



東京慈恵会医科大学放射線医学講座 症例提示

肝MCNの1例と鑑別疾患

2021/01/05

S.Y.

30代 女性

現病歴：健診で肝腫瘍を認めた

既往歴・家族歴：特記事項なし

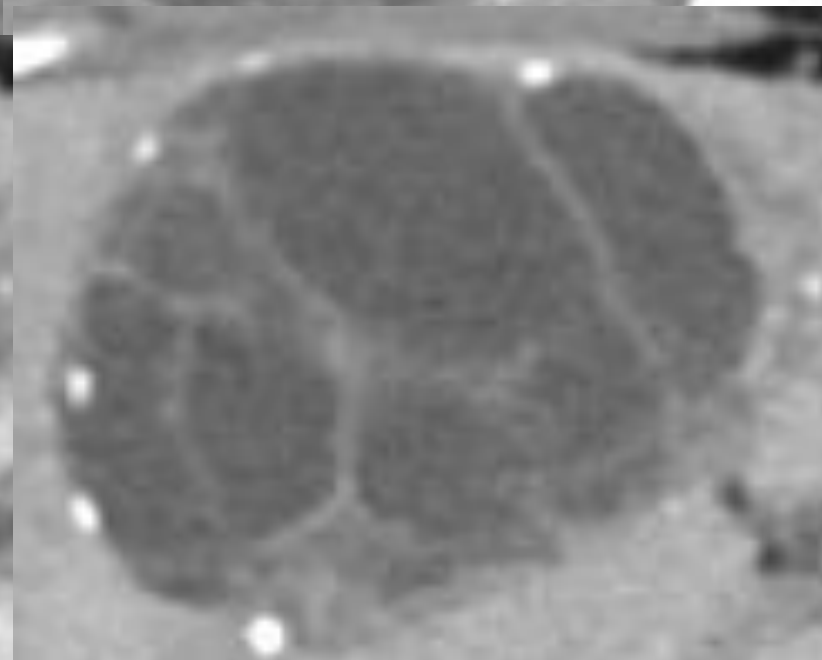
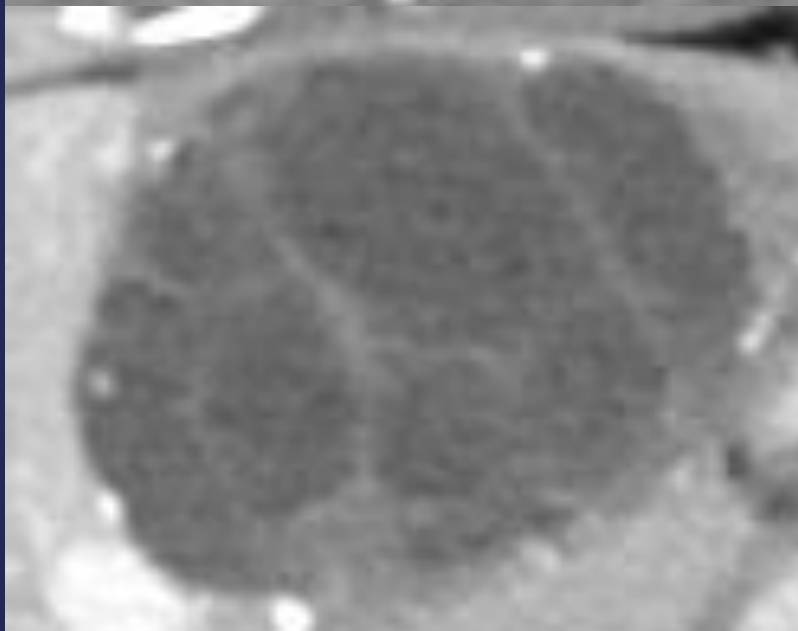
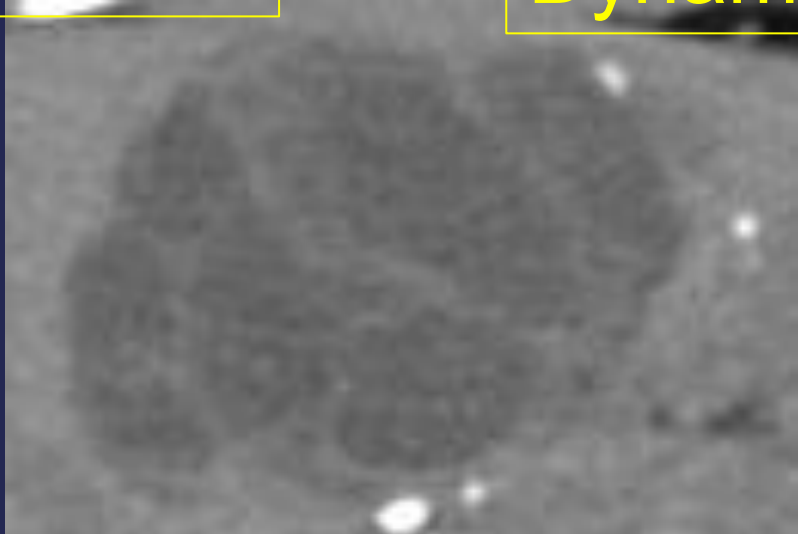


