

左腸腰筋内に発生した、骨外性粘液型軟骨肉腫の1例

室田 明子^{1*}, 内田 豊昭¹, 小路 直¹, 長田 恵弘¹
島 正則², 臼井 幸男², 寺地 敏郎²¹東海大学医学部附属八王子病院泌尿器科, ²東海大学医学部外科学系泌尿器科学教室EXTRASKELETAL MYXOID CHONDROSARCOMA
OF THE LEFT ILIOPSOAS MUSCLEAkiko MUROTA^{1*}, Toyoaki UCHIDA¹, Sunao SHOJI¹, Yoshihiro NAGATA¹,
Masanori SHIMA², Yukio USUI² and Toshiro TERACHI²¹The Department of Urology, Tokai University, School of Medicine, Hachioji Hospital²The Department of Urology, Tokai University, School of Medicine

A 62-year-old man was referred to our hospital with a 10 cm retroperitoneal tumor, which was incidentally found on the abdominal computed tomography (CT). CT-guided percutaneous needle biopsy revealed that the tumor was malignant, but could not define the exact pathology of the tumor. The tumor was resected. The pathological study revealed atypical spindle to polygonal shaped cells embedded in the myxomatous stroma. The tumor was diagnosed as extraskeletal myxoid chondrosarcoma. Walking difficulty was observed postoperatively, which was considered to have been caused by damage of a branch of the femoral nerve. The difficulty had gradually overcome with rehabilitation before discharge.

(Hinyokika Kiyo 54 : 771-774, 2008)

Key words : Retroperitoneal tumor, Extraskeletal myxoid chondrosarcoma

緒 言

軟骨肉腫は悪性骨腫瘍として分類される狭義の軟骨肉腫 (skeletal chondrosarcoma) と、骨以外の軟部組織に発生する骨外性の軟骨肉腫 (extraskeletal chondrosarcoma) とに分類される。骨外性軟骨肉腫はさらに粘液性軟骨肉腫と間葉型軟骨肉腫とに分類されるが³, いずれも稀でそれぞれ軟骨肉腫全体の数パーセントに過ぎない¹⁻⁵⁾。後腹膜領域から発生する骨外性軟骨肉腫はきわめて稀で、国内では調べた限り4例の報告のみである^{6,7)}。今回われわれは、後腹膜腫瘍として左腸腰筋内に発生した直径約10 cmの粘液性軟骨肉腫 (extraskeletal myxoid chondrosarcoma, EMC) を経験したので報告する。

症 例

患者 : 62歳, 男性

主訴 : 左下腹部腫瘍

既往歴 : 高血圧, 2002年右肺癌にて右肺部分切除, 2004年腰部皮膚基底細胞癌を切除, 2007年5月硬膜下血腫にて手術

現病歴 : 硬膜下血腫で入院した2007年5月ごろから, 長時間の歩行後に左下肢のしびれを時々自覚し

ていたが原因は不明であった。2007年10月便潜血精査にて近医を受診したところ, 触診にて左下腹部腫瘍を指摘されたため, CTを施行された。腹部CTにて左腸腰筋背側に腫瘍が見つかったため, 精査加療目的にて2007年11月当科へ紹介となった。

身体所見 : 左下腹部に可動性の乏しい弾性硬の腫瘍を触れ, 硬結は左鼠径部付近まで連続していた。圧痛は認めなかった。

検査所見 : 血液検査 ; WBC 6,900/ μ l, Hb 14.2 g/dl, Plt 20.2×10^4 /ul, Cr 0.71 mg/dl, BUN 13 mg/dl, Ca 9.3 mg/dl, CEA 1.5 ng/ml, SCC 0.7 ng/ml。

