遺伝性多発性外骨腫より二次性に 発生した軟骨肉腫の一例

熊本大学医学部整形外科（主任：北川敏夫教授）

久保田 健 治・森 修

本 田 五 男・原 田 正 孝

熊本赤十字病院整形外科

松 永 保 英

Secondary Chondrosarcoma Derived from Hereditary Multiple Exostosis. A Case Report

by

Kenji Kubota, Osamu Mori, Itsuo Honda and Masataka Harada

Department of Orthopaedic Surgery, Kumamoto
University Medical School, Kumamoto

Yasuhide Matsunaga

Department of Orthopaedic Surgery, Kumamoto
Redcross Hospital, Kumamoto

A 46-year-old man who had been diagnosed as hereditary multiple exostosis was admitted for treatment of large tumor of the left gluteal region.

X-ray revealed characteristic findings of chondrosarcoma and embolization of the superior gluteal artery was carried out before the operation. Extra-pelvic tumor was excised completely but intra-pelvic tumor was partially resected. Microscopic pathological diagnosis was well differentiated chondrosarcoma.

はじめに

軟骨肉腫はさほど稀な腫瘍ではないが、遺伝性多発性外骨腫より二次性に発生したのとなると、その報告例は少ない。今回、我々は46才の男子の骨盤に巨大なその一例を経験したので、若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

46才 男子

主訴：左殿部の腫瘍，左殿部から左下腿にかけての疼痛及びシビレ感。

既往歴：昭和45年，某医にて，多発性外骨腫の診断のもとに，左大腿骨遠位端部，右脛骨近位端部，両脛骨遠位端部の腫瘍切除術を受けている。

図1 家族歴：3親等以内の親族7名に多発性外骨腫の発生をみている。

家族歴：（図1）のごとく，患者本人も含め，3親等以内の親族7名に多発性外骨腫の発生をみている。

現病歴：昭和55年5月頃，左殿部の腫瘍に気付いたが，疼痛はなく，放置していた。同年10月頃より，同部の疼痛が出現し，左下腿外側部にかけての放散痛も自覚した。その後，腫瘍は増大傾向にあり，左前足部

のシビレ感も出現する様になった。疼痛は、とくに夜間仰臥位での就寝中に強かった。

また、昭和57年5月頃、同様の腫瘤が左下腹部にも存在することに気付き、これも以後増大傾向にあった。

昭和58年5月、上記症状のため近医を受診し、当科を紹介され、5月30日、手術目的にて当科に入院した。

入院時所見：全身状態にはとくに異常は認めなかった。左殿部には、 7×20 cm と 12×8 cm の2個の腫瘤を認め、互いに癒合していた。硬度は弾性軟、表面は平滑、辺縁不明瞭で、可動性はなかった。軽度の局所熱感も認められた。また、左上前腸骨棘内側の左下腹部にも、 8×10 cm の同様の腫瘤を触知した。

下肢の神経学的検査では、深部腱反射には異常は認

められなかったが、知覚検査で左足背部の軽度の知覚鈍麻、筋力検査で、左股関節の伸展及び外転筋力の低下、左足関節背屈筋力の低下が認められた。

図2 単純X線：左腸骨部に異常陰影を認める。

図4 血管造影：上殿動脈分枝の圧排伸展が著明である。

図3 単純X線：多発性外骨腫及びその切除端を認める。

一般検査成績：ヘモグラムに異常は認めず、また、血沈 1 時間値 3 mm, 2 時間値 5 mm, CRP (－) であった。血液生化学では、血清総タンパク 6.3 g/dl, アルブミン 3.7 g/dl の低下、血清鉄 195 µg/dl, ALP 117 u/dl, γ-GTP 76 u/dl の上昇が認められた。ALP isozyme は、2 分画 50%, 3 分画 46% であった。

X 線所見：(図 2) 左腸骨部の骨皮質外に不規則な雲絮状石灰化像が認められ、外骨腫の名残りは認められなかったが、両膝、両足関節部 (図 3) には、多発性の外骨腫及びその切除端が認められた。

血管造影所見：(図 4) 上殿動脈分枝の圧排伸張が著明であり、一部 hypervascular な部分もあるが、不規則な石灰化を示す部分は、むしろ hypovascular であった。

CT 所見：(図 5) 左殿部に腫瘤が存在し、内部に不規則な石灰化像が認められた。また、骨盤腔内にも巨大な腫瘤が存在していた。

手術所見：手術に先立ち 5 日前に、左上殿動脈の embolization を施行した。

左殿部腫瘍は小児頭大で、被膜に包まれ、被膜を破ると白いクリーム状であった。その遠位部にも 3 個の手拳大の同様の腫瘍が存在し、これらを全摘した。腸骨内面にも同様の腫瘍が存在したが、これは鋭匙にて可能な限り搔爬した。術中出血量は、約 540 ml であった。