Pre-contrast
CT

Pre-contrast

Dynamic CT

Arterial phase



Portal phase

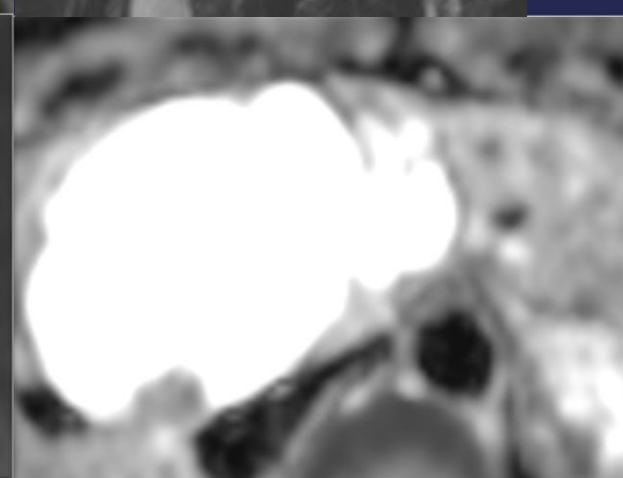
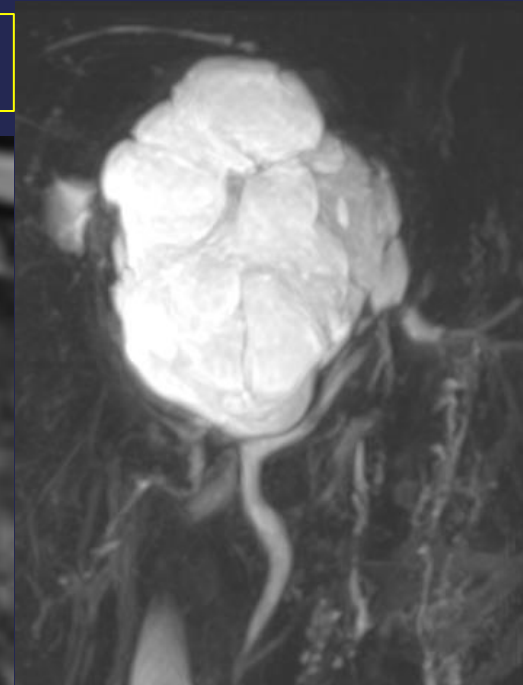
Equilibrium phase

