腓骨近位骨幹部の Malignant mixed tumor of bone

長崎大学医学部整形外科

本 梅 秀 樹・熊 谷 謙 治

吉 田 省 二・三 原 圭 司

進 藤 裕 幸

同公衆衛生

青 柳 潔

同病院病理部

安 倍 邦 子

A Case Report of Malignant Mixed Bone Tumor

Hideki Motoume, Kenji Kumagai, Shoji Yoshida, Keiji Mihara,
and Hiroyuki Shindo

Department of Orthopaedic Surgery, School of Medicine, Nagasaki University

Kiyoshi Aoyagi

Department of public health School of Medicine, Nagasaki University

Kuniko Abe

Department of Surgical Pathology, Nagasaki University Hospital, Nagasaki, Japan

A 36-year-old woman had a mass in the left fibular bone. Her radiograph showed radiated osteophyte around her proximal fibular shaft. CT-scan and MRI (The tumor was low in T1-weight intensity and high in T2-weight intensity) findings indicated the primary lesion in her fibular lesion. There was no abnormality in her admission labo-data. After the biopsy, amputation above knee was done. Her fibula was located in the center of the tumor mass, and the tumor was lobulated, white and mixed. All specimens showed the common features of a mixed tumor (pleomorphic adenoma) with malignant epithelial element. Ultrastructural and immunocytochemical investigations supported this unique diagnosis. After the operation a general survey of the primary site, especially of the skin and salivary gland, showed no primary site.

The patient complained of no symptoms after the operation and had no recurrence or metastasis after about a half year.

It was strange and paradoxical for the carcinoma to appear in the bone. It is possible that the myoepithelial elements may have been displaced intraosseously during development in this case. We have come across a similar case in literature.

Key words : Malignant mixed tumor (悪性混合腫瘍), primary site of bone (骨原発)

はじめに

混合腫瘍 (mixed tumor) は比較的稀な良性腫瘍

である。その悪性化は更に稀である。今回我々は骨原発の Malignant mixed tumor という奇異な一症例を経験し、文献的にも極めて稀なので報告する。

症 例

【症例】36歳，女性。

【主訴】左下腿の腫瘤および疼痛。

【家族歴，既往歴】特記事項はなし。

【現病歴】平成8年10月左下腿の疼痛を自覚するも放置にて消失し，平成9年秋左下腿に小鶏卵大の皮下に腫瘤を自覚した。平成10年4月同部に再度疼痛出現し，平成10年10月2日近医を経て当院紹介受診となった。

【入院時所見】体格はやや小柄全身のおよび左膝関節に理学所見上特記すべきことなく，腓骨小頭より約2センチより遠位に8×5×2センチ大の腫瘤を触知し，表面皮膚には発赤，熱感結節などの異常所見は見られなかった。

【画像所見】単純X線では腓骨近位骨幹部に周辺に放

射状のスパイク様骨棘を有する骨硬化，透瞭像を雑えた腫瘤陰影がみられ（図1），MRI 冠状断で T1 low intensity T2 high intensity を呈す腫瘍が腓骨を中心として周囲まで及んでいた（図2）。MRI 軸状断でも腫瘍は腓骨を中心として周囲まで及んでいるが，皮下皮膚には及んでいないことが判る（図3）。また不均一な造影効果が見られた。血管造影では hypervascular な腫瘍であった。

【入院後の経過】入院時の各腫瘍マーカーは陰性で，平成10年10月15日の生検を行い粘液型軟骨肉腫が疑われた。動脈造影，MRIなどの画像損断から患肢温存が不可動と考えられたので平成10年11月10日大腿切断を safety-margin で行った。切断肢より摘出されて腫瘍は肉眼的にも腓骨近位骨幹部を中心として周囲軟部組織まで及び，粘液性の光沢を有していた

図1 単純X線：腓骨近位骨幹部に周辺に放射状のスパイク様骨棘を有する骨硬化，透瞭像を雑えた腫瘤陰影がみられる

(a)

(b)

図2 MRI 冠状断

(a) : T₁ low intensity (b) : T₂ high intensity を呈す腫瘍が腓骨を中心として周囲まで及んでいる。

図3 MRI 軸状断

(a) : T₁ low intensity (b) : T₂ high intensity

腫瘍は腓骨を中心として周囲まで及ぶが，皮下や皮膚には及んでいない。

(図4).

