骨膜性骨肉腫 (Periosteal Osteosarcoma) の一症例

大分医科大学整形外科

内 田 仁・増 田 頼 昭

高 木 一 広・中 村 道 利

曽根整形外科

曾 根 勝

大分医師会立アルメイダ病院病理部長

森 内 昭

A Case of Periosteal Osteosarcoma

by

Hitoshi Uchida, Yoriaki Masuda, Kazuhiro Takagi
and Michitoshi Nakamura

Department of Orthopedic Surgery,
Medical College of Oita, Oita, Japan

Masaru Sone

Sone Orthopedic Hospital

Akira Moriuchi

Department of Pathology, Oita City Medical Association
Almeida Memorial Hospital, Oita, Japan

A rare case of periosteal osteosarcoma arising in the distal part of right femoral bone of a 24-year-old man is reported.

Radiographically, the tumor was located at the surface of cortex with perpendicular spicula.

After marginal excision, chemotherapy and limb-salvage surgery were performed.

Histologically, the tumor was moderately differentiated and chondroblastic. Some areas were composed of spindle cells that had foci of lace-like osteoid and frequently trabecular-appearing young bone was observed.

はじめに

骨膜性骨肉腫 (Periosteal osteosarcoma) は Unni, Dahlin らによって一つの独立疾患として分類された骨の表面より発生する稀な骨肉腫である。その発生頻度は全骨肉腫中の 1.6% である⁶⁾。我々は右大腿骨遠位端に発生した骨膜性骨肉腫の 1 例を経験したので文献的考察を含めて報告する。

症 例

症例: 24 才, 男性

主訴: 右大腿骨内顆部の疼痛

家族歴, 既往歴: 特記すべきことはない。

現病歴: 1989 年 7 月, 右膝内側に疼痛が出現したため近医を受診したところ, レ線上, 右大腿骨遠位端前面にレントゲン透過性の高い小隆起性骨病変が発見された (Fig. 1)。その後, 経過観察されていたが次第に増大し隆起部が触知され, レ線上, spicula の形成が認められたため (Fig. 2), 1990 年 3 月 22 日に同医院で腫瘍摘出術をうけた。腫瘍は右大腿骨の遠位端の膝蓋骨後面に存在し, 軟骨様の硬さの組織で骨膜下に見られた。その後, 病理組織で悪性の骨腫瘍が疑

Fig. 1. 1989年7月, レ線上右大腿骨遠位端前面にレントゲン透過性の高い小隆起性骨病変が発見された。

Fig. 3. 1990年6月11日にKotz型人工膝関節置換術による患肢温存療法を施行した。

Fig. 2. 1990年3月, レ線上腫瘍は増大し spicula の形成が認められた。

Fig. 4. 厚い結合組織に囲まれた不規則な骨梁様の骨組織の形成が存在しレントゲン所見の spicula 像と対応していた。

われたため5月2日に当科を紹介され緊急入院となった。

入院時の所見：全身所見に特記すべきことはない。局所所見としては右膝内側に12 cmの手術創があり同部に軽度の圧痛が存在した。膝関節周囲の腫脹や局所熱感はなく、大腿骨遠位端に隆起性病変は触知されなかった。大腿周径は43 cmで正常側に比べ1.5 cm

Fig. 5. 分葉状の軟骨組織の増生が見られ、軟骨性腫瘍細胞は核が腫大し2核の細胞が多く、多核の細胞も散見された。

ほど短縮していた。

入院時検査所見：血液生化学検査では赤血球数 $495 \times 10^4/\text{ml}$ 、白血球数 $4950/\text{ml}$ 、血小板数 $25.6 \times 10^4/\text{ml}$ 、ヘモグロビン 14.3 g/dl 、血清総蛋白 7.36 g/dl 、血中 ALP 7.90 IU/l 、血中 Ca 10.3 mg/dl 、血中 P 3.90 mg/dl 、赤血球沈降速度 1 mm/hr 、CRP 0.14 で特に異常所見は認められなかった。レ線では大腿骨遠位端には隆起性の病変を認めず、CT、MRI でも異常所見は認められなかった。Tc 骨シンチグラムでは右膝関節周囲の骨に軽度の集積像が見られた。

入院経過：特徴的なレ線像と腫瘍が骨髓に認められないことおよび前医院での摘出標本の病理所見により骨膜性骨肉腫 (Periosteal osteosarcoma) と診断した。5月9日、10日にシスプラチン (145 mg) とアドリマイシン (72 mg) による化学療法を行なった。6月11日にKotz型人工膝関節置換術による患肢温存療法を施し、大腿骨遠位部を 14 cm の長さにわたり周囲の軟部組織とともに摘出した (Fig. 3)。7月3日、4日にシスプラチン (165 mg) とアドリマイシン (84 mg) による化学療法を施行した。

病理組織所見：摘出標本には残在癌は認められなかった。前医院の標本では、厚い結合組織に囲まれた不規則な骨梁様の骨組織の形成 (Fig. 4) が存在しレントゲン所見の spicula 像と対応していた。また分葉状の軟骨組織の増生が見られ、軟骨性腫瘍細胞は核が腫大し2核の細胞が多く、多核の細胞も散見された (Fig. 5)。

考 察

骨膜性骨肉腫は1955年Lichtensteinによって初めて報告された⁵⁾。その後1976年にUnniらによりまとまった発表がなされ⁸⁾独立疾患として認められた。今までに約60例の報告がある^{2-6, 8, 10, 11)}。

