

後腹膜腫瘍と鑑別が困難であった肋骨原発軟骨肉腫の1例

永田 雄大, 白石 晃司, 松山 豪泰
 山口大学大学院医学系研究科泌尿器科学分野

A CASE OF PRIMARY CHONDROSARCOMA DIFFICULT TO
 DIFFERENTIATE FROM RETROPERITONEAL TUMOR

Yudai NAGATA, Koji SHIRAISHI and Hideyasu MATSUYAMA
The Department of Urology, Graduate School of Medicine, Yamaguchi University

A 57-year-old woman was admitted with chief complaints of pain in the right lower quadrant and weight loss. Contrast computed tomography of the abdomen revealed a tumor in the right inferior aspect of the liver. The patient was diagnosed with cystic renal cell carcinoma or lymphangioma, and she underwent surgery. The tumor was approached via upper abdominal midline incision and was found to be immobile. The tumor had adhered tightly to the right 12th rib and was resected along with the 12th rib. Gross pathology of the resected tissue revealed a jelly-like component inside, and the patient was histopathologically diagnosed with chondrosarcoma (grade 1). The patient is currently undergoing outpatient follow-up; a 1-year postoperative follow-up did not show any recurrence or metastasis. Chondrosarcoma accounts for approximately 20% of primary malignant bone tumors. It has a low response rate to both chemotherapy and radiotherapy, and surgical treatment remains the most effective method. Bone tumors must be considered in cases of atypical retroperitoneal tumors in which a definitive diagnosis cannot be made using diagnostic imaging.

(Hinyokika Kyo 58 : 605-608, 2012)

Key words : Retroperitoneal tumor, Chondrosarcoma, Rib

緒 言

後腹膜腫瘍の頻度は全腫瘍の約0.2%であり、内訳として悪性リンパ腫、脂肪肉腫、平滑筋肉腫などが多いが、軟骨肉腫は稀である。軟骨肉腫の好発部位としては骨盤内が最も多く、肋骨・大腿骨・上腕骨の順に認められる。今回、後腹膜腫瘍との鑑別が困難であった右第12肋骨原発の軟骨肉腫の1例を経験したので文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者：57歳，女性

主訴：右下腹部痛，体重減少

現病歴：2010年11月下旬に，体重減少（8月頃，-3 kg）および11月頃より出現した右下腹部痛の精査目的にて施行されたCTで，肝腫瘍性病変が疑われ，当院消化器内科紹介受診。造影CTにて，後腹膜腫瘍が疑われ，当科紹介初診となった。

既往歴：肝斑，胃潰瘍，不妊治療によるhCGおよびhMG製剤の投与歴あり。

入院時現症：身長159.7 cm，体重45.3 kg，腹部触診では腫瘍を触知せず。

入院時検査所見：

血液生化学検査：ALP：195 IU/l，LDH：195 IU/l。

その他，副腎系を含むホルモン検査では異常を認めず。

腹部超音波検査：肝下面に右腎と境界を有する，内部不均一な6 cm大の腫瘤あり，呼吸性移動あり。

CT所見：右腎上極に肝臓・副腎に接する62×58×64 mm大の嚢胞性腫瘤を認め，隔壁が後期相にかけて徐々に造影される像を認めた（Fig. 1A）。副腎には異常を認めず。

MRI所見：T1強調画像では低信号（Fig. 1B），脂肪抑制T2強調画像（Fig. 1C）で著明な高信号を呈した。腎・肝・右大腰筋が腫瘤により圧排されている像を認めた。

以上より後腹膜腫瘍（嚢胞性腎癌，リンパ管腫疑い）の診断のもと，2011年3月に手術を施行した。

手術所見：上腹部正中切開による経腹膜アプローチにて後腹膜腔に到達した。術中，後腹膜腔に内部にゼリー状の軟骨様成分を有する腫瘤あり。右第12肋骨に強固に癒着していたため，第12肋骨（3～4 cm，癒着部位より1 cmの安全切除断端を含め）を切除した（Fig. 2）。

病理学的所見：好酸性胞体を有する小型の星ぼう状～多角形細胞や核周囲空胞を伴い軽度異型を示す，S-100蛋白陽性の異型軟骨芽細胞の増殖を認めた（Fig. 3A）。異型軟骨芽細胞は骨皮質に覆われており，

