

Title	Alveolar Soft-Part Sarcomaの1例
Author(s)	牟田, 信義; 久保田, 昌宏
Citation	日本医学放射線学会雑誌. 1979, 39(6), p. 611-619
Version Type	VoR
URL	https://hdl.handle.net/11094/15722
rights	
Note	

Osaka University Knowledge Archive : OUKA

<https://ir.library.osaka-u.ac.jp/>

Osaka University

Alveolar Soft-Part Sarcoma の1例

札幌医科大学放射線医学教室 (主任: 牟田信義教授)

牟田信義 久保田昌宏

(昭和53年11月8日受付)

(昭和54年1月19日最終原稿受付)

A Case of Alveolar Soft-Part Sarcoma

Nobuyoshi Muta and Masahiro Kubota

Department of Radiology, Sapporo Medical College

(Chief: Prof. Nobuyoshi Muta)

Research Code No.: 699

Key Words: Alveolar soft-part sarcoma, Metastasis

A case of alveolar soft-part sarcoma in a 26-year-old woman is reported. The primary site was the right thigh or right forearm. Three months prior to notice the primary site, she visited a doctor because of blood stained phlegm, and pulmonary metastases were discovered. Wide-spread bone metastases developed, including the femurs, radius, humeri, skull, ribs, pelvis, and a phalanx. No metastases were noticed in the spine. Metastases were also noted in the brain, lymph nodes, soft tissue, and spleen. Radiation on the order of 3000 rad has some effect on the tumor. She died two years and eight months after appearance of the first symptom of the disease.

Christopherson, Foote と Stewart¹⁾ が1952年に12例の特異な組織像を示す疾患を報告し alveolar soft-part sarcoma と呼んだ。稀な疾患であり、発生原組織は今もって不明である。若年者に好発し、女性に多く、四肢、ことに下肢に好発する。増殖は緩慢で、摘出後再発し易く、肺、脳転移が多くみられ、稀に転移が初発症状である場合もあるという²⁾。

日本でも30余例^{3)~11)}の報告があるが、私達もその1例を経験したので報告する。

症 例

26歳の主婦。昭和48年9月より血痰あり。当院内科にて両下肺野に円形陰影を認められる (Fig. 1)。原発は不明だが、肺転移という診断で MMC、エンドキサン[®]の投与を受ける。肺転移巣に ⁶⁷Ga

の取込はみられない。同年12月右前腕が腫れてくる。重い物を持つと痛みがあった。翌49年6月中頃より右股関節及び右膝の疼痛を覚える。また其の頃右単径部のリンパ節腫脹に気付く。7月初め右大腿部外側の腫脹に気付く。9月右大腿転子間部の病的骨折を起し、当院整形外科に入院、腫瘍摘出と骨接合術を受けた。その際 alveolar soft-part sarcoma (プレパラート番号、74—1842) (Fig. 4) の診断を受ける。同年末頃より右前腕の腫れがひどくなる。エックス線写真では、それより以前既に9月9日、右転子間部の病的骨折を起した頃、右橈骨近位端に転移を認める。

