

眼窩原発の間葉型軟骨肉腫の 1 例

高村 浩¹⁾, 山口 克宏¹⁾, 高橋 茂樹¹⁾, 青柳 優²⁾¹⁾山形大学医学部眼科学教室, ²⁾山形大学医学部耳鼻咽喉科学教室

要 約

22 歳男性が 1 か月前からの右眼球突出の主訴で受診した。視力, 眼球運動, 眼底などに異常はなく, 全身的にも異常所見はなかった。コンピュータ断層撮影(CT)と磁気共鳴画像(MRI)検査で, 右眼窩内に 25 mm 大の腫瘍陰影があった。腫瘍は眼球の内側後方にあり, 眼窩下壁に密着していた。上顎洞經由で腫瘍を摘出した。病理組織学的

診断は, extraskelatal mesenchymal chondrosarcoma (間葉型軟骨肉腫)であった。眼窩に原発した本腫瘍の本邦 5 例目の報告である。(日眼会誌 102: 692—697, 1998)

キーワード: 眼窩腫瘍, 間葉型軟骨肉腫, 経上顎洞眼窩腫瘍摘出術

A Case of Orbital Mesenchymal Chondrosarcoma

Hiroshi Takamura¹⁾, Katsuhiro Yamaguchi¹⁾, Shigeki Takahashi¹⁾ and Masaru Aoyagi²⁾¹⁾Department of Ophthalmology, Yamagata University School of Medicine²⁾Department of Otolaryngology, Yamagata University School of Medicine

Abstract

A 22-year-old male presented with proptosis of his right eye of one month's duration. No abnormalities were present regarding visual acuity, ocular motility, or fundus findings. Systemic examinations gave negative results. An orbital tumor, 25 mm in size, was detected by computed tomography and magnetic resonance imaging in the affected side. The tumor was located nasal-posterior to the eyeball and appeared to be in apposition with the orbital floor. The tumor was removed through a max-

illary sinus approach. Histopathological studies led to the diagnosis of extraskelatal mesenchymal chondrosarcoma. To the best of our knowledge, this is only the fifth case reported in Japan of mesenchymal chondrosarcoma. Originating in the orbit. (J Jpn Ophthalmol Soc 102: 692—697, 1998)

Key words: Orbital tumor, Mesenchymal chondrosarcoma, Orbital tumor extraction by transmaxillary sinus approach

I 緒 言

間葉型軟骨肉腫(mesenchymal chondrosarcoma)は, 骨原発性肉腫の約 1% にみられるとされる稀な腫瘍である。眼窩原発の本腫瘍はさらに稀で, これまで海外で 14 例, 本邦で 4 例の報告をみるにすぎない^{1)~14)}。今回, 我々は眼窩原発の本腫瘍の症例を経験し, その位置的特異性から上顎洞經由のアプローチによる腫瘍摘出術を施行したので報告する。

II 症 例

患 者: 22 歳, 男性。

初 診: 1994 年 4 月 21 日。

主 訴: 右眼球突出。

既往歴: 特記すべきことなし。

家族歴: 特記すべきことなし。

現病歴: 1994 年 3 月下旬から右眼球突出を自覚し, 4 月 20 日に近医を受診した。そこで右眼窩腫瘍を疑われ, 精査・加療目的で当科を紹介された。

初診時眼科的所見: 視力は右眼 1.0 (矯正不能), 左眼 0.5 (1.5×—1.0 D)。眼圧は右眼 21 mmHg, 左眼 17 mmHg。眼球の位置は Hertel 眼球突出計で右眼 23 mm, 左眼 14 mm (base 106 mm)。眼位は正位で(図 1), 両眼とも眼球運動は全方向に制限はなかった。結膜に充血なく, 角膜は透明, 前房は深さ正常で細胞はなかった。瞳孔は正円で対光反応は迅速かつ十分, 水晶体および硝子体に混濁はみられなかった。眼底は視神経乳頭は色調正常で境界鮮明, 黄斑部に混濁なく, 血管系は正常であった。周辺部網

別刷請求先: 990-9585 山形県山形市飯田西 2-2-2 山形大学医学部眼科学教室 高村 浩

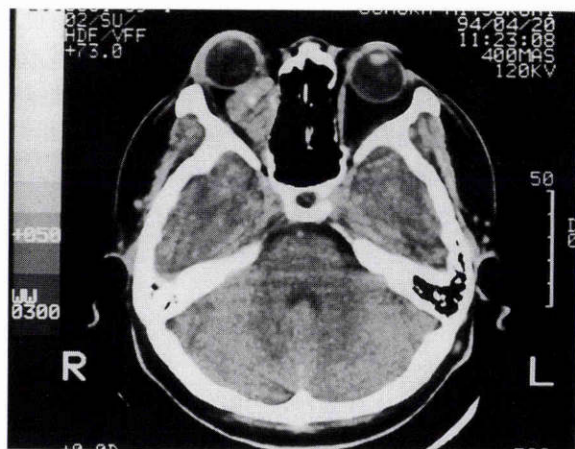
(平成 9 年 12 月 16 日受付, 平成 10 年 5 月 12 日改訂受理)