画像検査 : 腹部CT, 左腸腰筋背側に, 不均一な造影効果を伴う長径約10 cmの腫瘍を認めた。冠状断では (Fig. 1a), 腫瘍が左腸腰筋の筋腹を左右に圧排するように存在し, 腸腰筋内部からの発生が疑われた。横断像では (Fig. 1b), 腫瘍が左腸腰筋後面に存在し, 一部腸腰筋との境界が不明瞭であった。外内腸骨動静脈および尿管は, 腫瘍により著しく内側に偏位していた。左腸腰筋の走向に沿って, 腫瘍は鼠径靱帯直下まで連続していた。

骨盤MRI : 腫瘍は分葉状の形態を呈し, T1で筋と同等信号, T2で高信号で, 比較的強い造影増強効果を認めた。腫瘍は仙腸骨に接しているが, 骨膜は保たれていた (Fig. 2)。

肺CT : 転移を示唆する所見は認めなかった。

* 現 : 東海大学医学部外科学系泌尿器科学教室

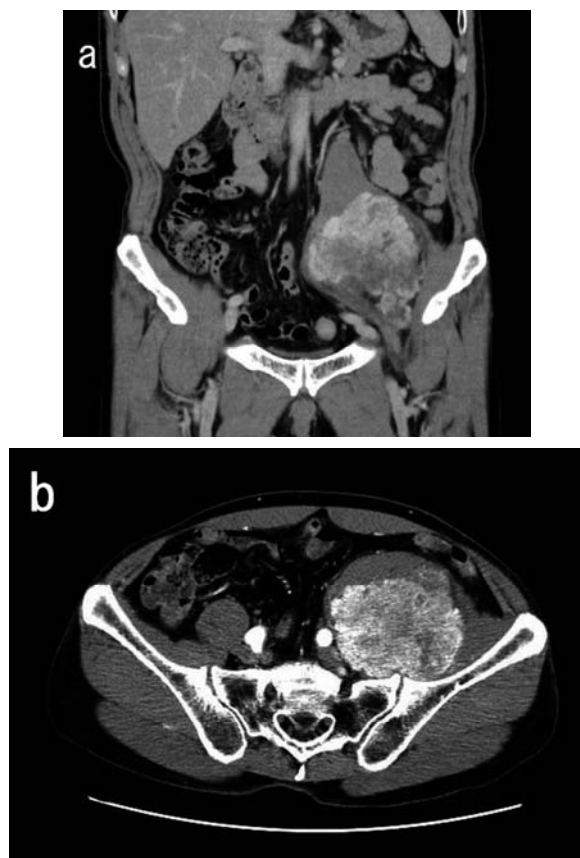


Fig. 1. CT showed a 10 cm retroperitoneal tumor with heterogeneous enhancement, which seemed to have arisen from the left iliopsoas muscle and extended to the left inguinal ligament (a). The axial section revealed that the tumor was poorly demarcated from the muscle in some areas (b).

治療経過：入院後，CT ガイド下経皮的針生検を施行した．病理組織学的検査で，unclassified malignant tumor, sarcoma 疑いの診断であったが確定的な診断は困難であった．画像上，腫瘍の腸腰筋への癒着あるいは浸潤から腸腰筋の一部合併切除が予想されたため，術前に整形外科にコンサルトした．腸腰筋の完全な切断はなるべく避けること，また腸腰筋の切除や，平行して走行する大腿神経の損傷のため，術後，歩行困難・感覚障害などの障害が残る可能性を患者に十分説明しておくことをアドバイスされた．上記リスクおよび外腸骨動静脈・尿管の損傷の可能性を患者に説明の上，2008年1月，後腹膜腫瘍切除術を施行した．

術中所見：臍下正中切開し，経腹膜的に腫瘍に到達した．腫瘍は左骨盤内を大きく占拠し，腫瘍表面は，伸展され菲薄化した腸腰筋により覆われていた．外腸骨動静脈および尿管は腫瘍によって著しく内側に偏位していたが，容易に腫瘍から剥離され，また仙腸骨からも腫瘍は容易に剥離された．しかし，一部腸腰筋とは癒着しており，ごく一部ではあるが鋭的な切断剥離が必要であった．腫瘍は，左鼠径靱帯にまで達し