昭和50年3月26日診察時には右前腕屈側、肘関節に接して9×7cmの腫脹を認める。硬さは固く、固定し動かさず、表皮には異常を認めない。右

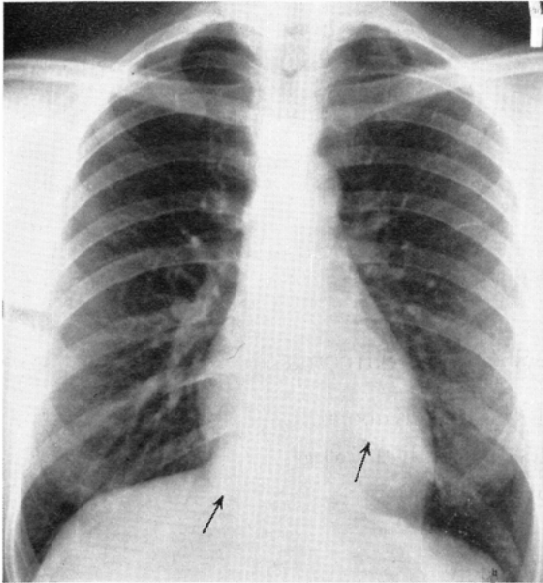


Fig. 1

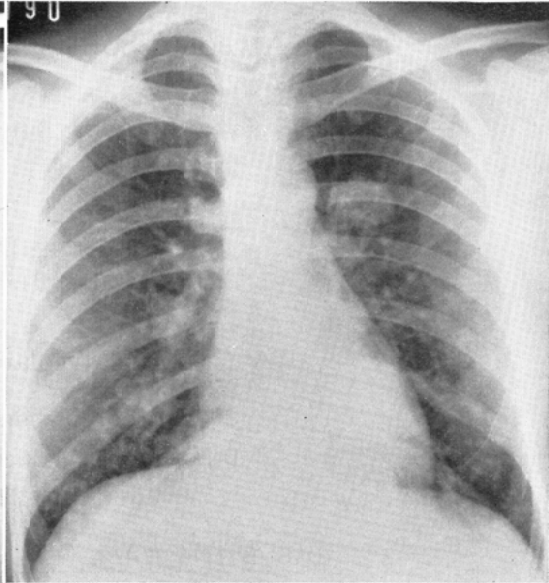


Fig. 2

Fig. 1 Chest x-ray on 17, Dec. 1973. A metastasis, about 2.5cm in diameter is seen in the left lower lung field through the silhouette of the heart (arrow). Another metastasis, about 3.5cm in diameter is seen in the right paravertebral region at the level of the 10th intercostal space and 11th rib, as semi-circular density overlapping also with the silhouette of the heart (arrow). Further metastasis, size of a little finger tip is noticed overlapping the a. intermedia on its lateral side.

Fig. 2 1975. 4. 24. Pulmonary metastases have increased in size and number. The metastasis in the left lower lung field overlapping the silhouette of the heart has increased to 4.3cm in diameter. Many rounded metastases, variable in size are seen in both lung fields, including the distinct one in the left hilum about 2×2.5cm in size. Their margin is rather sharp.

単径部には拇指頭大のリンパ節の腫脹を認める。右大腿の腫脹はみられない。右前腕のエックス線写真 (Fig. 5) をみると、橈骨近位端近くの骨幹は長さ7cmに亘り腫脹し、骨折している。骨梁はほとんど消失し、腫脹した骨の周辺部に僅に骨質がみられ、骨腫脹の範囲が窺われる。腫瘍は更に軟部組織にも及び、腫脹した軟部陰影がみられる。右大腿骨は転子間部附近で骨折し骨髄釘で固定してあるが、骨折端には骨融解像がみられる (Fig. 8)。骨の腫脹はない。肺の転移巣は48年に比べて数及び大きさを増している (Fig. 2)。

昭和50年4月17日より5月26日まで40日間に右前腕を⁶⁰Coで曝射総線量4,400R、1回200R、22回の分割照射を行った (病巣線量4,100—3,100rad)。5月26日患者は倒れて右大腿部を打つ。そ

れから次第にその部の腫脹が現われてくる。7月10日より8月7日まで29日間に右大腿を⁶⁰Coで曝射線量6,250R、1回250R、25回の分割照射を行った (病巣線量6,000—2,700rad)。

右橈骨の転移巣は、照射にも拘らず増大し、6月になるとその圧迫により隣接部の尺骨の消失が目立ってきた (Fig. 6)。8月末になると右大腿部の腫脹は減退してきた。右前腕の腫脹も減退して、とくに軟部の腫脹の縮小が著しい。また骨腫脹部では尺骨側の辺縁に雲絮状の石灰沈着が現われてきた (Fig. 7)。10月になると頭部に直径1.5cmほどの腫脹が現われてきた。硬さはそう固くなく、該部の皮膚には異常はみられない。頭部のエックス線写真を撮ってみると、多数の打抜き像がみられる (Fig. 9)。また下顎左隅角部の軟部