MRI

MRCP

**T1WI
axial**

**T2WI
axial**



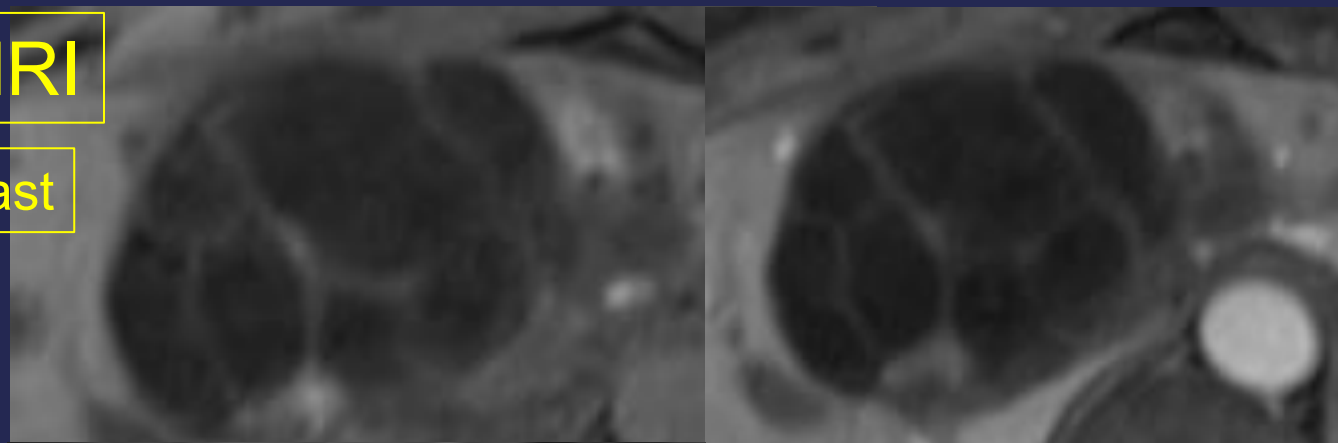
**HASTE
coronal**

DWI

ADC map

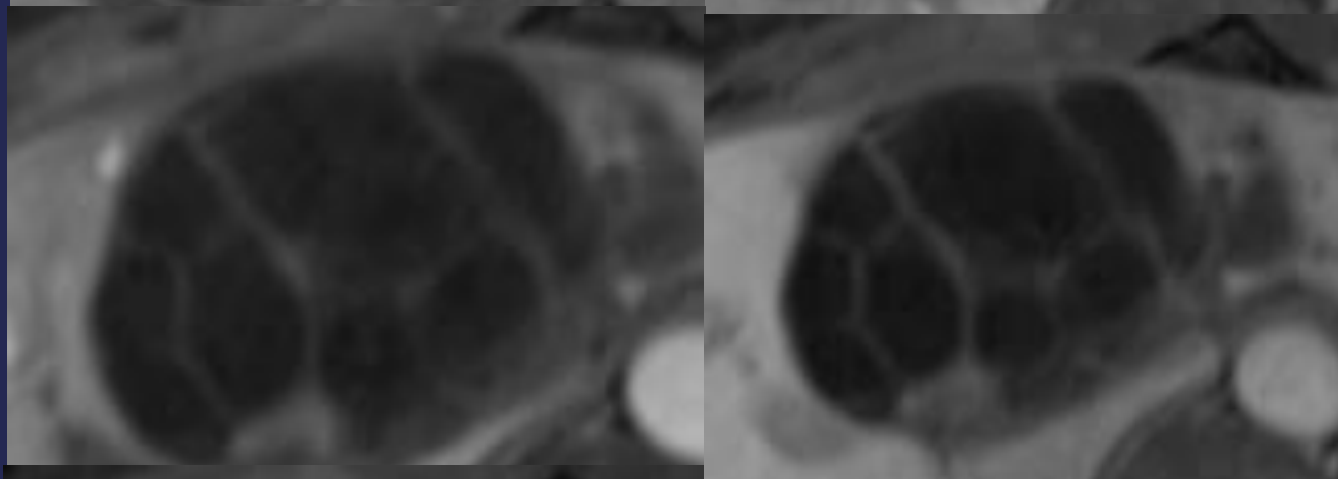
EOB-MRI

Pre-contrast



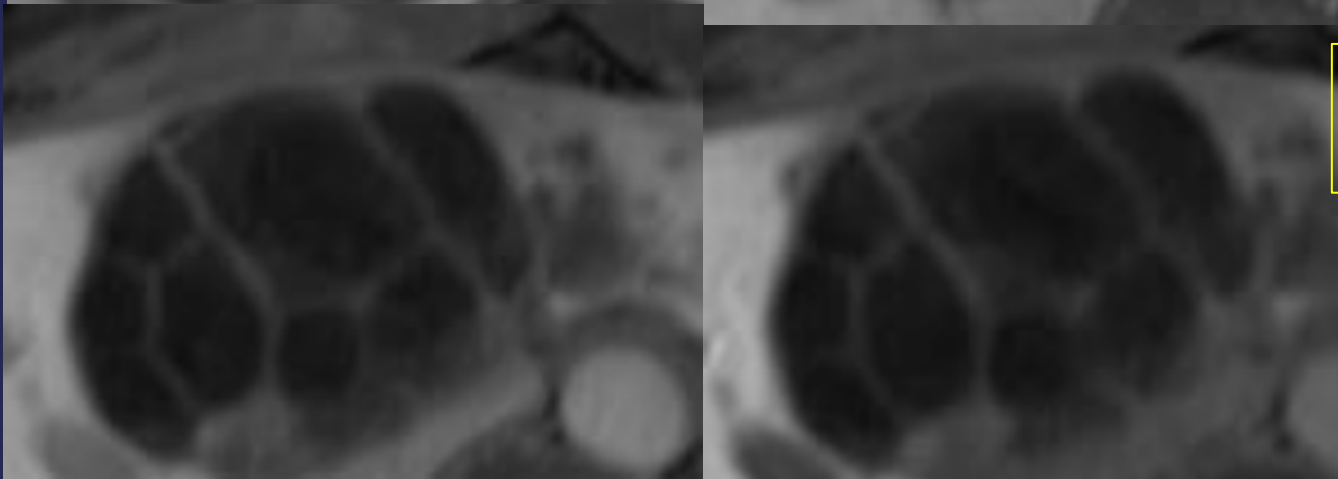
**Arterial
phase**

**Portal
phase**



**Late
Phase
(2min)**

**Late
Phase
(3min)**



**Hepatocyte
phase**

CT/MRI 所見のまとめ

CT

- 肝S4の多房性嚢胞性腫瘤
- 隔壁に遷延性造影効果
- 嚢胞内軟部濃度の造影効果(-)
- 被膜に粗大な石灰化を有する
- 転移(-) (非表示)

MRI

- CT同様の増強パターン
- 嚢胞内成分は水信号、一部出血や高タンパク成分
- 明らかな充実成分を認めない

経過

鑑別：

粘液性嚢胞性腫瘍(MCN; Mucinous cystic neoplasm)

出血性嚢胞(complicated cyst)

胆管内乳頭状腫瘍(IPNB; Intraductal papillary neoplasm of the bile duct)

Multi-cystic biliary hamartoma

Echinococcal cyst

肝切除が施行された

切除検体



CTにて軟部濃度を示していた部位に相当して、凝血塊を認める

HE染色・特殊免疫染色 所見のまとめ

嚢胞上皮腔は粘液を含む円柱状細胞、嚢胞壁は硝子化した膠原線維性、核異型(-)、壁内にperibiliary gland

腫瘍上皮細胞にCK7(+).CK19(+).CA19-9(+).CA125(-).CEA(-) .