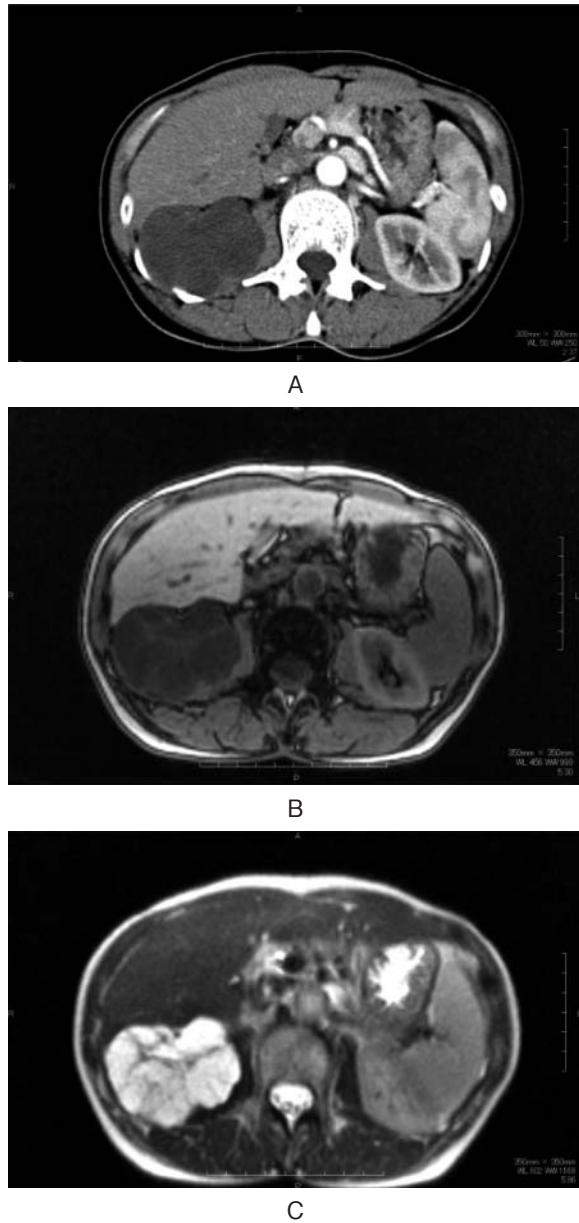


Fig. 1. Radiological findings. A: Enhanced computed tomography (late phase). B: Magnetic resonance imaging (T1). C: Magnetic resonance imaging (T2).

軟骨基質との連続性を認めた (Fig. 3B). 切除断端に肉腫細胞は認められなかった。

病理診断: Chondrosarcoma, grade 1.

経過: 術後3日目にドレーンを抜去。8日目に退院。現在外来経過観察中であり、術後1年が経過しているが再発・転移なく、また、右下腹部痛および体重減少は認めていない。

考 察

軟骨肉腫は原発性悪性骨腫瘍の約20%を占め、中でも後腹膜に認められる軟骨肉腫は非常に稀である。本邦の文献において、後腹膜腫瘍として同定された肋骨原発の軟骨肉腫の報告は認められない。分類として原

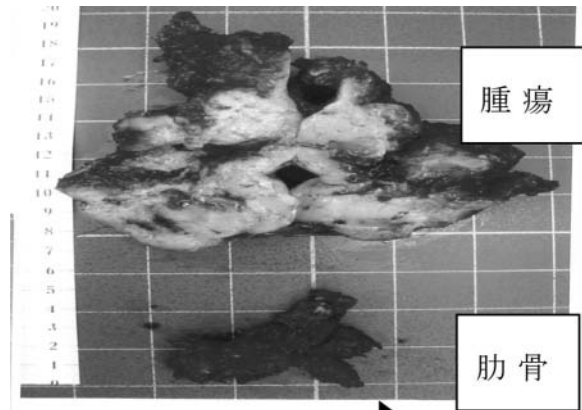


Fig. 2. Resected specimen. Arrow indicates twelfth rib.

