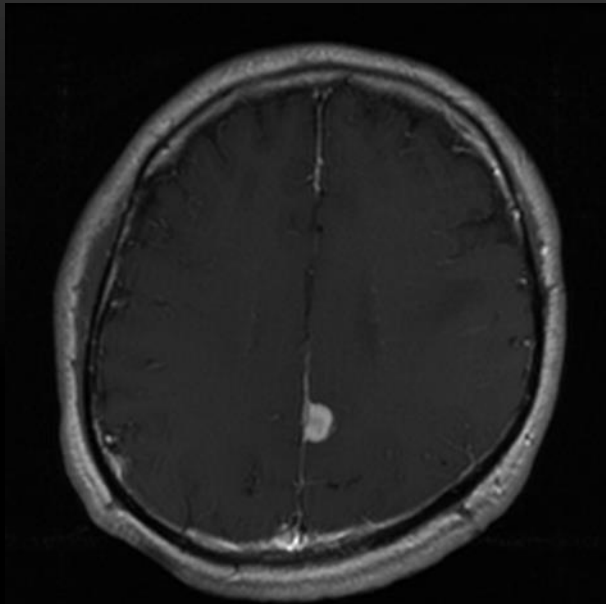
- 血液検査所見：特記なし

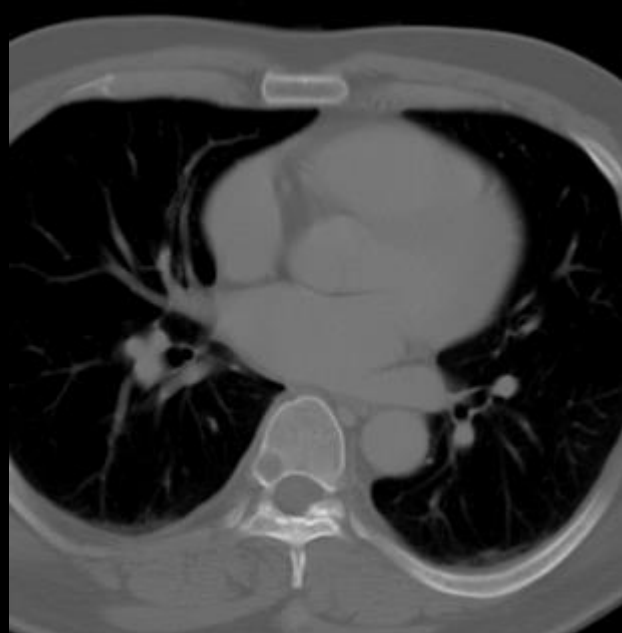
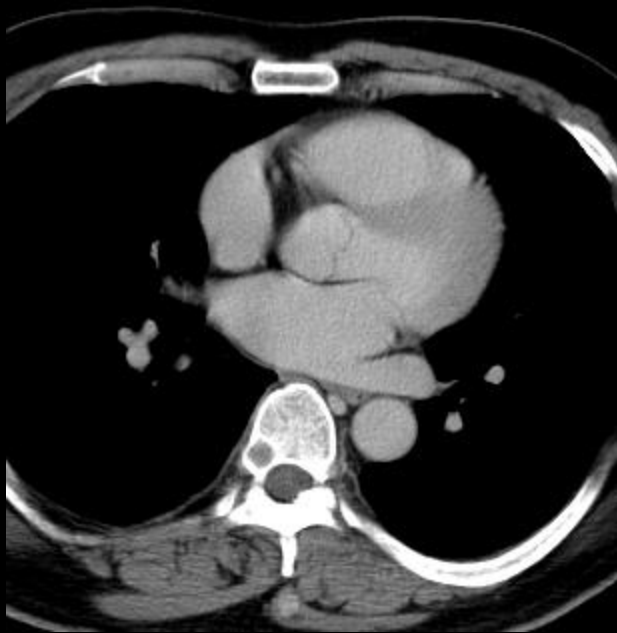
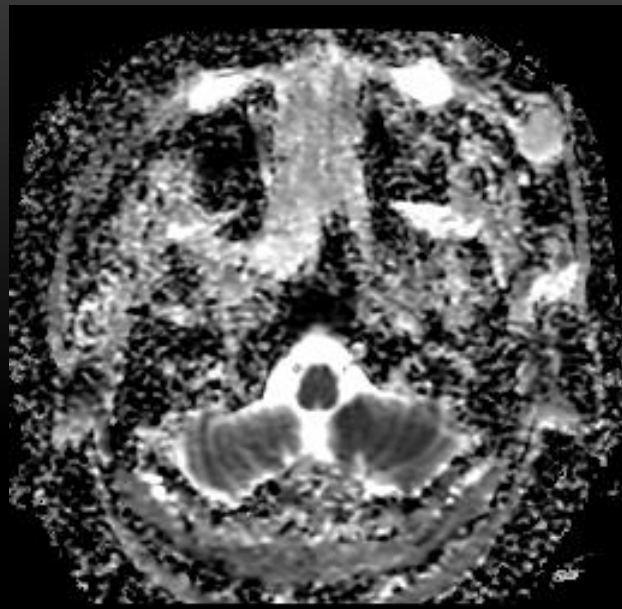
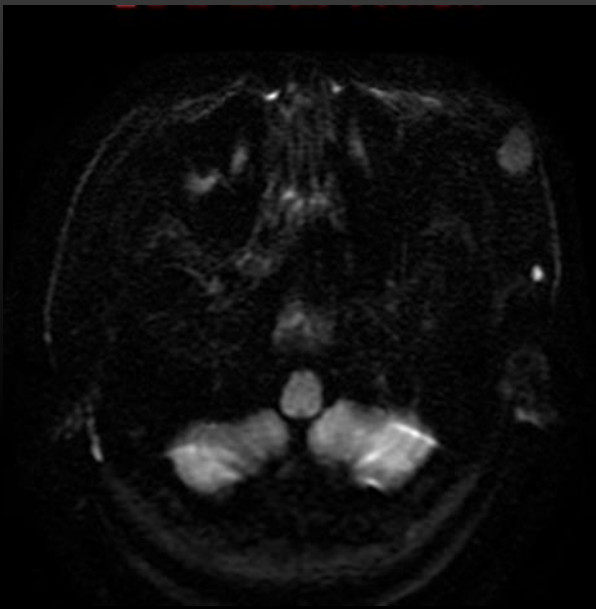
(blood chemical and hematologic values: nothing in particular.)

