

総説

骨軟部腫瘍: multidisciplinary approachの重要性

福田 国彦・多田 信平・二階堂 孝*・浅沼 和生**

東京慈恵会医科大学 放射線医学教室

同 病理学教室*

同 整形外科教室**

はじめに

Jaffeにより骨腫瘍の診断における臨床医、放射線診断医、病理医の協力の重要性が述べられて以来、この考え方は骨軟部腫瘍の診断において、繰り返しその重要性が強調されてきている。これは骨軟部腫瘍の種類が非常に多いこと、画像的にも病理組織学的にも、所見に類似性のある疾患が数多く存在するためである。実際、骨軟部腫瘍の種類は上皮性腫瘍に比べて圧倒的に多く、骨腫瘍は1972年のWHO分類によれば42種類、1992年の町並私案によれば49種類であり、軟部腫瘍は1992年のWHO分類によれば、118種類である¹⁾²⁾。従って、これほど多くの腫瘍の診断を適確に行なうには、臨床・画像・病理所見の総合的判定が不可欠である。我々の経験した症例を呈示しながら、集学的診療の重要性を強調する。

1. 腫瘍性病変と鑑別を要する非腫瘍性疾患

骨軟部病変のなかには臨床的、画像的、さらには病理組織学的にも侵襲性の高い骨軟部腫瘍と誤られる危険性を持つものが存在する。その代表的疾患の中に骨髄炎があるが、最近ではスポーツ人口の増加と相まって、スポーツ外傷が注目を浴びており、その中には疲労骨折や化骨性筋炎など腫瘍性病変と鑑別を要する疾患が含まれている(図1, 2)。化骨性筋炎では、病巣の辺縁部に成熟した骨形成を持ついわゆるzoning appearanceが特徴的である。この様な症例では、画像診断が非常に重要で、不用意な生検により反応性の未熟な間葉系細胞の出現や骨形成を骨肉腫と誤ることを極力避けねばならない³⁾⁴⁾。

結節性筋膜炎はスポーツ外傷と無関係であるが、MR装置の普及にともない放射線診断医が遭遇する頻度の増えた疾患である。軽度の自発痛や圧痛を伴い、数週間で急速に増大しやがて発育の停止する軟部腫瘍で、臨床的に悪性腫瘍と誤られることがあるのでpseudosarcomatous fasciitisという病名でも知られる。反応性に線維芽細胞の増生する過形成性病変である(図3)⁵⁾。

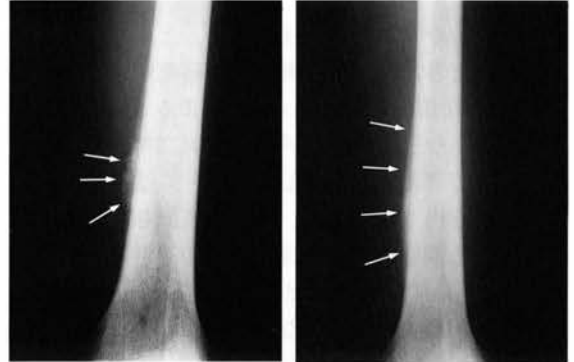
図1-a 初診時の
単純X線写真図1-b 2週間安静後の
単純X線写真

図1 疲労骨折 16歳 男性 長距離走。

2カ月前より左大腿内側に疼痛を自覚していた。初診時、左大腿骨遠位骨幹部に淡い骨膜反応を認めた(↑)。スポーツ歴、明らかな骨破壊像の欠如、MRIで髄内の異常信号の範囲とは不相応な骨表面の広範な異常信号の広がりを認めたことより、疲労骨折と判断し、2週間の安静後再び単純X線写真の撮影を行った。この時の写真では、限局性骨膜肥厚(solid type periosteal reaction)に変化し(↑)、経過は疲労骨折の治癒期に一致する。