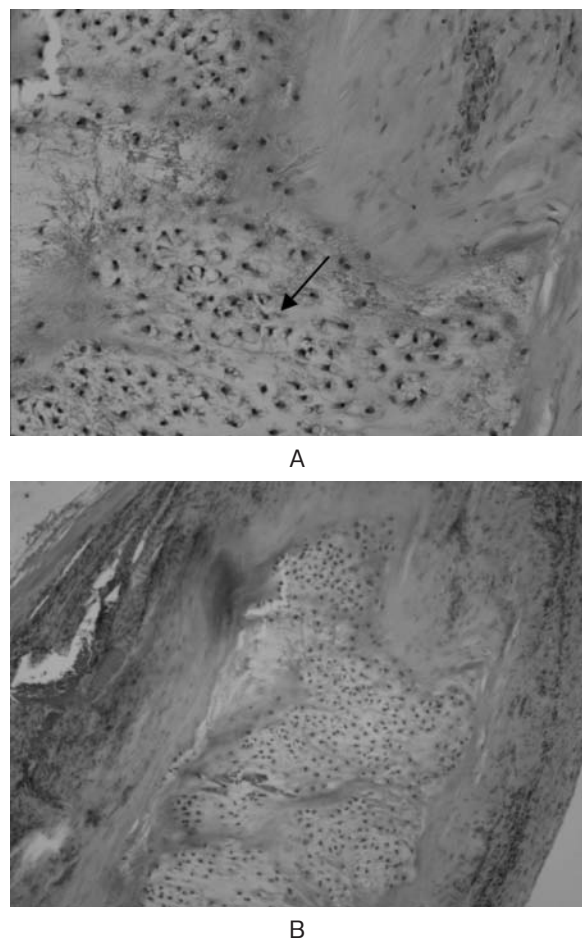


Fig. 3. Pathological findings. A: Hematoxylin-eosin stain ($\times 400$). Arrow indicates atypical cell. B: Hematoxylin-eosin stain ($\times 200$).

発性軟骨肉腫と、軟骨腫または骨軟骨腫が悪性変化した続発性軟骨肉腫に分けられる。また、亜型として間葉系軟骨肉腫、脱分化型軟骨肉腫、淡明細胞型軟骨肉腫などがある。良性腫瘍(骨軟骨腫、内軟骨腫)が単純X線像でカリフラワー状を呈したり、MRIによる軟骨帽の厚みが2 cm以上となったりしたときは、悪

性化による軟骨肉腫への変化を疑う¹⁾. 診断には主に画像検査(単純X線, CT, MRI, 骨シンチなど)が施行されるが, 最終的には腫瘍生検にて確定診断を行う. 軟骨肉腫はしばしばCTで石灰化を伴う分葉状の腫瘤を示し, MRIでも石灰化を伴う分葉状の軟部組織腫瘤を示すが, 本症例ではCT, MRIともに同様の所見は認められなかった. MRIではT1強調画像で筋肉と等吸収値, T2強調画像で高吸収値を示す. このような所見は仙骨神経鞘腫と類似しているため, 仙骨に発生した軟骨肉腫の場合, 鑑別が困難となる²⁾. 骨の病理検査では多くの組織を必要とするため開放生検が原則となるが, 針生検(超音波およびCTガイド下)が行われることもある. 本症例では, 初め骨腫瘍を念頭に置かず根治手術を行ったが, 骨腫瘍を考えた場合, 生検を考慮するべきであったと考えられる. 軟骨肉腫の病理組織は悪性度によって3つのグループに分けられ, grade 1~3に分類されている. しかし, 良性軟骨性腫瘍である内軟骨腫とgrade 1の軟骨肉腫は組織形態だけでは鑑別困難であり, 臨床所見や画像検査との総合的な判断が重要である. 内軟骨腫の好発年齢は10~30歳代であり, 50歳以上に多い軟骨肉腫とは異なる. また, 好発部位は手指骨, 上腕骨, 大腿骨であり, 軟骨肉腫とは違い, 骨盤や肋骨などの体幹に発生することは非常に稀である. 画像検査では, 内軟骨腫は皮質骨を破壊し骨外性病変を伴うことはほとんどないが, 軟骨肉腫は内軟骨腫と比較し増大傾向が強く, 浸潤性を有するため骨破壊を認め, 骨外性病変を伴うことが多い³⁾. 本症例は50歳代であり, 肋骨に発生し, 病理学的所見では肋骨の骨梁が破壊され, 周囲結合組織への浸潤を認めているため, 軟骨肉腫に矛盾しないと考えられる.

原発性および続発性の軟骨肉腫が骨外性病変を示す割合は1%程度であるが, 間葉系軟骨肉腫では約半数の症例で骨外性(軟部組織)病変を認める. 間葉系軟骨肉腫は眼窩・頭蓋・脊髄に多く認められるが手足(特に大腿)での発生は少ない. また, 間葉系軟骨肉腫は遠隔転移(特に肺)を来しやすく, 原発性および続発性のものと比較し若年者に発生し予後は悪く, 原発性および続発性の5年生存率70%程度と比較し, 間葉系での5年生存率は55%, 10年生存率は27%程度である⁴⁾. 本症例は骨皮質に覆われた軟骨芽細胞を認めており, 病理組織学的に原発性軟骨肉腫に分類された.

