Extraskkeletal myxoid chondrosarcoma

腫瘍の縮小に放射線療法が奏効した骨外性粘液性軟骨肉腫の1例

吉野 公二^{*1} 青木見佳子^{*1} 北川 泰之^{*2} 川名 誠司^{*1}

Extraskkeletal myxoid chondrosarcoma

Koji YOSHINO ^{*1}, Mikako AOKI ^{*1}, Yasuyuki KITAGAWA ^{*2}, Seiji KAWANA ^{*1}

^{*1} Department of Dermatology, Nippon Medical School

^{*2} Department of Orthopedics, Nippon Medical School

We reported a case of a 51-year-old man of extraskkeletal myxoid chondrosarcoma. Thirteen years ago, he noticed a slowly progressive subcutaneous tumor of the right inguinal region. Aspiration biopsy was done resulting in a diagnosis of extraskkeletal myxoid chondrosarcoma.

We found lung metastasis. In general, the treatment for extraskkeletal myxoid chondrosarcoma is an operation, chemotherapy and radiation therapy. However, this patient only received radiation therapy for the inguinal subcutaneous tumor. One year later, the subcutaneous tumor had disappeared. [*Skin Cancer (Japan)* 2002 ; 17 : 279-282]

Key words: Extraskkeletal myxoid chondrosarcoma, Radiation therapy

はじめに

骨外性粘液性軟骨肉腫は比較的稀で、術前診断が難しい軟部悪性腫瘍である。今回我々は細胞診で暫定診断がつき、更に放射線療法で腫瘍の著しい縮小を認めた症例を経験したので報告する。

症 例

患 者：51歳，男性，陶芸家

初 診：平成13年3月16日

主 訴：右鼠径部腫瘍

現病歴：初診の13年前に、右鼠径部に腫瘍を自覚したが放置していた。その3年後、他医にて鶏卵大に腫大した腫瘍を摘出し、病理組織学診断はMyxoid lipoasarcomaであったが、患者の希望により無治療で経過観察となった。その後平成8年頃から再び同部位に腫瘍が出現した。平成12年某大学病院で、再発および肺転移を指摘されたが治療を拒否し、平成13年3月、当科を受診した。

初診時：右鼠径部に16×14×6.5cmの常色および一部淡褐色の色素沈着を伴う表面平滑、多房性、弾性軟の腫瘍を認めた(図1)。脂肪肉腫

^{*1} 日本医科大学皮膚科学教室

^{*2} 同整形外科

などの間葉系悪性腫瘍を疑い、鼠径部腫瘍の生検および細胞診を施行した。

細胞診所見：パパニコロウ染色で青色の myxoid な間質の中に小型の核小体を有する異型性の乏しい腫瘍細胞が索状に配列する像が得られ、lipoblast も認められないことから骨外性粘液性軟骨肉腫と診断した（図2）。

病理組織所見：粘液基質を背景に卵円形で異型性に乏しい核を持ち、細胞質に乏しい腫瘍細胞が索状ないし充実性に増殖している所見を認めた（図3）。

図1．初診時臨床写真

図3．病理組織所見

H.E.像では、粘液基質を背景に卵円形で異型性に乏しい核を持ち、細胞質に乏しい腫瘍細胞を認める

画像所見：MRIにおいて、右鼠径部に15×15×10cmの境界明瞭で内部不均一な多房性の腫瘍を認める。大腿動静脈に近接し陰嚢、陰茎への浸潤も認めるが、尿道、前立腺は保たれている。隔壁様の部分はT1強調画像で high intensity, T2強調画像で low intensity を呈し、内部はT1強調画像で low intensity, T2強調画像で high intensity であることより画像上骨外性粘液性軟骨肉腫が考えられた（図4）。血管造影検査では腫瘍自体は血流に乏しく、支配血管は内腸骨、外腸骨動脈の二重支配を受けている。

図2．細胞診所見

パパニコロウ染色で青色の myxoid な間質の中に小型の核小体を有する腫瘍細胞が索状に配列する

図4．MRI画像（T1およびT2強調画像 放射線照射前）

図5. MRI画像（放射線照射前後）

また胸部単純X-PおよびCTでは両側肺野に1cm大の腫瘍が多数認められ、肺転移と思われた。以上、組織学的および画像所見より、肺転移を伴う右鼠径軟部原発の骨外性粘液性軟骨肉腫と診断した。