2. 主に画像所見が診断上有効な情報をもつ疾患

骨軟部腫瘍の中には、典型的な部位に発生し典型的な所見を呈することで、鑑別診断をかなり絞りこむことが可能となるものが存在する。軟部腫瘍および腫瘍類似疾患では、脂肪腫、血管腫、神経鞘腫、デスモイド、色素性絨毛結節状滑膜炎などがこれらの中に含まれる。骨腫瘍では、長管骨骨端部の硬化縁をもつ骨融解巣は、若年者では軟骨芽細胞腫、中高齢者では『慢性型』骨巨細胞腫に一致する。長管骨骨端部の硬化縁のない骨融解巣は、石灰沈着がなければ典型的な骨巨細胞腫、石灰沈着をともなっていれば淡明細胞型軟骨肉腫に一致する。この時、結核性肉芽腫を鑑別として忘れてはならない。脛骨骨幹部の辺在性、膨脹性骨病変では、骨線維性異形でないし長管骨アダマンチノーマを疑う。

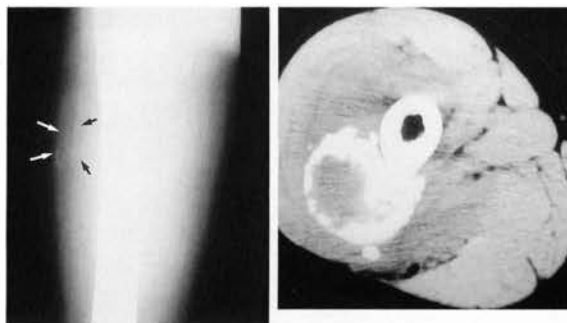


図2-a 初診時の
単純X線写真

図2-b 2週間後のCT

図2 化骨性筋炎 12歳 男性。

1週間前、学校でキックボールをしていて右大腿部に突然疼痛を自覚する。来院時の単純X線写真で、大腿部の軟部組織内に不整な石灰沈着を認める(↑)。2週間後に施行されたCTでは、リング状石灰沈着を認め、化骨性筋炎に特徴的ないわゆるzoning appearanceを呈している。

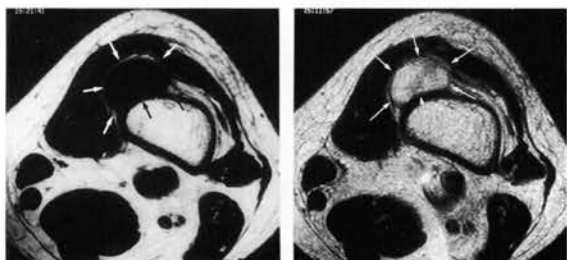


図3-a 大腿遠位部の
T1強調MRI (SE 580/15)

図3-b 大腿遠位部の
T2強調MRI (SE 3000/100)

図3 結節性筋膜炎 63歳 女性。

内側広筋と大腿骨の間にT1強調像で低信号(↑)、T2強調像で高信号(↑)のMRI上非特異的な軟部腫瘤を認める。

a. 長管骨骨端部の硬化縁をもつ骨融解巣

若年者で骨端部の硬化縁をもつ4cmくらいまでの骨融解巣は、基質の石灰沈着の有無にかかわらず軟骨芽細胞腫に一致する(図4)。通常、骨巨細胞腫は教科書的に硬化縁の無い骨融解巣として知られるが、中・高齢者の『慢性型』骨巨細胞腫ではしばしば硬化縁をもつ(図5)⁶⁾。

