

学位論文要約
Extended Summary in Lieu of the Full Text of a Doctoral Thesis

氏名： 中村文彦
Full Name

学位論文題目： CT and MRI Findings of Focal Splenic Lesions and Ascites in
Thesis Title Generalized Lymphatic Anomaly, Kaposiform Lymphangiomatosis, and Gorham-Stout Disease

学位論文要約：
Summary of Thesis

【要旨】

Generalized Lymphatic Anomaly (GLA), Kaposiform Lymphangiomatosis (KLA), Gorham-Stout Disease (GSD) はいずれも先天性リンパ管腫症の亜型であるが、疾患毎に合併症や予後が異なるため、早期治療介入や予後改善の観点からできるだけ早い段階で鑑別することが望ましい。

放射線画像検査を用いて先天性リンパ管腫症の亜型を鑑別した文献を検索したところ、骨病変や胸水について検討した文献は散見されたが、腹水について検討した文献は少なかった。また、先天性リンパ管腫症の限局性脾病変の有無について記載した文献は存在するが、限局性脾病変の数やサイズなどについて詳細に検討された文献はなかった。

本研究では、限局性脾病変と腹水が先天性リンパ管腫症の亜型 (GLA, KLA, GSD) を鑑別する上で有用な所見であるかどうかを検討した。

【対象と方法】

対象患者は2004年から2020年の間に岐阜大学医学部附属病院を受診した先天性リンパ管腫症の23例 (GLA 10例、KLA 5例、GSD 8例) であり、全症例が病理学的にリンパ管腫症と診断されていた。

全症例に腹部CTまたは腹部MRIが施行されており、8例はCTとMRIの両方、14例はCTのみ、1例はMRIのみが施行されていた。腹部CT、腹部MRIの画像を後方視的に検討し、限局性脾病変と腹水の有無を評価した。限局性脾病変が存在する場合は、その数、サイズ、形態、辺縁、内部性状も評価した。3群間 (GLA, KLA, GSD) でこれらの所見に統計学的有意差があるかどうかを検討した。

【結果】

限局性脾病変はGLAの5例 (50%)、KLAの3例 (60%)、GSDの1例 (13%) に認めたが、3群間で限局性脾病変の頻度に統計学的有意差は認めなかった ($P = 0.190$)。

限局性脾病変の数はGLAが平均69個、KLAが平均12個、GSDが20個であった。また、GLA (平均8mm) の限局性脾病変はKLA (平均3mm)、GSD (平均3mm) の限局性脾病変より有意にサイズが大きかった ($P = 0.000$)。また、30個以上の限局性脾病変を有する症例はGLAの2症例のみ、10mm以上の限局性脾病変を有する症例はGLAの4症例のみに認めた。多くの限局性脾病変は、球形または楕円形、境界明瞭な辺縁、CTで低吸収、T1強調像で低信号、T2強調像で高信号を示し、内部に造影増強効果を認めなかった。

腹水はKLAの4例 (80%)、GLAの1例 (10%) に認めたが、GSDには認めなかった。GLAとGSDの2群間で腹水の頻度に統計学的有意差を認めた ($P = 0.021$)。

いずれの症例においても肝、膵、腎には病変を認めなかった。

【考察】

限局性脾病変の頻度は、GLA と KLA が GSD より高い傾向にあった。過去の文献でも同様の傾向を示していた。GLA と KLA は全身の骨軟部組織や臓器に多発病変を形成することが多いため、骨病変が主体の GSD より限局性脾病変の頻度が高かったと考えられた。

GLA の限局性脾病変は、KLA と GSD の限局性脾病変より数が多く、サイズが大きい傾向にあった。さらに、30 個以上または 10mm 以上の限局性脾病変を有する症例は GLA のみに認めた。この知見は過去の文献で報告されておらず、限局性脾病変の数・サイズは GLA を診断する補助的な所見となる可能性が示唆された。

先天性リンパ管腫症の限局性脾病変は、基本的には嚢胞性病変であり、多くの病変が CT で低吸収、T1 強調像で低信号、T2 強調像で脳脊髄液と同程度の高信号を示し、内部に造影増強効果を認めなかった。T1 強調像で高信号を示した限局性脾病変は、GLA の 2 例に認められた。

先天性リンパ管腫症の限局性脾病変の鑑別疾患として、嚢胞状の多発脾病変を生じる微小膿瘍が重要である。微小膿瘍は HIV 感染などの免疫機能低下に関連するため、臨床背景が重要となる。

腹水の頻度は、KLA が GSD より有意に高かった。KLA は腹水と同様に胸水を伴うことが多く、KLA が GLA や GSD より予後が悪い原因と考えられている。KLA に腹水が貯留する機序は不明であるが、リンパ管の奇形または腹膜病変によってリンパ液が漏出する可能性がある。

【結論】

先天性リンパ管腫症において、限局性脾病変を有する頻度は GLA、KLA が GSD より高かった。また、先天性リンパ管腫症の限局性脾病変は小結節が多発する傾向にあったが、GLA のみに 30 個を超える多数の病変や 10mm を超える大きな病変を認めた。腹水の頻度は KLA が GSD より有意に高かった。これらの画像所見は GLA、KLA、GSD を鑑別する際に役立つ可能性がある。