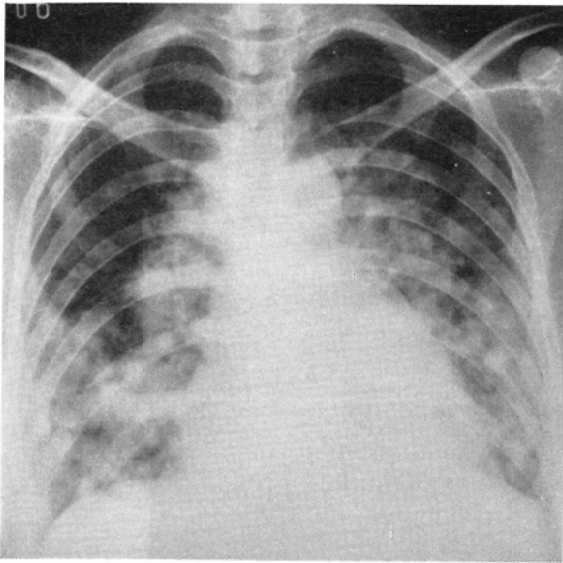


Fig. 3 1976. 2. 18. Further, pulmonary metastases have increased and are dense in the middle and lower lung fields. General condition of the patient has become worse.

組織の腫脹がみられ、エックス線像でも隅角部の骨融解像がみられる (Fig. 10).

それで、頭部を12月18日より翌51年の1月22日まで36日間に ^{60}Co で左右より曝射総線量合計4,300R, 23回の分割照射を行った (病巣線量3,000rad). 下顎左隅角部には同期間曝射総線量5,200R, 23回分割照射を行った (病巣線量4,500rad).

12月9日には頭痛, 吐気, 複視がみられる. 鬱血乳頭はない. 右外転神経麻痺あり. 12月15日になると右側胸壁に平たい小指頭大の腫瘤を認める. 可動性で皮膚には異状を認めない. 12月末になると右上腕骨にも多数の骨融解像をみる (Fig. 11). 一部では骨折を起す. その部では軟部の腫脹もみられる.

昭和51年1月30日から3月8日まで38日に亘り, 右上腕に ^{60}Co で曝射総線量5,000R, 1回200R, 25回の分割照射を行った. 昭和51年1月末には左第5指基節骨の近位端に骨融解像が現われた (Fig. 12). その部に2月14日より3月10日まで25日間に亘り, 80kVpのエックス線で曝射総

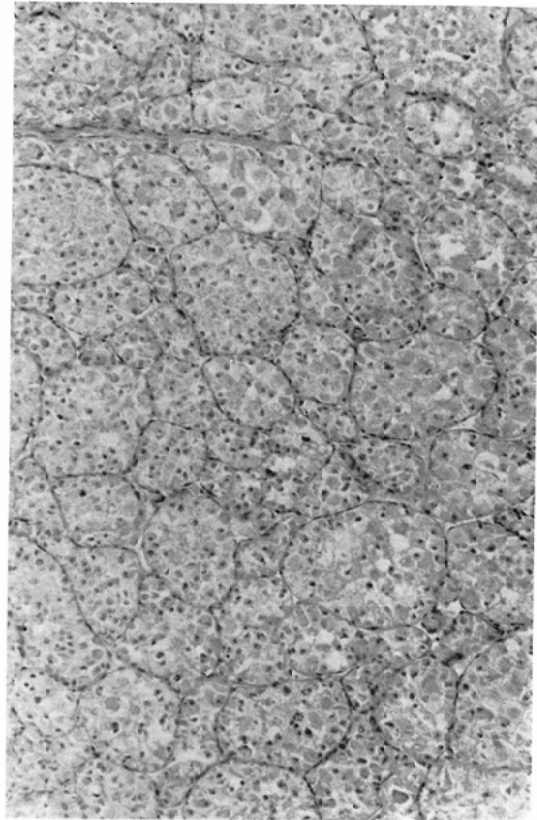


Fig. 4 Alveolar soft-part sarcoma. Fibrous septa divide tumor into irregular lobules. Alveoli composed of large granular cells. (74-1842) (by courtesy of the Department of Orthopedic Surgery)

線量3,000Rを照射した (病巣線量3,300—2,300rad).

