Alveolar soft part sarcoma の 1 例

熊本大学整形外科

原 田 正 孝・北 川 敏 夫
 国 崎 正 二・田 村 和 弘
 森 沢 佳 三・水 田 博 志
 可 徳 三 博

A Case of Alveolar Soft Part Sarcoma

by

M. Harada, T. Kitagawa, M. Kunisaki, K. Tamura,
 K. Morisawa, H. Mizuta and M. Katoku

Department of Orthopedic Surgery, Kumamoto
 University Medical School

An alveolar soft part sarcoma is one of the rare malignant neoplasms. A 14 year-old female who had a tumor of her right thigh was admitted to our clinic. Histological examination of the tumor obtained by needle biopsy revealed an alveolar soft part sarcoma. Wide local excision was performed and the anti-cancer agents such as VCR, ADM, ACD and EX were administered. Though she is disease free now, careful observation will be necessary for long periods, since metastases occurred long time later after excision has been reported.

Alveolar soft part sarcoma は1952年 Christopherson が四肢に好発する組織発生不明な軟部腫瘍に対し名づけた病名であるが、本邦報告例は74例と比較的稀な腫瘍である。われわれは14才女性で右大腿に生じた本症の1例を経験したので多少の文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者：14才，女性，中学生

主訴：右大腿部腫瘍

既往歴および家族歴：特記すべきことなし

現病歴：昭和56年7月初め誘因なく右大腿近位前方に鶏卵大の腫瘍に気づき近医を受診した。摘出目的で切開を受けたところ非常に出血が強く、悪性腫瘍が疑われたためそのまま創を閉じて当科に紹介されて来た。

入院時所見：体格中等度，栄養良好，胸部内臓諸臓器にとくに異常を認めない。右大腿部は約5cmの手術創があり，そこを中心に境界明瞭な腫瘍を触れた。

一般検査所見：赤血球 439×10^4 白血球 5,600 血色素 13.1 g/dl 血小板 $27.3 \times 10^4/\text{mm}^3$ 血清蛋白 7.4 g/dl 赤沈 1時間値 28 mm 2時間値 70 mm 尿検査正常 その他生化学的検査で異常を認めず，出血傾向もなかった。

血管造影所見：深部大腿動脈の枝より栄養された非常に血管に富む腫瘍陰影を呈した(図1)。

CT所見：腫瘍は充実性で，density は筋組織とほとんど変らなかった。また縫工筋と密接な関係を呈し，恰かも縫工筋が膨大している様にみえた。

^{67}Ga シンチ所見：腫瘍部に一致して取り込みが認められたが，肺野その他には集積はなかった。

手術所見：針生検の結果 alveolar soft part sarcoma が疑われたため，前医での切開創を含め腫瘍と縫工筋とを一塊として広く摘出を行った。手術の操作の間肉眼的に腫瘍を露出することはなかった。

病理組織学所見：腫瘍は筋肉と密に接しており，弾性軟で，断面は暗赤色を呈し薄い被膜をもっていた。組織像は繊細な基質が腫瘍細胞を大小種々の蜂巢に隔

ており、個々の腫瘍細胞はやや大型で楕円形のものが多い(図2)。細胞の胞体内にはPAS染色で陽性に染まる顆粒を認めるが、diastase 消化試験で大部分消化されずに残存した(図3)。電顕像では格子様結晶構造を呈する特殊顆粒も確認された(図4)。

術後経過：手術後1週めより Adriamycin Vincristin, Actinomycin D, Endoxan の化学療法を Rosen⁵⁾ らの方法に準じて続けているが、術後8カ

月の現在局所再発や肺転移もなく、目立った筋力低下もなく経過順調である。

図 1

図 2

PAS×200

After digestion×200

図 3

A×10,000

B×80,000

図 4

考 案

Alveolar soft part sarcoma は1952年 Christopherson らによって はじめて1つの特徴的な疾患として分類された腫瘍である。四肢の1つに好発する軟部の無痛性の腫瘤で比較的緩慢に発育し、体の右側上下肢の方が左側に比べて有意に発生率が高い事が報告されている。性差は Christopherson らは女性に好発すると報告しているが、本邦報告例を集積すると男女比はほぼ同数であった。

血管造影所見は動脈相早期より腫瘍像が出現し静脈相晩期まで残存することが特徴的と云われている。本症例も極めて豊富な新生血管と腫瘍像がみられた。

組織所見は大きい腫瘍細胞群が繊細な血管内皮細胞からなる間質に縁どられて著明な蜂巢状を示す。腫瘍細胞は腺管様構造を示し、胞体内にはエオジン好性の微細顆粒を含む。この顆粒は PAS 染色で陽性に染まるが、diastase 消化試験では大部分消化されない。

電顕所見では Shipkey⁶⁾ らの指摘した特徴的な結晶様構造がみられる。即ち明瞭な縞模様を呈し、縞の周期は $100 \text{ \AA}$ で、格子の交叉角は約 75° であった。

鑑別すべき疾患として non-chromaffin paraganglioma, clear cell sarcoma, 横紋筋肉腫の alveolar type, 腎癌および肝癌の転移、血管外皮腫などがあげられる。

治療法および予後、予後は比較的良いとされ、Lieberman³⁾ らの53例の分析によると46例の2年生存率は82.5%, 5年生存率は59%, 10年生存率は47.1%である。しかし本邦の石倉²⁾ の報告では44例中1年以上が75%, 2年以上が52%, 3年以上が36%, 5年以上の生存は27%にしかみられず、本邦の方が予後不良である。また転移率も高く70%近くみられており部位も肺、骨、脳、諸臓器の順で生じてい

る。単純摘出後比較的時間を経ってから転移をおこす場合も多く、初回より根治的手術法を選択することが望まれる。

われわれは軟部腫瘍の場合血管造影でその悪性度および大きさを評価し、CTスキャンで周囲組織との位置関係および大きさを判断し、針生検で組織像を確認する。悪性で摘出可能な場合、腫瘍塊を露出しない様に生検部皮フを含めて広範囲に切除を行っている。術後は Rosen⁵⁾ の方法に準じて化学療法を行っている。

ま と め

14才女性の右大腿に生じた Alveolar soft part sarcoma の1例を報告した。本部では70数例の報告をみるのみで比較的稀な悪性腫瘍である。本腫瘍の診断は特徴ある臨床像、組織像から容易であるが、本症の発生病理についてはなお定説が得られていない。

文 献

- 1) Fisher, E. R., et al.: Am. J. Pathol. 32: 721-736, 1956.
- 2) 石倉 彰ほか: 癌の臨床. 25: 693-696, 1979.
- 3) Lieberman, P. H.: J. A. M. A. 198: 1047-1051, 1966.
- 4) 大野藤吾ほか: 整形外科. 28: 379-384, 1977.
- 5) Rosen, G.: Cancer 33: 384-393, 1974.
- 6) Shipkey, F. H., et al.: Cancer 17: 821-830, 1964.
- 7) 竹嶋康弘: 臨整外7: 425-437, 1972.
- 8) Welsh, R. A., et al.: Cancer 29: 191-204, 1972.

追 加 鳥取大学整形外科 前山 巖

この Tumor は予後が悪いので十分な follow が必要と考えます。