b. 長管骨骨端部の硬化縁のない骨融解巣

成長板閉鎖後の成人における骨端部の硬化縁のない骨融解巣で、基質に石灰沈着を伴っていなければ



図4 軟骨芽細胞腫 16歳 女性 CT。

大腿骨内顆に硬化縁を持つ地図状骨破壊を認める(↑)。基質に多数の点状石灰化が見られる。

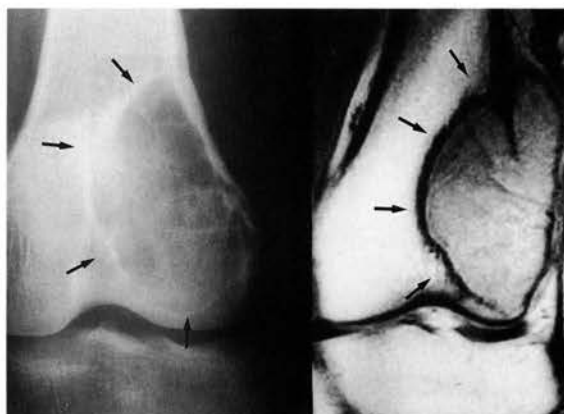


図5-a 膝関節の
正面単純X線写真

図5-b 膝関節の冠状断
MRI (SE 500/25)

図5 骨巨細胞腫 75歳 男性。

大腿骨遠位部の骨端と骨幹端にひろがる硬化縁を持つ地図状骨破壊を認める(↑)。MRIでは、単純X線写真の硬化縁を反映して低信号縁が見られる(↑)。

骨巨細胞腫に典型的である(図6)。結核性骨髄炎による嚢胞状変化は小児や若年成人に見られることが多く、腫瘍性病変との鑑別上重要である(図7)⁷⁾。

c. 脛骨骨幹部の辺在性、膨脹性病変

骨線維性異形成と長管骨アダマンチノーマは、発生部位、画像所見ともに類似しているが、前者は良性疾患で保存的経過観察が望ましく、後者は低悪性度の悪性骨腫瘍で、治療的切除術が必要され、両者の間で治療方針が全く異なる。鑑別の大きなポイント

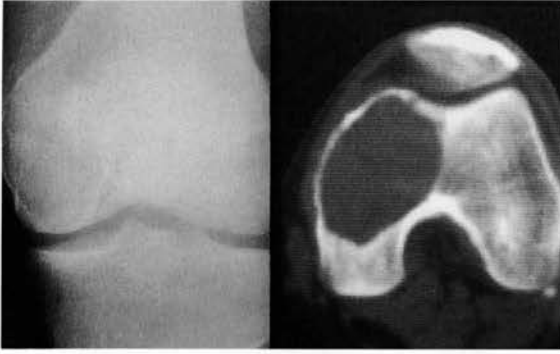


図6-a 膝関節の
正面単純X線写真

図6-b 大腿遠位部のCT

図6 骨巨細胞腫 32歳 男性。
単純X線写真でもCTでも、硬化縁の無い地図状骨破壊である。



図7 結核性骨髄炎 56歳 男性 単純X線写真。
肘頭に多房性の硬化縁の無い地図状骨破壊を認める(↑)。

トは、骨線維性異形成は10歳以下に発症し、長管骨アダマンチノーマが10歳以下に発症することがほとんど無い点である(図8,9)⁸)。

3. 軟骨形成性腫瘍における良悪性の鑑別

軟骨腫と分化型軟骨肉腫の鑑別は、病理組織上しばしば困難で、この様な症例では臨床症状と画像所見が特に重要である。すなわち発生部位、疼痛・腫脹の有無、腫瘍の大きさや軟骨キャップの厚さが病理組織所見に加え、鑑別上重要である(図10)。

骨膜性軟骨腫は、通常の軟骨腫に比べ、細胞数が豊富であったり、二核細胞が出現するなど活動性の高い所見をとることが知られるが、画像上、骨表面の殻状骨膜反応を示す3cm以下の腫瘤として描出されることが特徴的である(図11)⁹)。