2月7日には左上腕骨の転移が発見された (Fig. 13). この頃になると肺転移は非常に数と大きさを増し, その分布は中肺野から下野にかけて密にみられた (Fig. 3). 頭骨の転移巣は, 照射後3週間程は多少増大したが, その後増大は止り, 2カ月程すると膨隆していた頭部の腫瘤の縮小がみられた. 3月にはいると左大腿骨の転移もはっきりしてきた (Fig. 14). 4月にはいると右肘関節部の腫脹, また右膝関節の少し上方, 前面に固い鳩卵大の腫瘤が現われた. 移動性はない. また右第7肋骨側胸部に骨融解像がみられた. 次

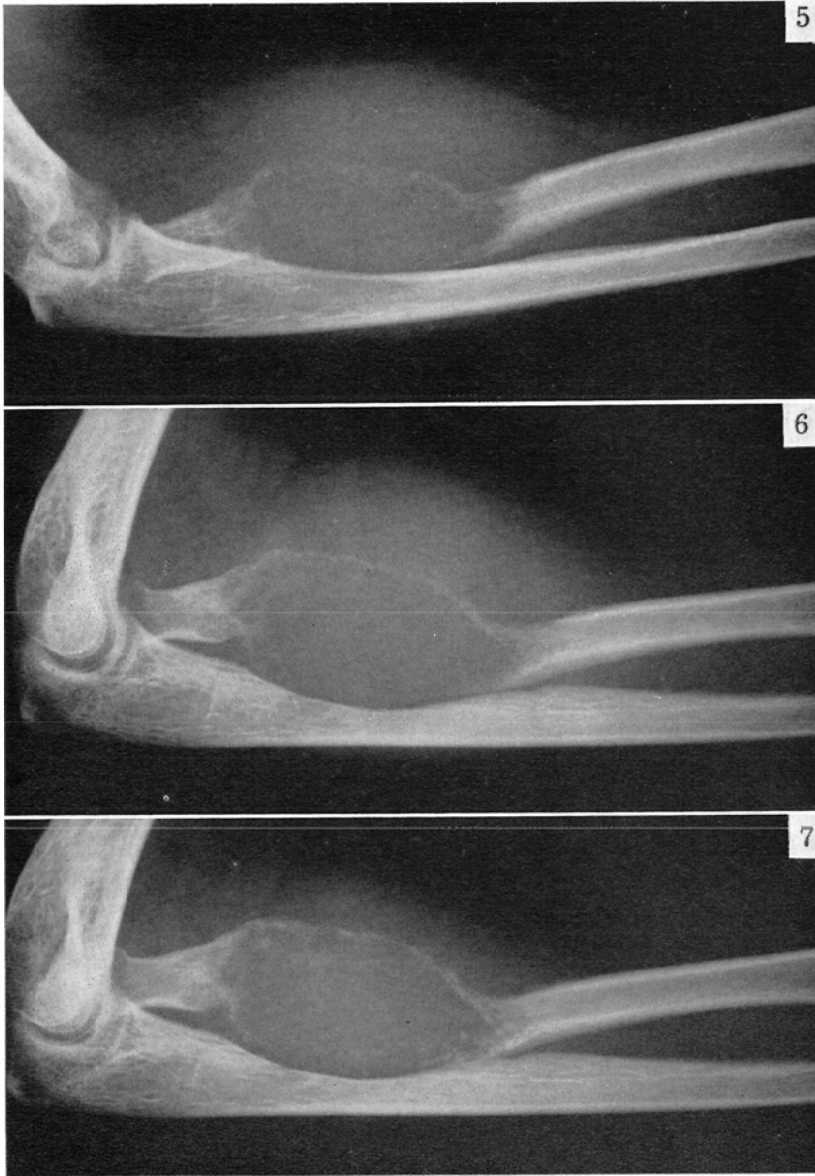


Fig. 5 1975. 3. 26. X-ray of the right forearm shows a swelling of diaphysis near the proximal end of radius, 7 cm in length. Fracture is present. Trabeculae have almost disappeared and scanty osseous material is noticed at the margin of the swelling, suggesting scope of the bony swelling. The tumor invaded further the soft tissue and shadow of the swollen soft tissue mass is noticed.