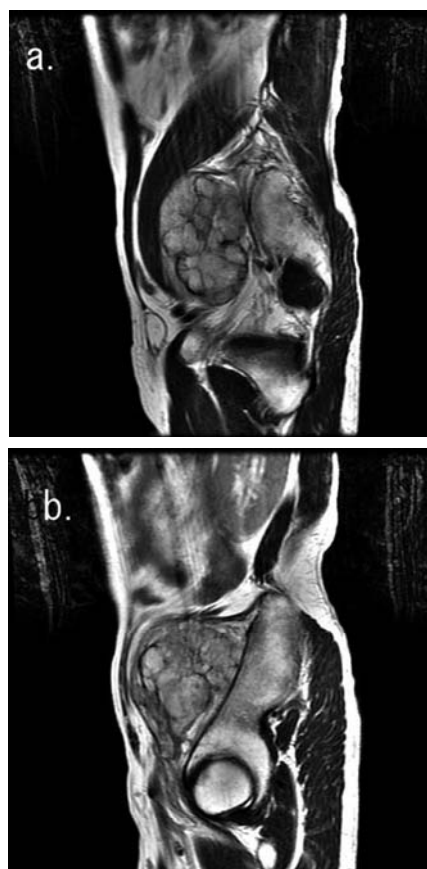


Fig. 2. T1-weighted magnetic resonance image showed a large lobulated tumor located behind the left iliopsoas muscle (a). The periosteum of the iliac bone was intact (b).

ていたため，鼠径靱帯に沿って新たに皮膚切開をおき，腫瘍を周囲より剥離した．鼠径部付近では腫瘍は骨盤内より高度な周囲組織への癒着を認めた．鋭的な剥離を繰り返し，腫瘍を一塊として摘出した．

術後の創部の回復は順調であった．ただし，手術翌朝，左大腿前面の知覚鈍化，大腿四頭筋の筋力低下を認めたため，リハビリテーション科に依頼してリハビリを開始した．筋電図などでの精査の結果，大腿神経の末梢枝の一部損傷が考えられた．装具を利用して歩行可能となり，退院された．

病理組織学的所見：腫瘍は光顕上，線維性結合組織で隔壁された分葉構造を呈していた．紡錘形から多形態性の腫瘍細胞が浸潤性に増殖し，特徴的な粘液性間質を伴っていた．腫瘍細胞は高クロマチン核と好塩基性の細胞質を有していた (Fig. 3)．免疫組織学的には，ビメンチンに陽性以外は，サイトケラチン (Ker-WSS, AE1/AE3)，EMA, S-100, NSE, CD10, CD34 のいずれも陰性であった．以上より，骨外性の粘液型軟骨肉腫と診断された．

考 察

骨外性の粘液型軟骨肉腫 (EMC) は稀な悪性軟部

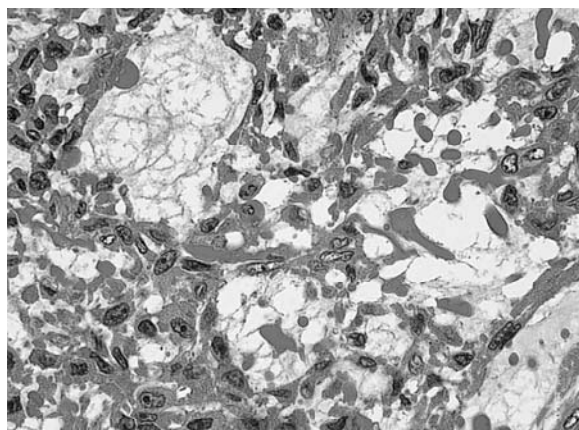


Fig. 3. High power view of HE stains of the tumor showed that the atypical spindle to polygonal shaped cells with hyperchromatic nuclei were embedded in the myxomatous stroma.

