急性経過をとった血管肉腫の一例

福岡大学整形外科

安部 龍暢・緒方 公介

葉 山 泉・諫 山 照 刀

吉 村 枝美子

甘木朝倉医師会病院整形外科

上 原 徹・中 村 博

Acutely Progressive Thigh Angiosarcoma —A Case Report—

by

Tatsunobu Abe, Kosuke Ogata, Sansen Yoh,
Teruto Isayama and Emiko Yoshimura

Department of Orthopedic Surgery,
Fukuoka University, Fukuoka, Japan

Tohru Uehara and Hiroshi Nakamura

Department of Orthopedic Surgery,
Amagi Asakura Ishikai Hospital, Fukuoka, Japan

We report a case of angiosarcoma in a 46-year-old man with cerebral palsy. He had difficulty walking caused by the rapid growth of a tumor mass in his left posterior thigh. The tumor was 24×13cm in size, and was an elastic soft mass giving off local heat. Magnetic resonance imaging and computed tomography showed multivacuoles in the semitendinous muscle and semimembranous muscle with signs of compression of muscle and blood vessels. After biopsy granulation was seen, with bleeding from the wound continuing leading to enucleation of the tumor mass. The pathological diagnosis after surgery was angiosarcoma. Local recurrence occurred post-operatively. Note to Another one-half what (days, months). After wide resection of local tumor, the patient was treated with chemotherapy, radiotherapy and immunotherapy. Multiple metastases to bone occurred eight months later and the patient died thirteen months from onset.

Key words : angiosarcoma (血管肉腫), soft tissue tumor (軟部腫瘍), thigh (大腿)

はじめに

血管肉腫は、稀で、成人軟部肉腫の1-2%にすぎず、男性にやや好発し、30才以後の成人に多い。局所に浸潤性に速やかに発育し、早期に遠隔転移を認める。今回我々は、急性経過をとった血管肉腫一例を経験したので報告する。

症 例

患者：46才、男性。

主訴：左大腿腫瘍、歩行困難。

家族歴：特記すべき事はない。

既往歴：脳性麻痺痙攣性型。

現病歴：1995年3月11日左大腿後面の腫瘍に気付く。急速に腫大し歩行困難となったので3月14日他

図1 MRI, CT 検査所見

半腱様筋, 半膜様筋の筋腹内に腫瘍境界は不明瞭だが, 境界像を有する明瞭な囊胞性腫瘍を多数認めた。

図3 病理組織所見

内側表層を一層の上皮様細胞におおわれた異型を示す細胞の乳頭状増殖を示した。不規則な管腔形成を示す血管造成像が認められ血管肉腫の所見と一致した。

医を受診し、穿刺をうけたが何も採取出来なかった。超音波, CT, MRI 検査などをうけた後, 3月14日当科紹介初診, 緊急入院となった。

入院時所見: 入院数日前より入院後も38度代の弛張熱と自発痛が続いていた。左大腿遠位後面より股部

図2 血管造影

主幹動脈の圧排を認めるも, 新生血管の増生は認められなかった。

におよぶ24×13cmの巨大な境界不明, 可動性の無い弾性軟の腫瘍が認められた。腫瘍直上の皮膚には穿刺と溢血斑が見られ, 軽度の波動, 局所熱感がみられたが発赤は無かった。Tinel sign も無かった。大腿周径は55cmで, 健側に比し10cm大きかった。MRI 検査矢状断および, CT 検査水平断にて(図1)。血管造影にて(図2)。赤沈値は1時間151mmと亢進, CPK も216(正常20-150) IU/l と上昇していた。

入院時経過: 先ず, 3月20日に大腿後面の近位と遠位の2箇所の腫瘍表層の生検を行なった。切開すると囊包内より多量の暗赤色内容液の流出した。囊包壁の比較的厚い黒褐色の脆い組織を採取した。病理組織診断は筋組織内に炎症細胞の浸潤をみる肉芽組織のみが認められる筋炎の診断であった。

生検後解熱傾向にあったが, 遠位の生検部より暗赤色内容液の流出が続いた。筋肉内血管腫の混合感染を疑い, 発症後3週の3月28日, 筋肉内腫瘍を一塊として切除した。腫瘍は半腱様筋と半膜様筋の筋腹内に存在していた。腫瘍は浮腫状の周囲組織と癒着し, 坐骨神経とも癒着していた。腫瘍は被膜のない多房性の腫瘍で古い出血壊死と囊胞変性を伴っていた。浅い囊包内より黒褐色の内容液が流出し, 深い大腿骨側の囊胞には暗赤色の凝結塊が充満していた。