軟骨肉腫は化学療法と放射線療法に対して比較的治療効果が少ないため, 骨肉腫やEwing肉腫などとは異なり集学的治療は行われず, 外科的手術が治療の中心となる⁵⁻⁸⁾. 手術方法としては腫瘍部位を完全切除後に人工関節などに置換する方法, 骨を自家移植する方法などがある. 本症例では, 術中所見で軟骨肉腫が

疑われたため, 1 cmの安全切除断端をとって肋骨を切除した. 現在, 整形外科領域ではコンピュータによるイメージガイド下の手術が行われることがあり, これを使用することで, 手術中に腫瘍と周辺組織の関係がよくわかるため, 断端が判別しやすく, より安全に手術が行えるといった報告もある⁹⁾.

軟骨肉腫の再発予測因子としては, 腫瘍のgrade・大きさ・切除断端が重要であるとの報告がある¹⁰⁾. 大きさについて8 cmで分けた場合, 8 cm以下の症例の69%, 8 cm以上の症例の34%は再発なく経過しており, また, 切除断端について比較した場合, 陰性例の23%, 陽性例の64%で再発したと報告されている¹⁰⁾. 本症例はgrade 1であり, 8 cm以下でさらに切除断端陰性であるため, 再発のリスクは低いと考えられる. 軟骨肉腫(骨盤原発のものであるが)の局所再発率は28%(再発期間の中央値は23カ月, grade 1: 21%), 遠隔転移は36%(中央値は9カ月)であったとの報告がある¹¹⁾. 遠隔転移の予測因子はgradeであり, grade 1の症例では遠隔転移を認めなかったと報告されている¹¹⁾. 本症例では最低2年間程度は画像検査を用いたfollow upが必要であると考えられる.

結 語

後腹膜腫瘍との鑑別が困難であった軟骨肉腫の1例を経験した. 画像的に確定診断が困難な後腹膜腫瘍の場合は骨腫瘍を念頭において診断を進める必要があると考えられる.

文 献

- 1) 大塚隆信: 骨軟部腫瘍. 小児診療 **69**: 1309-1317, 2006
- 2) D'Andrea G, Caroli E, Capponi MG, et al.: Retroperitoneal mesenchymal chondrosarcoma mimicking a large retroperitoneal sacral schwannoma. Neurosurg Rev **31**: 225-229, 2008
- 3) 松村忠紀, 山下敏彦, 長谷川匡: 軟骨肉腫の悪性度. 病理と臨 **27**: 126-131, 2009
- 4) Oh BG, Han YH, Lee BH, et al.: Primary extra-skeletal mesenchymal chondrosarcoma arising from the pancreas. Korean J Radiol **8**: 541-544, 2007
- 5) 五嶋孝博, 大隈知威, 小倉浩一, ほか: 骨軟部肉腫における組織型からみた化学療法の適応. 癌と化療 **36**: 199-203, 2009
- 6) 平田泰三, 安藤正志: 悪性骨腫瘍に対する化学療法—最近のトピックス—. 癌と化療 **35**: 415-419, 2008
- 7) Wesolowski R and Dudd GT: Use of chemotherapy for patients with bone and soft-tissue sarcomas. Cleve Clin J Med **77**: 23-26, 2010
- 8) Onishi AC, Hincker AM, Lee FY, et al.: Surmounting chemotherapy and radioresistance in chondrosarcoma: molecular mechanisms and therapeutic

- targets. *Sarcoma* **381564**, 2011
- 9) Reijnders K, Coppes MH, van Hulzen AL, et al. : Image guided surgery : new technology for surgery of soft tissue and bone sarcomas. *Eur J Surg Oncol* **33** : 390-398, 2007
- 10) Puri A, Shah M, Agarwal MG, et al. : Chondrosarcoma of bone : dose the size of the tumor, the presence of a pathologic fracture, or prior intervention have an impact on local control and survival? *J Cancer Res Ther* **5** : 14-19, 2009
- 11) Sheth DS, Yasko AW, Johnson ME, et al. : Chondrosarcoma of the pelvis. prognostic factors for 67 patients treated with definitive surgery. *Cancer* **78** : 745-750, 1996

(Received on February 6, 2012)
(Accepted on June 20, 2012)