図8 骨線維性異形成 8歳 女性 単純X線写真。
脛骨骨幹部に偏在性に中心を置く膨脹性病変を認める。



図9 長管骨アダマンチノーマ 18歳 男性
単純X線写真

骨線維性異形成に類似した膨脹性病変を脛骨骨幹部に認める。

4. 類似した病理所見を呈する疾患

骨軟部腫瘍は主に間葉系由来の細胞より発生するため、同一疾患でも組織像が多彩で診断を困難にすることがあるが、一方では異なる疾患が類似所見を呈することもある。骨軟部腫瘍の中には上皮様構造を持つ悪性腫瘍が存在するが、これらは特に癌の転移性病変との鑑別において重要である。上皮様構造を持つ骨軟部腫瘍には、長管骨アダマンチノーマ、滑膜肉腫、類上皮肉腫などが含まれる。線維芽細胞の花むしろ状配列をした増生は、非骨化性線維腫や良性線維性組織球腫で見られる。線維性骨形成を伴う線維結合組織の増生は線維性骨異形成、傍骨性骨肉腫、低悪性度中心性骨肉腫で見られる。これらの疾患の診断には、画像が非常に重要な役割を果たす。



図10-a 膝関節の
単純X線写真

図10-b CT

図10 滑膜性軟骨肉腫 56歳 女性

単純X線写真では膝窩部に大きな軟部腫瘍を認め、内部に多数の石灰沈着を伴う。CTでは軟部腫瘍がより明瞭に描出されている。病理組織上、明らかな悪性所見は無かったが、再発症例であったこと、腫瘍が大きかったことより高分化型の滑膜性軟骨肉腫として手術が施行された。



図12-a 下腿遠位部の単純X線写真

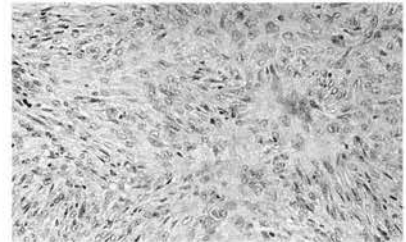


図12-b 病理組織像 (HE染色)

図12 非骨化性線維腫

脛骨遠位骨幹部の厚い硬化縁を持つ偏在性多房性病変で(↑)、所見は非骨化性線維腫に典型的である。病理組織標本では、紡錘形細胞の不規則な渦巻き状増殖が見られ、これら紡錘形細胞に核異型は認めない。



図11-a 膝関節の
単純X線写真

図11-b 病理組織
像 (HE染色)

図11 骨膜性軟骨腫 26歳 女性。

大腿骨遠位骨幹部の後面に、円弧状石灰化を持つ骨表面の腫瘍を認める(↑)。骨皮質の破壊の有無の評価には、CTやMRIが必要である。本症例の組織標本において2核細胞が出現していたが、細胞密度の上昇や軽度の核異型は骨膜性軟骨腫でしばしば見られる所見である。

a. 非骨化性線維腫と良性線維性組織球腫

良性線維性組織球腫は未だ100%認知された疾患概念ではないが、病理組織学的に非骨化性線維腫と同

一の組織像をとりながら、年齢が20歳以上であること、発生部位が長管骨の骨幹あるいは骨幹端以外であること、自発痛などの訴えが強いなど臨床的には異なった疾患概念として扱われる(図12, 13)^{10) 11) 12)}。

b. 線維性骨異形成と傍骨性骨肉腫

線維結合組織の増生と線維性骨形成は両疾患に共通した所見である。紡錘形細胞の異型成の有無が組織診断上のポイントであるが、線維性骨異形成が骨表面に発生することはないので、画像より両者の鑑別診断は容易である。一方、生検時に組織が骨内から得られたのかあるいは骨表面から得られたのか、その情報が病理医に伝達されていないと、病理医はその診断に苦慮することがある(図14, 15)。



図13-a 手関節の単純X線写真

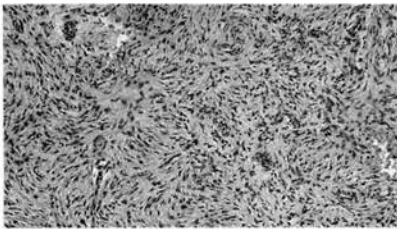


図13-b 病理組織像 (HE染色)