Ritts, UnniらによるMayo clinicでの統計⁶⁾によると全骨肉腫1373例中22例 (1.6%) を占めている。好発年齢は10才台 (平均年齢は20.5才) で男女差はない⁶⁾。脛骨、大腿骨の骨幹端部や骨幹部に好発し他に上腕骨、尺骨、腓骨等にも発生する。初発症状は局所の疼痛と腫脹で約半数に外傷の既往がある⁶⁾。

レ線では骨表面より周囲の軟部組織におよぶ放射線透過性の高い辺縁不明瞭な像として認められる。内部には種々の程度の鈣化像が存在し、骨皮質近くで多く、辺縁に向かうにつれて次第に減少し、典型的なものでは垂直型 spicula として認めれる。

病理所見では、腫瘍は肉眼的には骨皮質に接し、骨皮質表面の陥凹する部も見られるが、骨髓への浸潤はない。断面では腫瘍は分葉状で、真珠様の白色を呈する。組織学的には腫瘍細胞は中等度分化型の軟骨様細胞よりなり、軟骨様器質が周囲に存在する。細胞密度の高い部分では紡錘型の細胞間にレース状の類骨組織が見られる。中心部は不規則な骨梁様の幼弱な新生骨を含む。

治療法は症例数が少ないため確立していない。Ritt, Unniら⁶⁾は22例の治療例中最初にmarginal excisionが施行された3例中2例が再発しており、腫瘍死に至った4例中3例が大腿骨原発であったと報告している。化学療法の効果についてはまとまった報告がなく不明である。一般に通常型の骨肉腫に比べて予後が良好とはされているが治療としては少なくとも広範切除が必要と考えられ、大腿骨に発生したものは慎重な対応が望まれる。

骨膜性骨肉腫と骨膜性軟骨肉腫は同一疾患であるか否かは以前より賛否の分かれるところである。

Schajowicz⁷⁾は骨膜性骨肉腫と骨膜性軟骨肉腫が臨床的にも病理学的にも非常に類似していることから同一の腫瘍として扱っている。一方Bertoniら²⁾は以下の点を指摘して別の腫瘍とみなしている。

①臨床的に骨膜性軟骨肉腫の方が疼痛が軽度で臨床経過が緩慢な点。

②骨膜性軟骨肉腫はレ線上, 骨幹端に発生することが多く, 内部に顆粒状または popcorn 状の混濁を認めるのに対し, 骨膜性骨肉腫は骨幹部に多発し spicula をともなう溶骨性像を示す点.

③組織学的には骨膜性軟骨肉腫は Grade I, II の悪性度をもつ軟骨組織からなるが, 骨膜性骨肉腫は軟骨様器質に類骨を含み Grade II, または III である点.

④予後は骨膜性軟骨肉腫は良好であるが, 骨膜性骨肉腫は若干不良である点.

以上により区分している.

さらに鑑別疾患としては旁骨性骨肉腫, High-grade surface osteosarcoma があげられる.

旁骨性骨肉腫はレ線では大部分が強い骨形成による硬化像を示し, 中心部から基底部にかけて骨化が見られる. また腫瘍が一部骨膜を破り結節状の発育を示す場合は腫瘍と骨皮質との間に lucent line が形成される. 組織像は成熟した骨梁が豊富に見られることが多い¹⁾.

High-grade surface osteosarcoma は Wold⁹⁾ によって 1984 年に報告された. レ線上しばしば骨膜性骨肉腫と類似した像をとる. 組織学的には通常型の悪性度の高い骨肉腫像を示すことにより鑑別できる.

骨膜性骨肉腫, 旁骨性骨肉腫は比較的予後が良好であるのに対し High-grade surface osteosarcoma は予後不良である. 正確な鑑別診断をすることは治療法を選択する上で非常に重要と考えられる.

ま と め

骨膜性骨肉腫の一例を文献的考察を含めて報告した.

文 献

- 1) Ahuja, S. C., et al.: Juxtacortical (parosteal) osteogenic sarcoma; histological grading and prognosis. *J. Bone Joint Surg.* 59-A, 5 : 632-647, 1977.
- 2) Bertoni, F., et al.: Periosteal chondrosarcoma and periosteal osteosarcoma; two distinct entities. *J. Bone Joint Surg.* 64-B : 370-376, 1982.
- 3) deSantos, L. A., et al.: The radiographic spectrum of periosteal osteosarcoma. *Radiology* 127 : 123-129, 1978.
- 4) Howat, A. J. et al.: Bilateral metachronous periosteal osteosarcoma. *Cancer* 58 : 1139-1143, 1986.
- 5) Lichtenstein, L.: Tumors of periosteal origin. *Cancer* 8 : 1060-1069, 1955.
- 6) Ritts, G. D., Pritchard, D. J., Unni, K. K., and Beabout, J. W.: Periosteal osteosarcoma. *Clin. Orthop.* 219 : 299-307, 1987.
- 7) Schajowicz, F., et al.: Juxtacortical chondrosarcoma. *J. Bone Joint Surg.* 59-B : 473-480, 1977.
- 8) Unni, K. K., Dahlin, D. C., and Beabout J. W.: Periosteal osteogenic sarcoma. *Cancer* 27 : 2476-2485, 1976.
- 9) Wold L. E.: Beabout, J. W., Unni, K. K., and Pritchard D.J.: High-grade surface osteosarcomas. *Am. J. Surg. Pathol.* 8 : 181-186, 1984.
- 10) 工藤浩三郎, 他: 骨膜性骨肉腫 (Periosteal osteogenic sarcoma) の 1 例. 函医誌, 8 : 73-77, 1984.
- 11) 森 孝憲, 他: Periosteal osteosarcoma の一例. 整形外科, 41 : 1111-1116, 1990.