Fig. 6 1975. 7. 17. The enlarged tumor produced an atrophic change on the adjacent ulna, because of compression.

Fig. 7 1975. 9. 4. Three months after the irradiation with 3000-4000rad. The soft tissue mass has remarkably decreased in size and flocculent recalcification has appeared in the margin of the bony swelling, opposite to the ulna.



Fig. 8 1975. 5. 25. Pathological fracture is noticed in the intertrochanteric region of the right femur, which has been fixed with a nail.

第に全身状態は悪化し嗜眠性になり、4月末になると全身の水腫が現われてきた。右胸水もみられるようになった。頭痛、嘔吐は続くも鬱血乳頭はみられない。4月30日には左第6肋骨の骨融解像もみられた。そして昭和51年5月2日鬼籍に入る。血痰が現われてすぐ内科に入院して治療を始めてから2年8カ月、放射線科で治療を開始してから1年丁度で亡くなった。

剖検所見 両肺鬱血と肺水腫、且多数の肺転移巣を認める。右肺門リンパ節に転移。胸水右600ml, 左250ml, 黄色透明。心臓は異常ないが、黄色透明の心嚢水240mlを認める。肝転移なし。脾に転移みられる。食道、胃、腸間膜、脾に異常

なし。腹水血性250ml。右副腎に1.5cm 径の転移。腎には両腎に結石を認めるのみ。右単径リンパ節、傍外腸骨動脈リンパ節、傍腹部大動脈リンパ節に転移。大動脈弓附近のリンパ節にも転移。脊柱には転移なし。胸骨に転移。

考 案

Lieberman ら¹²⁾は53例の alveolar soft-part sarcoma の経験から男女比は1:2と女性に多く、男性の平均年齢30歳、女性の平均年齢は20歳で、20歳未満の女性の予後はよいという。ほとんどが四肢に原発し、Fassbender¹³⁾もいっているように圧倒的に右側に原発しているという。コロンビア大学の統計でも下肢に圧倒的に多く、次いで上肢に多くみられる¹⁴⁾。ところで我国では黒河ら¹¹⁾が日本の症例31例を集めての観察結果では、男女差、左右差は共に認められていない。下肢、ことに大腿に多いことは外国文献と変りない。不思議に上肢原発は1例もみられていない。

私達の例も26歳の女性であり、肺の病巣を除けば、最初に病巣に気が付いたのは右前腕と右大腿で alveolar soft-part sarcoma の典型的パターンを取っている。

この疾患は局所再発を起し易く、また経過と共に遠隔転移も多くなって来る。最も頻度の多い場所は肺(42%)、骨(19%)、脳(15%)でリンパ節転移はそれ程多くない(約7%)という¹²⁾。私達の例も、肺、骨に著明で、リンパ節にもみられた。脳ははっきりしないが、複視があった所を見ると小さいかもしれないが転移があったものと考えられる。

肺転移のエックス線像は円形の均等陰影で他の悪性腫瘍の転移像と異ならない。ただ、私達の例は原発巣の腫脹に気付く3カ月前に血痰にて医者を訪れ肺転移を発見されている。室谷ら¹⁰⁾の報告例も原発巣に気付く3カ月前に血痰にて医者を訪れ肺転移を発見されている。肺転移で血痰が出ることは普通にはない。

また骨転移についていえば、この例は、乳癌、肺癌、腎癌などの場合に普通にみられる脊柱に起らずして、即ち Batson¹⁵⁾¹⁶⁾の paravertebral vein



Fig. 9 1975. 10. 22. Multiple punched out lesions are noticed in the skull.