組織学的には周囲との境界は明瞭で粘液性の淡塩基性の基質の中に上皮様細胞が索状ないし網目状に配列しており、強拡大では上皮様細胞は正方形から小円で好塩基性の胞体を有し異形成が強く、核分裂像もみられ(図5)骨原発の malignant mixed tumor という組織診断を得た。免疫染色では EMA, keratin, s-100, vimentin, CEA は陽性で α -smooth muscle

fibular head

図4 摘出腫瘍の肉眼的像

腓骨近位骨幹部を中心として周囲軟部組織まで及び、軟骨様の光沢を有し境界明瞭である。

(a)

(b)

図5 組織像

(a) 弱拡大: 粘液性の淡塩基性の基質の中に上皮細胞が索状ないし網目状に配列している。

(b) 中拡大: 上皮様細胞は正方形から小円で好塩基性の胞体を有し異形成が強く、核分裂像もみられる。

actin, 第8因子は陰性であった。

考 察

mixed tumor は皮膚付属器唾液腺卵巣等に見られる比較的稀な良性腫瘍であり、pleomorphic adenoma という別名もある⁵⁾。皮膚科、耳鼻科領域での報告が多く整形外科では少ない³⁾。今回の症例は mixed tumor の特徴である管状ないし索状構造を呈す上皮成分に異形成が強く、malignant mixed tumor と診断しうる。肉眼、X線、MRI で腓骨近位骨幹部原発腫瘍が考えられ、組織学的には骨原発の malignant mixed tumor と大変奇異に思え、好発部を考慮し切断皮膚の再度検索を含め全身皮膚と唾液腺卵巣の検索を行ったが他に原発巣は見いだせてなかった。骨原発腫瘍で上皮性の成分を有する腫瘍として Adamantinoma があるがこの間質は細胞成分に乏しい線維性結合組織で woven bone を混えるもので今回の症例とは鑑別可能と考えられる。骨原発の malignant mixed tumor の報告は調べた限りでは他に1症例を見いだすのみで大変少なく、上皮性原発悪性腫瘍は大変奇異に思え、その発生母地が問題となろう¹⁾。

近年免疫組織化学が発達し、骨肉腫にも上皮性悪性成分の報告が散見され、間葉系細胞でも上皮性悪性成分作りうることが考えられている²⁾。しかし本例には悪性間葉系細胞成分は見いだせていなく、肉腫の関与は否定される。

Mill と Rosai は、pretibial soft tissue の Adamantinoma を報告し、その中には骨に極めて近傍で発生しその後骨原発様の形態をとった症例を報告している⁴⁾。

本例も腓骨の極めて近傍に生じた後、骨原発様の形態をとった可能性を否定できない。

結 語

骨原発と思える malignant mixed tumor の1症例を報告した。

本症例は調べた限りでは報告は他に1例しかなく、その発生母地に興味を持たれる。

参 考 文 献

- 1) Alan G. Rose et al.: Case report 720. Skeletal Radiology 21: 140-145, 1992.

-
2) Kim Kramer et al. : Epithelioid Osteosarcoma of Bone. Cancer 71 : 2977-1982, 1993.	Pretibial Soft Tissue Am. J Clin. Pathol 83 : 108-114, 1984.
3) 西田公明ほか : 大腿部に発生した mixed tumor の 1 例. 整形外科と災害外科 47 (4) 1392-1394, 1998.	5) Juan Rosai. (1981) Ackerman's Surgical Pathology, 575-577. CV Mosby, St Louis.
4) Stacy E. Milland Juan Rosai : Adamantinoma of the	
- ~~~~~