図13 良性線維性組織球腫

橈骨遠位骨端に辺縁明瞭な地図状骨破壊を認め、所見は骨巨細胞腫に類似する(↑)。病理組織像は非骨化性線維腫とほぼ同一である。



図14-a 右大腿骨近位部の断層写真

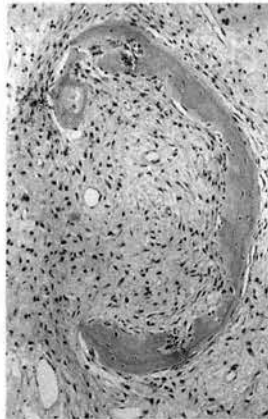


図14-b 病理組織像 (HE染色)

図14 線維性骨異形成

大腿骨近位部に硬化縁で縁取りされたスリ硝子状病変を認め、線維性骨異形成に一致する。病理組織像では、線維結合組織の増生とC字型をした未熟な線維性骨形成を認める。

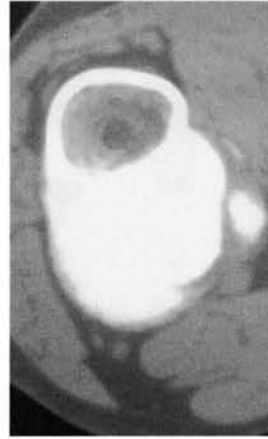


図15-a 大腿骨遠位部のCT

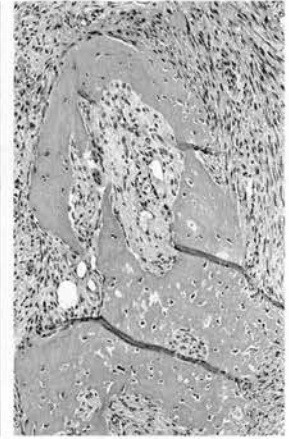


図15-b 病理組織像 (HE染色)

図15 傍骨性骨肉腫

大腿骨後面の骨表面に大きな骨性腫瘤を認め、傍骨性骨肉腫に一致する。病理組織像では、線維結合組織の増生と骨梁形成が見られ、一見線維性骨異形成に類似した病理組織像を示すが、より細胞密度が高く、紡錘形細胞に異型性を伴う。

5. 臨床医、画像診断医、病理診断医の連携が不十分であると診断を誤る危険性について

不十分な臨床情報を基に、画像診断ないし病理組織診断を行うことは、困難かつ危険である。特に、化学療法や放射線治療などの経過、病的骨折の有無は病理組織所見に影響を及ぼす。病的骨折の合併は紡錘状細胞の増殖と、類骨や骨の形成(仮骨)がみられ低分化型中心性骨肉腫や傍骨性骨肉腫に所見が類似することがある(図16)。

最後に、臨床医、画像診断医、病理診断医の連携が不十分であったため、富巨細胞型骨肉腫が骨巨細胞腫として診断された症例を呈示する(図17)。生検材料には悪性所見は無いのであるが、画像所見は侵襲性の高い骨幹端病変であり、明らかに骨巨細胞腫と所見は異なる。本症例では残念ながら、臨床医、放射線診断医、病理診断医の連携がとられないまま、骨巨細胞腫の診断にて搔爬骨移植術が施行されたのである。

おわりに

骨軟部腫瘍の特徴は、種類が豊富であること、組織像が多彩でしばしば典型像から逸脱したり、異なる疾患が類似所見を呈したりすることがあること、



図16-a 右大腿骨の軸位単純X線写真

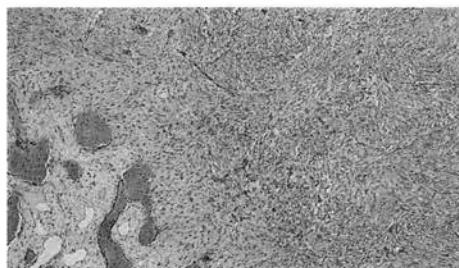


図16-b 病理組織像 (HE染色)