入院後経過：外科的切除の適応について整形外科、泌尿器科とともに検討したが排尿機能、性機能への侵襲が大きいため、術前にリニアックによる放射線療法を開始した。1回2Grayで計19回、合計38Grayを施行。照射直後は腫瘍は縮小しなかったが、その後緩徐に縮小を認め8ヵ月後には $5 \times 2 \times 5$ cmと縮小し、1年後には表面への突出はほぼなくなり $4 \times 2 \times 3$ cmの皮下腫瘍になっている（図5、6）。残存している腫瘍の摘出および肺転移に対する化学療法を勧めたが、拒否され無治療で経過観察中である。

考 察

骨外性粘液性軟骨肉腫は比較的稀な軟部腫瘍であり、好発年齢は40～50歳代で、好発部位は大腿および膝窩で全体の約70%、皮下、筋肉内いずれにも発生する¹⁾。他の軟部悪性腫瘍と比較し緩徐な発育を示す低悪性腫瘍であり²⁾、今回の症例でも腫瘍の発生から13年が経過し、肺

図6. 照射1年後臨床写真

転移も出現しているが、患者は通常の日常生活を継続している。

本疾患は細胞診でmyxoidな間質の中に小型の核小体を有する異型性の乏しい腫瘍細胞が索状に配列する特徴的な像を呈することが知られており³⁾、自験例でも生検翌日細胞診で暫定診断がついた。組織学的鑑別診断は、粘液状基質の中に小型の腫瘍細胞が索状に配列する特徴を持つ粘液型脂肪肉腫、悪性線維性組織球腫などが考えられた。

治療は原則的には外科的治療で放射線および化学療法に対する感受性は一般的に低いと言われている⁴⁾。しかし本症例では $15 \times 15 \times 10$ cmと巨大腫瘍であるにも関わらず合計38Grayを施行8ヵ月後には 5×2 cmに縮小した。照射後、約1年が経過しているが現在も緩徐に縮小を続けている。

本症例において、放射線療法が奏功した理由は不明であるが、myxoidな間質が大部分を占める本疾患ではたとえ放射線療法が有効な症例であっても粘液様物質が吸収されるのに時間がかかるため、実際の腫瘍の縮小には照射後数ヵ月を待つ必要があるかもしれない。本症例では患者が他の治療を拒否したため経過観察のみ行ったところ、照射後1年にわたって緩徐な縮小が

続き、結果的には放射線療法は高い有効性を示した。放射線感受性は一般に低いと言われてるが、本疾患における放射線療法の有効性の判断は、放射線療法後数ヵ月を待って行うべきかと考える。

遠隔転移に対して化学療法を行うことがあり、様々な薬剤が使用されている。特定のプロトコールはないが、CDDP と ADM にて腫瘍の縮小がみられたとの報告がある⁵⁾。免疫療法では Interferon alfa-2b を使用することにより、著効を示したとの報告も認められる⁶⁾。

文 献

- 1) 石和万美子ら：骨外性粘液性軟骨肉腫の1例．日皮会誌，105巻：1769-1775, 1995
- 2) 神野哲也ら：骨外性粘液性軟骨肉腫の2例．整形外科，43巻：201-206, 1992
- 3) Enzinger FM, Weiss SW : Soft tissue tumors. 4rd ed, CV Mosby, St.Louis, 2001, p1368-1385
- 4) 佐々木真弓ら：放射線，動注，温熱療法同時併用が著効した骨外性粘液性軟骨肉腫の1例．J Jpn Soc Cancer Ther, 32巻：55-59, 1997
- 5) 山本正洋ら：化学療法が肺転移に著効を示した骨外性粘液性軟骨肉腫の1例．東北整災紀要, 31巻：182, 1987
- 6) Rubinger M, et al : Metastatic extraskkeletal myxoidsarcoma Successful therapy with interferon alfa-2b. Chest, 108 : 281-282