腫瘍間質細胞にER(-).PgR(+).CD117(-).Vimentin(-). α -inhibin(-).

Desmin(-). α SMA(+).

**MCN(Mucinous cystic neoplasm
with low-grade dysplasia)**

MCN

WHO classification 5th (2019)

Cystic hepatic neoplasm with **ovarian type stroma** and **mucinous epithelium** that does **not communicate with bile ducts**

- ・ 2010年のWHO分類4thでIPNBと正式に分離された
- ・ 4thから5thにかけて、MCNはpremalignant lesionsから Benign biliary tumors and precursorsに変更された
- ・ low/intermediate-grade dysplasia, high-grade dysplasia, associated invasive carcinomaと腫瘍の異型度により分類

MCNの病理所見

- 確定診断には切除検体の**卵巣様間質**の存在の証明が必要
- 粘液産生する胆管由来の円柱上皮、紡錘形細胞の密な増生からなる卵巣様間質(vimentin, α -smooth muscle actinなどの間葉系マーカー陽性)、**PgR**や**ER**の陽性

MCN

- ・ 稀(1/20,000~100,000人)
- ・ ほとんどが女性(85~100%)、平均年齢51才
- ・ 腫瘍が大きい場合は上腹部痛や腹部膨満などの圧迫症状を示すが、無症状で偶然発見されることもある
- ・ 派生部位は肝左葉、特にS4発生の報告が多い
- ・ 良性が90%、malignant potential あり、基本的に外科切除
- ・ 外科的に完全切除されれば再発は少ない
- ・ 腹膜播種のリスクあり、開窓術やドレナージは避けるべき