# Key Images (Left Convexity Lesion)

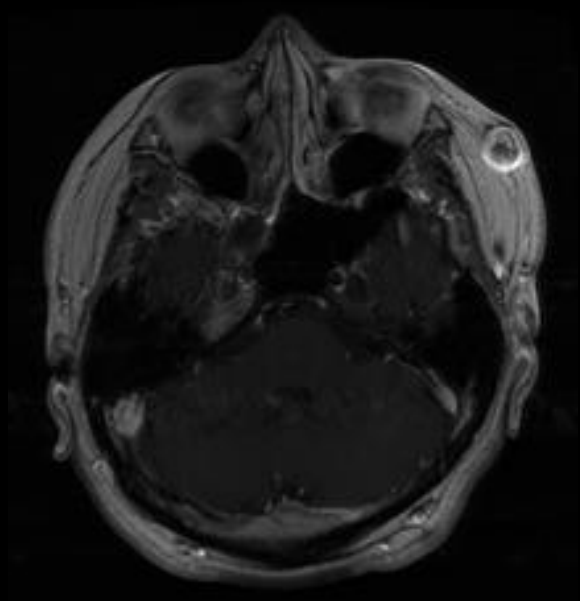
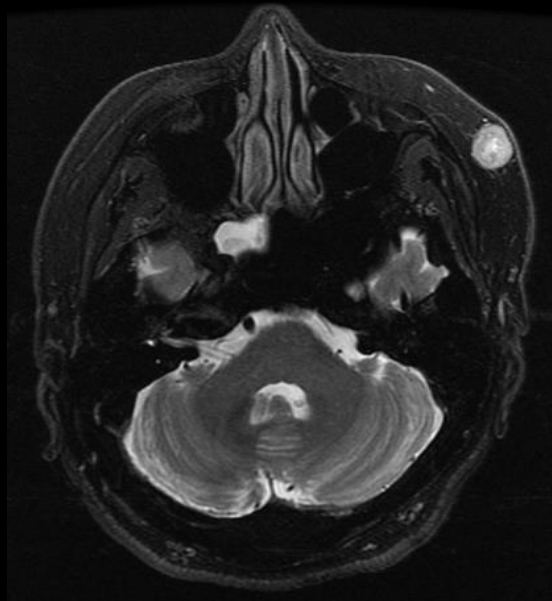
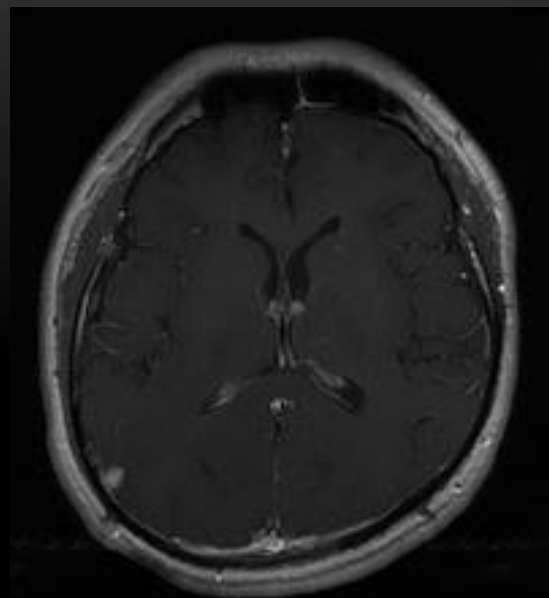
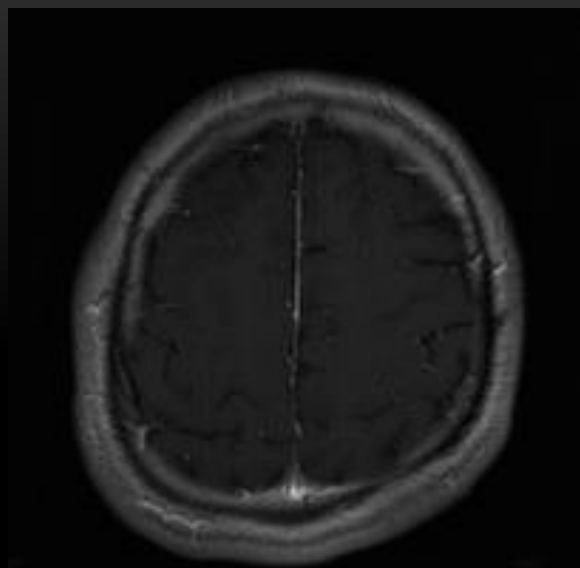
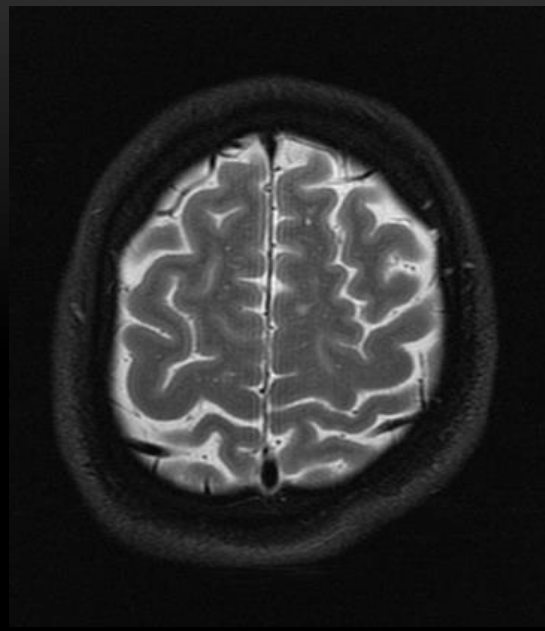


# Other lesions





6 months before



Blank

## 【既往歴（past medical history）】

- 1歳—腹部皮下腫瘍摘出、11歳—下顎部骨腫瘍摘出  
（1 years old : excision of abdominal subcutaneous tumor,  
11 years old : excision of mandibular bone tumor）  
pathology: myxoid spindle cell sarcoma
- 14歳—左前腕皮下腫瘍摘出  
（14 years old : excision of lt. forearm subcutaneous tumor）  
pathology: sarcoma, low grade malignancy
- 21歳—後頭骨腫瘍摘出  
（21 years old : excision of occipital bone tumor）  
pathology: epithelioid hemangioendothelioma
- 28歳—舌腫瘍手術  
（28 years old : excision of tongue neoplasm）  
pathology: myofibroma

※いずれも当時の病理診断 (previous pathological diagnosis)

【家族歴（family history）】

長女:多発皮下腫瘍、myofibromaの診断

(daughter : multiple subcutaneous tumor, pathology : myofibroma)

# 画像所見まとめ

- 頭蓋内病変（intracranial lesion）
  - 多発脳実質外腫瘤（multiple extra-axial lesion）
  - CT: 皮質とほぼ等吸収（isodense to cerebral cortex）
  - MRI: T2WIで高信号, 拡散制限は中程度, 強い増強効果, dural tail  
(hyperintense on T2WI and moderate diffusion restriction, strong enhancement, dural tail)
  - 約6ヶ月で急速に増大するものと、ほとんど大きさの変わらないものが混在
- 左頬部皮下腫瘤：頭蓋内病変に類似の性状
- 体部CT：溶骨性病変、軟部組織結節