図16 病的骨折を伴った非骨化性線維腫 8歳 男性。

単純X線写真では、硬化縁をもつ偏在性病変で非骨化性線維腫に一致する。さらに骨皮質の一部の不連続性は病的骨折の合併を示唆する(↑)。組織では紡錘状細胞の増殖と、類骨や骨の形成(仮骨)がみられ、病的骨折の合併の可能性を念頭に置かなければ、骨内分化型骨肉腫や傍骨性骨肉腫と鑑別が困難となることがある。

病的骨折や治療による反応も間葉系細胞によって起こるために所見が複雑となることである。これらの骨軟部腫瘍の特徴は、診断を迷わせる原因となるが、一方で、骨軟部腫瘍の発生頻度が低く、日常これらの疾患に遭遇する頻度が少ないため、トレーニングに困難がつきまとうという問題も存在する。

骨軟部腫瘍の診断には、おおくの問題があり全ての症例に的確な診断が下せるわけではない。しかしながら、臨床医、画像診断医、病理診断医が緊密に連携した集学的診療により、診断の限界の閾値をより高めることが可能である。同時に、専門家の2nd opinionを求めることも、重要であることを強調して稿を終える。



図17-a 左上腕骨の単純X線写真

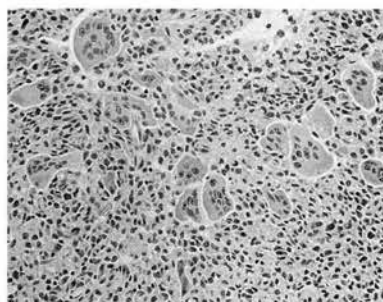


図17-b 生検材料の病理組織像 (HE染色)

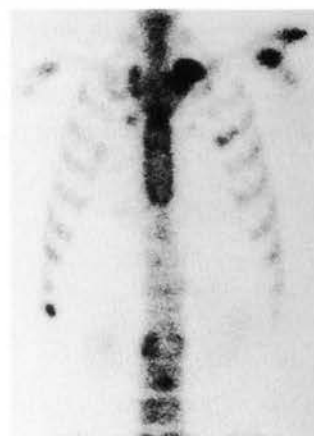


図17-c 全身骨シンチグラフィ

図17 臨床医、画像診断医、病理診断医の連携が不十分であったために診断を誤った症例 43歳、男性。

初診時の単純X線写真において、上腕骨近位骨幹端の侵襲性の高い骨破壊を認める。生検材料で得られた組織の診断は巨細胞腫であった。臨床医、放射線診断医、病理診断医の連携が十分に行われないうちに、巨細胞腫の診断にて掻爬骨移植術が施行された。掻爬材料の組織より、富巨細胞型骨肉腫の診断が得られる。術後施行された骨シンチグラフィで、多発性骨転移が見られた。