腫瘍であり, 全軟骨肉腫の約2.5%と言われている。EMCはその名前が示すごとく, 軟骨の発生初期における軟骨芽細胞との形態学的な類似性が示唆されているが²⁾, 実際に腫瘍中に分化した軟骨形成を認めることは稀である⁸⁾。

Armed Forces Institute of pathology (AFIP) の腫瘍病理アトラスによると⁹⁾病理学的診断は光顕所見が重要で, 免疫組織学的所見や電子顕微鏡所見は必ずしも必要ではない, とされている。腫瘍の分葉構造, 粘液質に富んだ間質と, 相互に接合し配列状に増生する腫瘍細胞が重要な診断根拠とされている⁹⁾。一部の腫瘍は S-100 や EMA に陽性であるが, 陽性率は報告によりさまざまである。

EMC は特徴的な臨床症状はなく, 深部の組織から発生することが多いためか, 診断時のサイズは平均 7~12 cm 径程度^{1,2,4,9)} と大きな腫瘍が多く認められる。Okamoto ら⁵⁾の18症例の検討では, 症状出現から診断までに平均5.1年 (2 カ月~25年) が経過していた。MRI では, 腫瘍は分葉状でガドリニウムで造影効果があるものが多い, と言われる¹⁾。

好発部位は, 四肢が多く 2/3 を占め, とくに下肢の軟部組織からの発生が多い^{1,2,4,5)}。本症例のような後腹膜の軟部組織からの発生はきわめて少ない。今回, 術後に大腿神経末梢枝の障害が出現してしまったが, 本症例のように腸腰筋近傍の腫瘍では, 腸腰筋自体の障害, あるいは, 腸腰筋に伴走する大腿神経の損傷がリスクとして上げられる。腸腰筋は骨盤に対する大腿骨の屈曲・外旋を行い, 歩行に最も重要な筋と言える。大腿神経は, 腸腰筋を支配しつつ伴走し, 鼠径靱帯後方で腸腰筋, 外側大腿皮神経と共に筋裂孔を通過し, 大腿四頭筋を支配する。本症例は術前より下肢しびれを自覚しており, これは腫瘍により圧排された大腿神経の症状であったと考えられる。術後の大腿神経

の障害は, 鼠径部の剥離時の損傷が疑われる。周囲への癒着が強固で解剖学的把握が難しかったが, 可能であれば筋裂孔レベルで術野を広く展開し, 腸腰筋, 大腿神経, 外側大腿皮神経を同定した上で, 下方に剥離をすべきであったかもしれない。

EMC の治療は外科的切除が基本である。化学療法や放射線に対する感受性は一般的に高くない^{1,10)}。局所コントロールには, 患肢切断を含めた広範切除が不可欠であると考えられている^{1,4)}。Kawaguchi ら⁴⁾によると, 広範切除を行っていない報告例では局所再発率が39~64%あるのに対し, 患肢切断を含めた広範切除を行った報告例では局所再発が14~21%と低かった。また, 化学療法や放射線治療の効果が限定的であることから, 再発腫瘍や転移先の腫瘍にも基本的には外科的切除が繰り返される^{1,4)}。

複数回の局所再発は珍しくない。文献中最も多い117例の EMS をまとめた Meis-Kindblom らの報告¹⁾では, 40例の局所再発中, 再発1回のみが17例, 2回が14例, 3回が4例, 4回が3例, 5回と7回再発が各1例となっている。他にも, 複数回の再発は数多く報告されている^{4,5,11)}。また10年を経過してからの初回再発も散見される。