# 鑑別 DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

脳実質外腫瘍であることから

- ・ SFT/hemangiopericytoma
- ・ meningioma
- ・ hematologic tumor (multiple myeloma, lymphoma, leukemia)

骨や軟部組織、硬膜に多発する病変であることから

- ・ metastasis
- ・ hematologic tumor (multiple myeloma, lymphoma, leukemia)
- ・ SFT/hemangiopericytoma
- ・ hemangiomatosis
- ・ sarcoidosis and other granulomatous disease

既往歴から

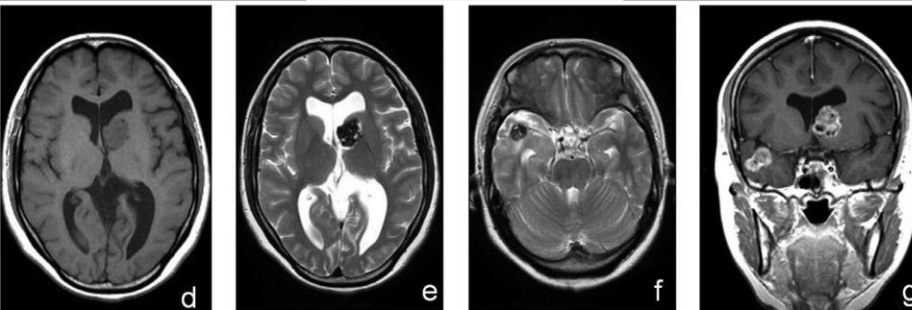
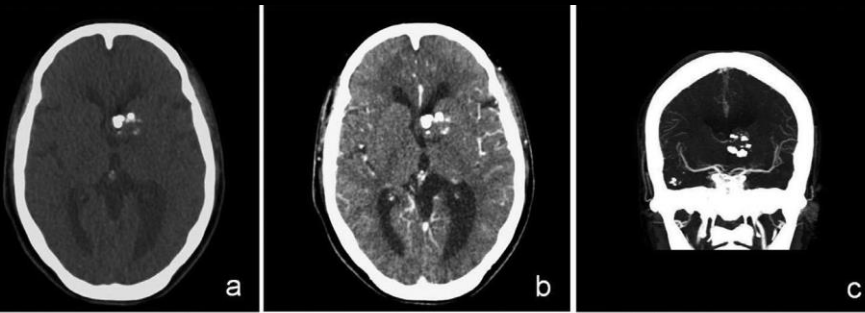
- ・ myofibroma (but no case report on meningeal myofibroma in PubMed)

平戸先生、解説をお願いします。

# myofibroma/myofibromatosis

- 単発性の場合をmyofibromaといい、多発性の場合をmyofibromatosisという。平滑筋様細胞が、壁の薄い血管の周囲で増生した良性腫瘍である。  
(solitary: myofibroma, multicentric: myofibromatosis, Benign tumor)
- 多くは生下時や20歳までに見つかる。  
(tumors in the newborn and early childhood population)
- myofibromaの約半数は、頭頸部や体幹や四肢の、皮膚および皮下組織に生じる。頭頸部では頭皮や眼窩、骨に生じることが多い。  
(myofibroma often develop in the skin and subcutaneous tissue of the limbs and trunk and head and neck. In the head and neck, orbital and scalp, the bone.)
- myofibromatosisは、軟部組織と、肺や心臓や消化管や肝臓や腎臓や膵臓などの内臓にも生じる。本症例は内臓所見は認められなかった。  
(myofibromatosis also develop in internal organs such as the pancreas and the liver and kidneys and gastrointestinal tract and the lungs and heart.)
- 若年の急速増大する腫瘍の場合、念頭に挙げる必要があるが、成人でも稀に増大することが報告されている。

- CT (soft tissue mass) :  
isodense, contrast enhanced, calcification,
- CT (bone lesion) : lytic bone lesion
- MRI : T1 isointense,  
T2 (slightly) hypointense,  
contrast enhancement,



Imaging findings in seven cases of congenital infantile myofibromatosis with cerebral, spinal, or head and neck involvement  
Neuroradiology (2012) 54:1389–1398

Intraparenchymal myofibromatosis of the brain in an adult

Neuropathology 2010; 30, 288–293