参考文献

- 1) Enzinger FM, Weiss SW: Benign tumors and tumorlike lesions of fibrous tissue. (In) Enzinger FM, Weiss SW ed. Soft tissue tumors. 2nd ed. 102-135, 1988, The C.V. Mosby Company, St. Louis.
- 2) Campanacci M: Benign fibrous histiocytoma. (In) Bone and soft tissue tumors. 111-116, 1990, Springer-Verlag, Wien, New York, Aulo Gaggi Editore, Bologna.
- 3) Mirra JM: Giant cell tumors. (In) Mirra JM ed: Bone tumors. Clinical, radiologic, and pathologic correlations. 941-1020, 1989, Lea & Febigeer, Philadelphia, London.
- 4) Moser RP Jr. Cartilaginous tumors of the skeleton. AFIP Atlas of Radiologic-pathologic Correlations. Fascicle II. Hanley & Belfus, Inc./ Mosby-Year Books, 1990.
- 5) Dahlin DC, Unni KK. Bone Tumors. General Aspects and Data on 8,542 Cases. 4th ed. Charles C Thomas, Springfield, Illinois, USA. 1986.
- 6) Huvos AG. Bone Tumors. Diagnosis, Treatment, and Prognosis. 2nd ed. WB Saunders Company. 1991.
- 7) Wold LE. Fibrohistiocytic tumors of bone. (In) Unni KK ed. Contemporary issues in surgical pathology. Bone tumors. 183-197, 1988, Churcil Livingstone.
- 8) Resnick D, Niwayama G: Osteomyelitis, septic arthritis, and soft tissue infection: the organisms. (In) Resnick D, Niwayama G ed: Diagnosis of bone and joint disorders 2nd ed. 2647-2754, 1988, WB Saunders Company, Philadelphia.
- 9) Matsuno T: Benign fibrous histiocytoma involving the ends of long bone. Skeletal Radiol 19: 561-566, 1990.
- 10) Resnick D, Kyriakos M, Greenway GD: Tumors and tumor-like lesions of bone: imaging and pathology of specific lesions. (In) Resnick D, Niwayama G ed: Diagnosis of bone and joint disorders 2nd ed. 3616-3888, 1988, WB Saunders Company, Philadelphia.
- 11) Mirra JM: Parosteal tumors. (In) Mirra JM ed: Bone tumors. Clinical, radiologic, and pathologic correlations. 1587-1753, 1989, Lea & Febigeer, Philadelphia, London.
- 12) Mirra JM: Adamantinoma and osteofibrous dysplasia. (In) Mirra JM ed: Bone tumors. Clinical, radiologic, and pathologic correlations. 1203-1231, 1989, Lea & Febigeer, Philadelphia, London.
- 13) Resnick D, Niwayama G: Soft tissues. (In) Resnick D, Niwayama G ed: Diagnosis of bone and joint disorders 2nd ed. 4171-4294, 1988, WB Saunders Company, Philadelphia.
- 14) Bogumill GP, Schwamm HA: Trauma. (In) Orthopaedic pathology. A synopsis with clinical and radiographic correlation. 70-110, 1984, WB Saunders Company, Philadelphia.

ダウンロードされた論文は私的利用のみが許諾されています。公衆への再配布については下記をご覧ください。

複写をご希望の方へ

断層映像研究会は、本誌掲載著作物の複写に関する権利を一般社団法人学術著作権協会に委託しております。

本誌に掲載された著作物の複写をご希望の方は、(社)学術著作権協会より許諾を受けて下さい。但し、企業等法人による社内利用目的の複写については、当該企業等法人が社団法人日本複写権センター（(社)学術著作権協会が社内利用目的複写に関する権利を再委託している団体）と包括複写許諾契約を締結している場合にあつては、その必要はございません（社外頒布目的の複写については、許諾が必要です）。

権利委託先 一般社団法人学術著作権協会

〒107-0052 東京都港区赤坂 9-6-41 乃木坂ビル 3F FAX：03-3475-5619 E-mail：info@jaacc.jp

複写以外の許諾（著作物の引用、転載、翻訳等）に関しては、(社)学術著作権協会に委託致しておりません。

直接、断層映像研究会へお問い合わせください

Reprographic Reproduction outside Japan

One of the following procedures is required to copy this work.

1. If you apply for license for copying in a country or region in which JAACC has concluded a bilateral agreement with an RRO (Reproduction Rights Organisation), please apply for the license to the RRO.

Please visit the following URL for the countries and regions in which JAACC has concluded bilateral agreements.

<http://www.jaacc.org/>

2. If you apply for license for copying in a country or region in which JAACC has no bilateral agreement, please apply for the license to JAACC.

For the license for citation, reprint, and/or translation, etc., please contact the right holder directly.

JAACC (Japan Academic Association for Copyright Clearance) is an official member RRO of the IFRRO (International Federation of Reproduction Rights Organisations).

Japan Academic Association for Copyright Clearance (JAACC)

Address 9-6-41 Akasaka, Minato-ku, Tokyo 107-0052 Japan

E-mail info@jaacc.jp Fax: +81-33475-5619