腫瘍切除後の病理所見: (図3)。

術後経過: 血管肉腫の組織診断を得たので, 追加広範切除術を考慮した。股部に達する巨大腫瘍の切除時の術野が大きかった事と術前にも溢血斑などがあった事などより予想以上に腫瘍細胞汚染が広いことが推測された。根治的には骨盤半側切断術が必要と思われた。

患者と家族の社会的背景と手術は intralesional margin を含んではいたが, en block resection であったこともあり, このままで注意深く経過観察をすることとした。

しかし, 術後1カ月半で局所再発し, 再入院した。

7月3日, 坐骨神経を含めた広範切除術と術後動注療法 (VDS, AVM, Caffeine) を施行した。

局所再発はなかったが, 発症8カ月後, 骨シンチにて多発骨転移が認められた。左上腕骨近位病的骨折に対しキルシュナー鋼線による髓内固定と放射線療法を併用したが, 骨破壊が進行するため人工近位上腕骨置換術を施行した。腰椎と頸椎転移に対しても放射線治療を施行した。免疫療法 (Interleukin II) も併用したが, 病状の進行を抑える事はできず1996年4月4日, 発症後13カ月腫瘍死した。

考 察

血管肉腫はあらゆる年代に身体のかなる部位にも発生しうが, 稀で, 成人軟部肉腫の1-2%にすぎず, 男性にやや好発し, 30才以後の成人に多い。発生部位は皮膚と四肢軟部 (特に大腿) に多く, 硬い結節をつくり, 局所に浸潤性に速やかに発育し, 早期に遠隔転移を認める。皮膚以外では出血壊死が著名で大小の嚢胞形成を認める。この症例もこれらの所見と一致していた。

この症例において急性経過をとる事となった要因として以下が考えられる。

病理組織学的に異型が強く, 他の血管肉腫に比べても悪性度が高かった点が第一である。しかし, 患者が脳性麻痺であった為か発見が遅れ, 予後不良因子である巨体腫瘍で来院した事, 発熱, 赤沈値の亢進, 血管造影にて新生血管の増生がなく, 生検診断が筋炎であった事などにより, 筋肉内血管腫の混合感染と診断した事, そのため初回手術が非根治的であった事, 再発後の術式選択において, 老母との二人暮らしの脳性麻痺患者であり根治的な骨盤半側切除が選択できなかった事などである。

病理所見で血管の増生を認めたにもかかわらず血管造影ではそれを認めなかった点と2カ所よりの生検に

て肉芽組織の病理所見しか認められなかった点の2点に疑問が残る。このことは腫瘍と疼痛を認める前後に, 多量の腫瘍内出血によりコンパートメント内圧の上昇が見られたと推測すれば全て解決する。則ち, 内圧の上昇により周囲筋組織のみでなく腫瘍の栄養血管が圧排・閉塞され, 一部の筋組織や腫瘍表層の嚢胞壁腫瘍細胞などが融解壊死をきたしたものと推測される。発熱, 赤沈値の亢進, CPKの上昇などはそれを裏づけるものである。

嚢胞変性をみる腫瘍の生検では充実性の組織を採取し的確な診断をする必要がある。今回の生検では, 嚢胞内に切り込んで採取した充実性の組織は圧排され薄くなった筋組織と虚血性壊死を来した嚢胞壁であったものと思われる。生きの良い腫瘍組織は巨大な嚢胞性腫瘍の基底部分である大腿骨側にあり小切開による生検では採取は不可能であったのではないかと考えられる。

ま と め

種々の悪条件が重なり, 巨大な腫瘍で来院し, 発症より8カ月後に遠隔転移, 13カ月後に死亡した血管肉腫の治療難渋例を報告した。

参 考 文 献

- 1) Brady, M.S. Gaynar, J.J., Brennan, M.F.: Radiation-associated sarcoma of bone and softtissue. Arch Surg, 12: 1379-1385, 1992.
- 2) Brien, E.W., et al.: Treatment of softtissue sarcomas of the hand. J. Bone Joint Surg., 77-A: 564-571, 1995.
- 3) 畠山健次ほか: 四肢に発生した血管肉腫の2例. 関東整災誌, 25: 109, 1993.
- 4) 今井智仁ほか: 大腿内側広筋内に発生した血管系肉腫の一例. 日整会誌, 67: S915-S916, 1993.
- 5) Mitamoto, T. et al.: Angiosarcoma of the thigh with thrombosis in the femoral artery. J Dermatol, 19: 242-245, 1992.
- 6) 中 紀文ほか: 血管肉腫の疫学調査. 日整会誌, 68(6): S905, 1994.
- 7) 熊野文雄ほか: 殿部に発生した悪性血管外皮腫の一例. 臨整外, 28: 79-81, 1993.