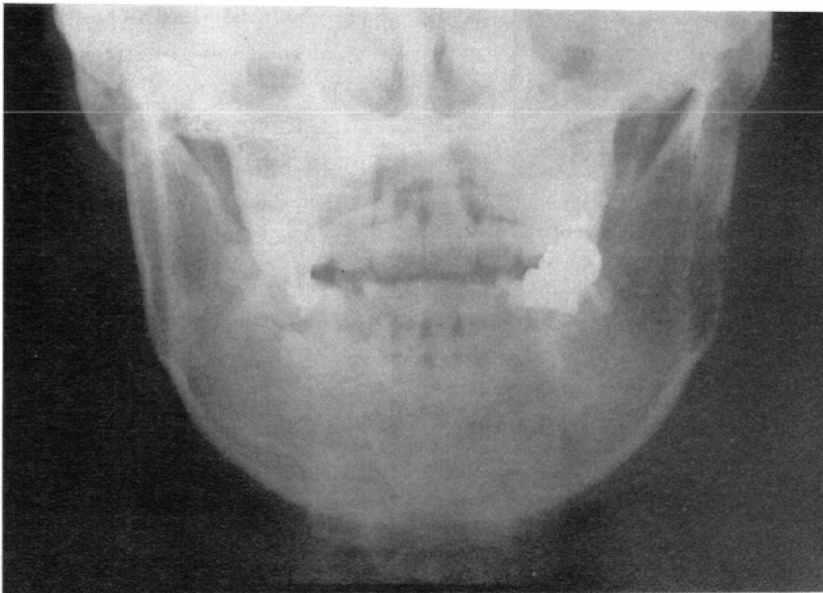


Fig. 10 1976. 3. 1. An osteolytic lesion is noticed in the left angular region of the mandible.



Fig. 11

Fig. 12

Fig. 13

Fig. 14

Fig. 11 1976. 3. 1. Several osteolytic lesions are noticed in the right humerus. Fracture is seen in part.

Fig. 12 1976. 2. 14. An osteolytic lesion is noticed at the base of the proximal phalanx of the left 5th digit.

Fig. 13 1976. 3. 2. Several metastases have developed in the left humerus, too.

Fig. 14 1976. 3. 1. A metastasis has appeared in the intertrochanteric region of the left femur, similarly to the right side. An osteolytic lesion is noticed at the junction of middle and lower one third of the femur, too.

system の領域でなく、腫瘍細胞が大循環には入り込んで、四肢、ことに前腕とか指骨にみられたことは、原発巣の位置からみて当然と考えられる。

骨転移は一般には骨溶解性で、骨の腫脹のみられることは少ないが、患者の右前腕の転移巣は骨が腫脹し、且つその中心部では骨質は殆んど消失し、辺縁にのみ残って腫脹部分の輪廓を示してい

た。また、腫脹した転移巣が隣接する尺骨の圧迫性エロジオンを起していた。

リンパ節転移は少ないといわれるが、単径リンパ節を始め肺門、大動脈周囲、外腸骨動脈の周囲のリンパ節に転移がみられた。

Lieberman ら¹²⁾の報告した actuarial methods による生存率は2年82.8%、5年59%、10年47.1%ということ、かなり良いが、私達の例は2年

Table 1 The Effects of Irradiation

Sites	Doses	The Effects
Right Forearm	4100—3100 rad, 40 d, 22 frc	The tumor, despite irradiation, increased in size temporally. Then the soft mass decreased markedly in size and faint recalcification appeared in the bony swelling. However, reactivation was seen six months after irradiation.
Right Thigh	6000—2700 rad, 29 d, 25 frc	The swelling decreased in size about three weeks after irradiation.
Tumors on the Head	3000 rad, 36 d, 23 frc	The tumors increased in size for about three weeks following irradiation, but then its enlargement ceased and diminution began further six weeks later.
Left Angular Region of the Jaw	4500 rad, 36 d, 23 frc	Slight recalcification appeared. Swelling of the soft mass somewhat increased.
Right Upper Arm	4600—3500 rad, 38 d, 25 frc	No description.
The Left Fifth Finger*	3300—2300 rad, 25 d, 15 frc	No description.

* Irradiated with 80 kVp x-ray. The other sites were irradiated with ^{60}Co .