病理組織学所見：(図 6 A) 成熟軟骨基質をもった chondrocyte の増生から成る腫瘍で軟骨は分葉状増生を示していた。(図 6 B) chondrocyte には、2 核のものや、部分的な密な増殖を示すところがあり、石灰化巣が認められる部分も存在した。よく分化した軟骨肉腫と考えられた。

考 察

諸家の報告によれば、軟骨肉腫全体に占める二次性軟骨肉腫の比率は、(表 1) のごとくであり、おおよそ 10% 前後と考えられる。また、遺伝性多発性外骨腫の悪性化率は (表 2) に示すとおりであり、悪性化は比較的稀であることがわかる。

軟骨肉腫との鑑別を最も必要とする疾患は良性の軟骨腫であろう。とくに二次性軟骨肉腫は、しばしばよく分化した組織像を呈するので、一層問題となることが多い。組織学的悪性を示す所見としては、●核の異

図 5 CT：左殿部及び骨盤腔内に巨大な腫瘤を認める。

図 6 病理組織：A：H. E. ×40
B：H. E. ×200

表 1 軟骨肉腫全体に占める二次性軟骨肉腫の比率

約 50%		Geschickter (1949)
11.1%	(32/288)	Henderson (1963)
5.0%	(1/20)	Phelan (1964)
7.9%	(12/151)	McKenna (1966)
4.5%	(7/157)	Bom (1966)
13.3%	(8/60)	阿部 (1967)
7.8%	(15/193)	{ 全国骨腫瘍患者登録一覧表 (1964~1971)

表 2 遺伝性多発性外骨腫の悪性化率

10.7%	(3/28)	Jaffe (1958)
2.2%	(2/91)	阿部 (1967)

型性・腫大、●核分裂像、●同一 lacuna 内に2個以上の細胞の存在、●多核巨細胞の出現、●bizarre cell の出現、●石灰沈着などがある。我々は、O'Neal と Ackerman の悪性度分類に基づき、低悪性度との組織所見を得た。また、Evans の分類では、Grade I であった。しかし、診断に際しては、病理組織学所見もさることながら、X線所見、臨床所見及び経過が十分に加味されなければならない。

手術中の出血量が約 540 ml と、この種の手術には比較的少量であったが、これは、手術前に行なった embolization の効果であると思われる。

ま と め

我々は、46才男子の腸骨に、遺伝性多発性外骨腫より二次性に発生した軟骨肉腫の一例を経験したので、若干の文献的考察を加え、報告した。

文 献

- 1) 阿部俊光・他：2次性軟骨肉腫について。整形外科，18：1079-1087，1967.
- 2) Bom, J. B. et al.: Radiological atlas of bone tumors I. Mouton Co., Hague, 1966.
- 3) Evans, H. L. et al.: Prognostic factors in chondrosarcoma of bone. Cancer, 40: 818-831, 1977.
- 4) Geschickter, C. F. et al.: Tumors of bone, ed. 3. J. B. Lippincott Co., Philadelphia, 1949.
- 5) 林 靖邦・他：軟骨性腫瘍の悪性度の判定についての研究(第1報)。日整会誌，57：607-616，1983.
- 6) Henderson, E. D. et al.: Chondrosarcoma of bone—a study of two hundred and eighty-eight cases. J. Bone Joint Surg., 45-A: 1450-1453, 1963.
- 7) Jaffe, H. L.: Tumors and Tumorous Conditions of the Bones & Joints. Lea and Febiger, Philadelphia, 1960.

8) 加藤恭之・他：軟骨腫(特に軟骨肉腫との鑑別)について。臨整外，5：801-806，1970.

- 9) McKenna, R. J. et al.: Sarcoma of the osteogenic series (Osteosarcoma, fibrosarcoma, chondrosarcoma, parosteal osteogenic sarcoma, and sarcomata arising in abnormal bone). J. Bone Joint Surg., 48-A: 1-26, 1966.
- 10) 日本整形外科学会骨腫瘍委員会：全国骨腫瘍患者一覽表。国立がんセンター，東京，1980.
- 11) O'Neal, L. W., and Ackerman, L. V.: Chondrosarcoma of bone. Cancer, 5: 551-577, 1952.
- 12) Phelan, J. T. et al.: Chondrosarcoma of bone. Surg., Gynec., and Obstet., 119: 42-46, 1964.

質 問

福岡大学 葉 山 泉

この症例は最初から根治手術が不可能と考えられて手術されたのか。

解 答

熊本大学 久保田健治

左殿部の腫瘍の摘出を患者は強く希望し、骨盤腔内の腫瘍摘出は望まなかったため、左殿部腫瘍摘出を第一に考え手術しました。

質 問

国立福岡中央病院 中馬 広一

最近、Digital Angrography が行なわれている。また化学療法前後に、骨肉腫では血管造影を行なっている、Digital Angrography の精度はいかがでしょうか。

解 答

熊本大学 原田 正孝

デジタルアンギオの解像力は 0.5 mm/m といわれ、fine な所見は従来の血管造影の方が得られる。Tumor stain のような全体像はデジタルの方が優れている。