肝胆膵のCT/MRI

肝の画像診断 第2版 画像の成り立ちと病理・病態

WHO classification 5th

MCNの画像所見

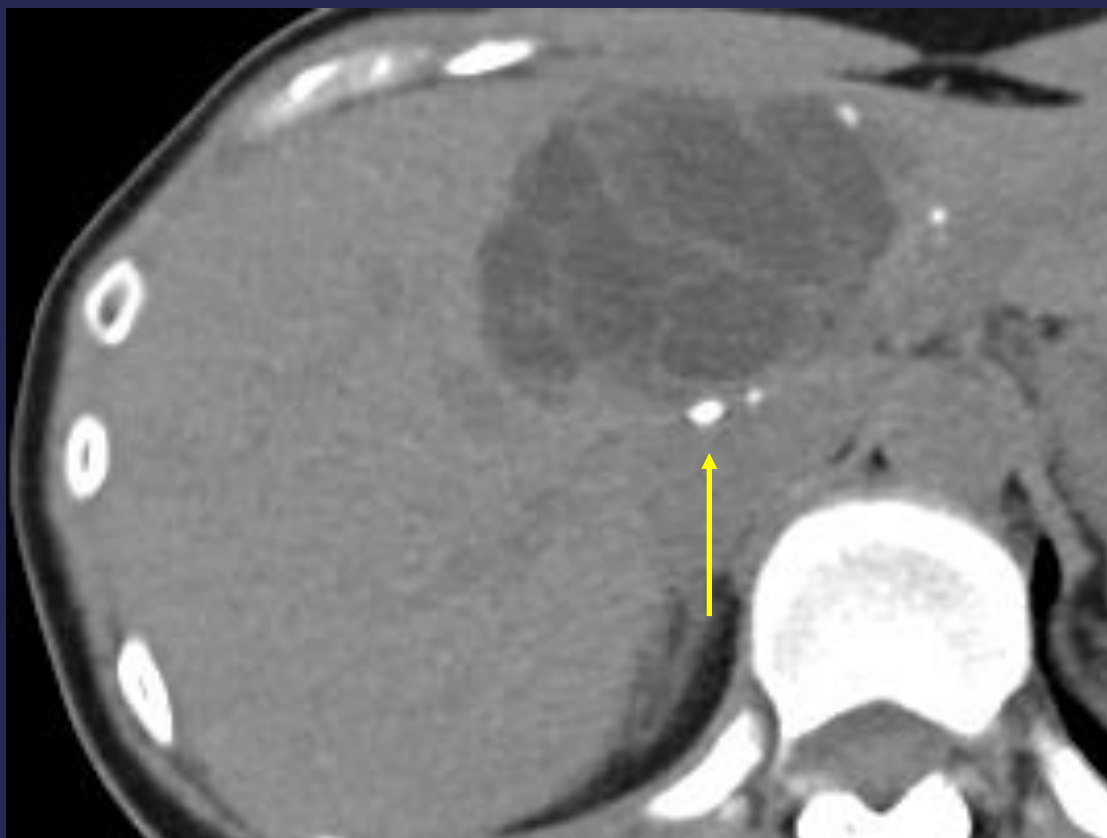
- ✓ 単房性～多房性の多様な嚢胞性腫瘍
- ✓ 嚢胞内嚢胞構造(cyst in cyst)が特徴的
- ✓ 隔壁は厚く、遷延性造影効果を伴う

MCNの画像所見

- ✓ 嚢胞内の各房で異なる内容液性状(stained glass appearance, mosaic pattern)
- ✓ 胆管との交通が見られない

MCNの画像所見

✓ 壁や隔壁の石灰化がしばしば見られる



MCNの画像所見

- ・ 画像では良悪性の鑑別は困難な場合もある
 - ✓ 悪性例では壁や隔壁の不整な肥厚や乳頭状の充実成分（+）
 - ✓ 壁在腫瘍が明瞭であれば腺癌の可能性が高くなる

Complicated cyst

- 出血性嚢胞における器質化血腫は時に脈管新生を伴うので、mural nodule様に見え、MCNと鑑別を要する
 - ✓ cystは多房性を呈することもあるが隔壁が薄い
 - ✓ MCNでは多くが単発
 - ✓ 鑑別が難しい場合は経過観察 (MCNの場合は緩徐に増大)

IPNB

(Intraductal papillary neoplasm of the bile duct)

- 粘液産生の有無、腫瘍発生部位によって多彩な肉眼形態
- 圧排による上位胆管拡張、粘液産生による下位胆管拡張を伴うことがある
- 多房性の形態を取るときは、時にMCNとの鑑別が困難
 - ✓ 腫瘍と胆管との連続性
 - ✓ 下位胆管の拡張
 - ✓ ポリープ状の充実性腫瘍
 - ✓ 画像上、厳密にMCNと分離することは困難
 - ✓ MCNと比較して5年生存率が低い



Multi-cystic biliary hamartoma

- 良性の稀な過誤腫性病変
 - ✓ 蜂巣状の形態
 - ✓ 肝被膜周囲の肝鎌状靭帯付着部近傍に好発
 - ✓ EOB-MRIで取り残された正常肝細胞
- MCNと鑑別され、切除される場合が多いが、発生部位やEOB-MRI所見から本疾患を疑うことで経過観察可能

Echinococcal cyst

- 北海道などの高緯度地域
- 血清検査で診断
- 多房性嚢胞腫瘍、石灰化

結語

- 肝嚢胞性病変の一種であるMCNを経験した
- MCNの定義や画像/病理所見について知見を深めることで、悪性化のリスクのあるMCNとその他の良悪性腫瘍との鑑別に有用であった