8カ月で亡くなった。治療法については、彼ら¹²⁾は、未だ十分な材料はないが摘出だけの患者では平均生存期間70カ月で、摘出に加えて後照射したものは91カ月であったと。岡村ら¹⁷⁾は摘出後、 ^{60}Co で4,000R後照射し、局所再発は認めず、他の部の転移に対し5,000, 7,000R照射してやや有効だったと報告している。私達の例でも、腫瘍は、速効的ではないが3,000rad位で縮小を示し、ある程度の感受性は認められた (Table 1)。

まとめ

Alveolar soft-part sarcoma の1例を報告する。患者は26歳の女性。原発は右大腿か、右前腕。原発に気付く3カ月前に血痰を伴う肺転移が発見された。指骨を含む広範な骨転移が次々と現われたが、椎骨にはみられなかった。そのほか、脳、リンパ節、皮下などの軟部組織、脾に転移を認めた。骨転移、軟部組織の腫瘍に対して放射線治療を行ったが、3,000rad程度でもある程度の効果はみられた。初発より2年8カ月で亡くなる。

文 献

1) Christopherson, W.M., Foote, F.W. Jr. and Stewart, F.W.: Alveolar soft-part sarcomas. Structurally characteristic tumors of uncertain

histogenesis. *Cancer*, 5: 100—111, 1952

- 2) Anderson, W.A.D. and Kissane, J.M.: Alveolar soft-part sarcoma. *Pathology*, 7th ed. 1900—1901, Mosby, Saint Louis, 1977
- 3) 井出二郎, 関 政子, 小林義徳: 最近 Alveolar soft-part sarcoma という奇妙な呼称を受けた由来の全く不明な特異な腫瘍について. *日病会誌*, 42: 397—399, 1953
- 4) 深田三夫, 北村四郎, 武田英子: 所謂 Alveolar soft-part sarcoma の本態について. 本腫瘍と頸動脈体 Paraganglioma の各1剖検例. *日病会誌*, 46: 643—654, 1957
- 5) 竹内 正, 寺角 誠, 岡本彦弥, 八十川瑞穂, 篠原良春: 所謂 Alveolar softpart sarcoma の1例. *外科治療*, 4: 552—554, 1961
- 6) 鳥羽健吾, 犬塚郁三, 永谷道和, 有賀 久: 大腿四頭筋に発生せる Alveolar soft part sarcoma, *整形外科と災害外科*, 15: 48—50, 1965
- 7) 前山 巖, 佐藤三郎, 入部兼一郎, 佐野量造: 骨破壊を伴なえる Alveolar soft part sarcoma の1例について. *整形外科と災害外科*, 17: 40—43, 1967
- 8) 大原宏夫, 館田 朗, 平田一夫: Alveolar soft-part sarcoma の1例. *癌の臨床*, 17: 469—471, 1971
- 9) 国立がんセンター骨・軟部腫瘍グループ: Alveolar soft part sarcoma. 塚本憲甫総監, 骨・軟部腫瘍図譜, 223—228, 335, 1972
- 10) 室谷光三, 吉田雄夫, 山本英彬, 浅川三男:

- Alveolar softpart sarcoma の2症例. 北海道医誌, 48: 209, 1973
- 11) 黒河達雄, 鷺田哲雄, 西山祥行, 三村 久, 荒木文雄: Alveolar soft-part sarcoma の1例. 癌の臨床, 22: 1376—1380, 1976
 - 12) Lieberman, P.H., Foote, F.W. Jr., Stewart, F.W. and Berg, J.W.: Alveolar soft-part sarcoma. JAMA, 198: 1047—1051, 1966
 - 13) Fassbender, H.G.: Das alveoläre Myoblastensarkom der Skelettmuskulatur. Oncologia, 13: 184—191, 1960
 - 14) Stout, A.P. and Lattes, R.: Malignant granular cell tumor. Stout, A.P. and Lattes, R. ed. Tumors of the soft tissues. Atlas of tumor Pathology, 2nd Series, Fascicle I, 180—185, AFIP, Washington, 1967
 - 15) Batson, O.V.: The function of the vertebral veins and their role in the spread of metastases. Annals of Surg., 112: 138—149, 1940
 - 16) Batson, O.V.: The vertebral vein system. Am. J. Roentgenol., 78: 195—212, 1957
 - 17) 堀江昭夫, 田中健蔵, 玉利一博, 岡村重昭, 吉本清一: 胞状軟部肉腫 (alveolar soft-part sarcoma) の一剖検例ならびに本邦報告例についての臨床病理学的検討. 臨床と研究, 43: 2101—2108, 1966
-