転移は報告により14~65%^{1,2,4,12)}, また平均14年という長期 follow up をした報告¹¹⁾では90%に認められている。転移先は肺が多く, 他には軟部組織やリンパ節, 脳や骨転移も少数だが報告されている^{1,2,4,5,11,12)}。低くない再発率や転移にも関わらず, 5年の overall survival は74~100%^{1,2,4,5,11)}, 10年の overall survival も, 19%と極端に低い一報告¹³⁾を除けば60~88%と比較的良好である^{1,2,4,5,11)}。しかし, 治療後, 10年以上の長期 follow up した Saleh らの報告¹¹⁾では, 結局10例中7例が癌死しており, 残りの3例も13, 14, 16年経過観察中の癌あり生存 (転移あり) であった。他の報告で予後が良好なのは, 経過観察期間が, 腫瘍の緩徐な進行に比して短すぎる可能性があり, 実際に患者を follow up する場合は, 最終的には癌死に至りうる疾患であると認識して, 長期にわたり注意深く観察する必要がある, と考えられた。

結 語

左腸腰筋内に発生した EMC の1例について報告した。局所再発や転移などの出現に関しては経過の長い疾患であり, 今後, 長期にわたり厳重な follow up が必要と考えられた。

文 献

- 1) Meis-Kindblom JM, Bergh P, Gunterberg B, et al.: Extraskelletal myxoid chondrosarcoma: a reappraisal of its morphologic spectrum and prognostic

- factors based on 117 cases. *Am J Surg Pathol* **23**: 636-650, 1999
- 2) Oliveira AM, Sebo TJ, McGrory JE, et al.: Extraskelletal myxoid chondrosarcoma: a clinicopathologic, immunohistochemical, and ploidy analysis of 23 cases. *Mod Pathol* **13**: 900-908, 2000
 - 3) 池上隆司, 高木辰哉, 黒沢 尚: 若年者の下腿に発生した骨外性粘液型軟骨肉腫の1例. 関東整災外会誌 **34**: 198-201, 2003
 - 4) Kawaguchi S, Wada T, Nagoya S, et al.: Extraskelletal myxoid chondrosarcoma: a multi-institutional study of 42 cases in Japan. *Cancer* **97**: 1285-1292, 2003
 - 5) Okamoto S, Hisaoka M, Ishida T, et al.: Extraskelletal myxoid chondrosarcoma: a clinicopathologic, immunohistochemical, and molecular analysis of 18 cases. *Hum Pathol* **32**: 1116-1124, 2001
 - 6) 本橋 豊, 本間 健, 平賀正純, ほか: 巨大な後腹膜軟骨肉腫の1例. 日内会誌 **72**: 339-344, 1983
 - 7) 逸見明博, 根本則道, 大幸俊三: 後腹膜に発生した骨外粘液軟骨肉腫の1例—免疫組織化学および電顕による観察—. 日大医誌 **60**: 220-223, 2001
 - 8) Aigner T, Oliveira AM and Nascimento AG: Extraskelletal myxoid chondrosarcomas do not show a chondrocytic phenotype. *Mod Pathol* **17**: 214-221, 2004
 - 9) Kempson RL, Fletcher CDM, Evans HL, et al.: Myxoid Chondrosarcoma. In: Tumor of the soft tissues. 3rd series, pp 400-405, Armed Forces Institute of pathology, Washington DC, 2001
 - 10) Patel SR, Burgess MA, Papadopoulos NE, et al.: Extraskelletal myxoid chondrosarcoma: long-term experience with chemotherapy. *Am J Clin Oncol* **18**: 161-163, 1995
 - 11) Saleh G, Evans HL, Ro JY, et al.: Extraskelletal myxoid chondrosarcoma: a clinicopathologic study of ten patients with long-term follow-up. *Cancer* **70**: 2827-2830, 1992
 - 12) Antonescu CR, Argani P, Erlandson RA, et al.: Skeletal and extraskelletal myxoid chondrosarcoma: a comparative clinicopathologic, ultrastructural, and molecular study. *Cancer* **15**: 1504-1521, 1998
 - 13) Tsuneyoshi M, Enjoji M and Iwasaki H: Extraskelletal myxoid chondrosarcoma—a clinicopathologic and electron microscopic study—. *Acta Pathol Jpn* **31**: 439-447, 1981

(Received on May 14, 2008)
(Accepted on August 14, 2008)