

D 骨軟部腫瘍

D-18) Low-grade fibromyxoid sarcoma (Evans) with giant rosettes の 1 例

孝橋 賢一, 小田 義直, 恒吉 正澄

症 例: 13 歳, 女児. 既往歴, 家族歴に特記すべき事項なし. 7 ヶ月前より右大腿部に腫瘤を自覚していたが, 放置していた. 1 ヶ月前になって, 腫瘤の増大傾向を自覚したため, 近医を受診した. 初診時, 腫瘤は弾性硬で可動性不良. 皮膚との癒着, 圧痛, 発赤は認めなかった. また, MRI にて腫瘍は 5 cm 大で境界明瞭. 外側広筋内から一部皮下に突出しており, T1 で筋肉と等信号, T2 で高信号, また, Gd 造影では内部が不均一に造影された. 尚, 手術は右大腿軟部腫瘍広範切除術を施行した.

病理所見: 腫瘍は, 弾性硬で, 表面平滑. 剖面は白色で充実性, 均一であった. 弱拡大で, 腫瘍は紡錘形の細胞より構成されており, 線維性の細胞密度の比較的高い部分と, 粘液腫状の細胞密度の比較的低い部分とが混在した粗密構造 (図 1) が見られた. また, 紡錘形の腫瘍細胞が渦巻くように構成された whorled pattern や, 硝子化した core の周辺に, やや上皮様の卵円から紡錘形の細胞が整列する rosette 構造 (図 2) を認めた. 強拡大では, 腫瘍細胞は, 紡錘形の線維芽細胞様で, 核は比較的均一で多形性に乏しく, 核分裂像をほとんど認めなかった. 以上より最終診断は, Low-grade fibromyxoid sarcoma (Evans) with giant rosettes とした.

考 察: Low-grade fibromyxoid sarcoma with giant rosettes は Low-grade fibromyxoid sarcoma (以下 LGFMS) と同一スペクトラムの腫瘍で, 比較的若年の四肢近位・体幹の筋膜下の深部に好発する. 診断上, Low-grade myxofibrosarcoma (以下 LGMFS) との鑑別が重要であるが, LGMFS は比較的高齢で発症し, 組織学的には, 大部分を粘液腫状の成分で占め, 核異型を伴う. また, LGFMS で認められるような whorled

図 1

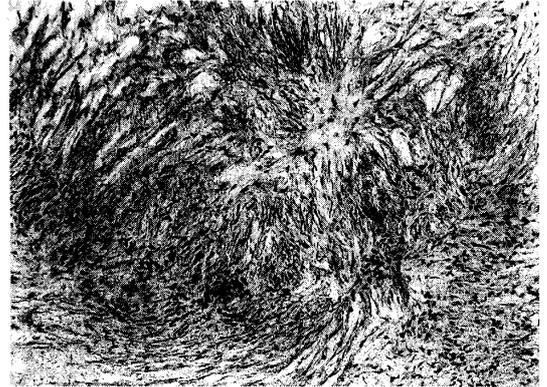
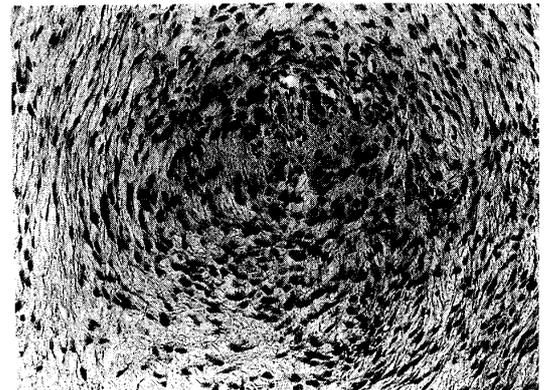


図 2



pattern や rosette の形成は認めない. 初めて報告がなされた頃は, 不完全な切除例も多く, 再発率や死亡率が高かったが, 最近の広範切除例の成績は安定しており, 局所再発率は 9%, 死亡率は 2%, と報告されている. LGFMS は現在のところ化学療法や放射線治療が無効であるため, 確実な診断とともに, 広範切除を施行することが重要であると思われる.

文 献

Folpe A et al, Low grade fibromyxoid sarcoma. In Fletcher CDM et al eds. WHO classification of tumors. Pathology and genetics. Tumors of soft tissue and bone, 1st edn. Lyon: IARC Press, 2002; 104-105