Reprint requests to: Hiroshi Takamura, M.D. Department of Ophthalmology, Yamagata University School of Medicine, 2-2-2 Iida-nishi, Yamagata-shi, 990-9585, Japan

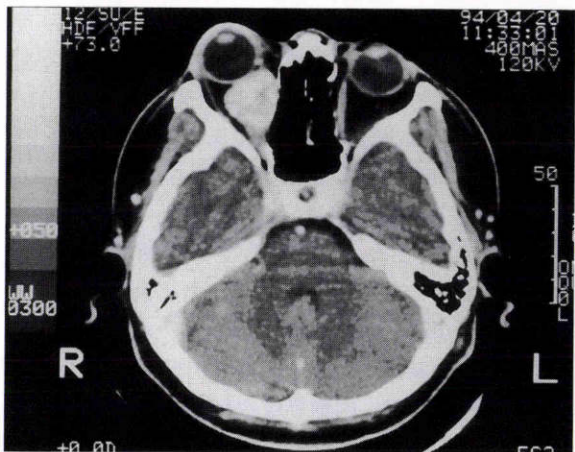
(Received December 16, 1997 and accepted in revised form May 12, 1998)



図 1 初診時顔写真。
右眼の眼球突出がみられる。



A



B

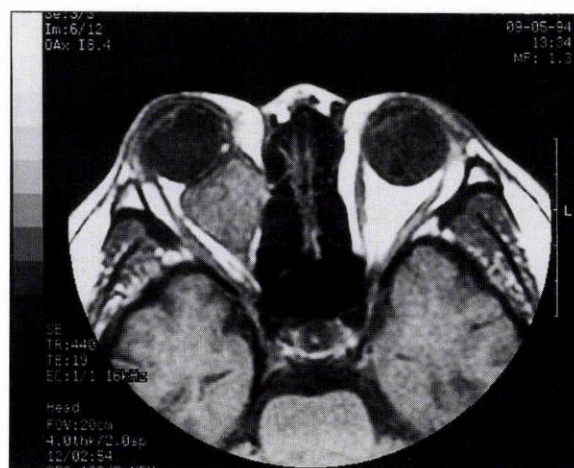
図 2 初診時コンピュータ断層撮影(CT)所見。

A: エンハンス(-). 腫瘍内に石灰化像がみられる。

B: エンハンス(+). 腫瘍は著明なエンハンスを示す。

膜に腫瘍による圧迫所見などの異常はなかった。

眼窩部のコンピュータ断層撮影(CT)検査で右眼窩の内側後方に直径 25 mm 大の充実性の腫瘍陰影がみられた。腫瘍内に点状の石灰化像があり、腫瘍全体はよくエン



A



B



C

図 3 初診時磁気共鳴画像(MRI)所見。

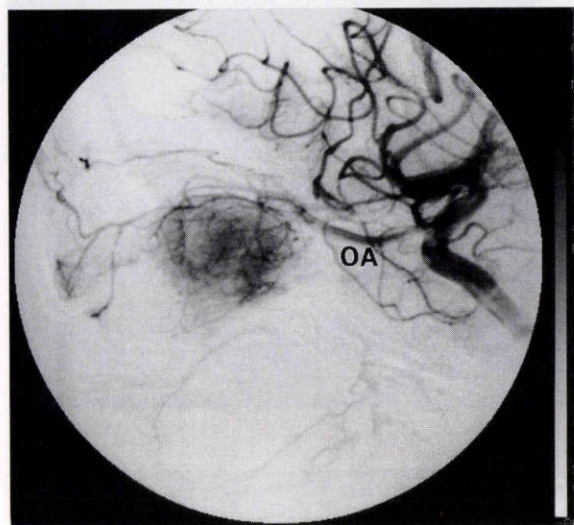
A: T1 強調画像。腫瘍は低信号を示す。B: T2 強調画像。

腫瘍は高信号を示す。C: ガドリニウム造影 T1 強調画像、矢状断。腫瘍は眼窩下壁に密着し視神経を上方へ圧排している。全体にエンハンス著明である。

ハンスされた(図 2)。磁気共鳴画像(MRI)検査では腫瘍は T1 強調画像で低信号、T2 強調画像で高信号を示した。矢状断では腫瘍は眼窩の下壁に密着するように存在



A



B

図4 内頸動脈造影所見。

A: 造影後 2.0 秒, B: 造影後 3.6 秒, OA: 眼動脈. 腫瘍は hypervascular tumor として描出される。

し, 視神経を上方へ圧排していた(図3). CT, MRI 検査のいずれによっても腫瘍の眼窩外への進展はみられなかった. 内頸動脈造影検査で腫瘍により上方へ圧排・進展された眼動脈から feeding vessel が多数出現し, 腫瘍は hypervascular tumor (血管が豊富な腫瘍) として描出された(図4).

全身検査所見: 白血球 $8.8 \times 10^3/\mu\text{l}$, 赤血球 $4.98 \times 10^6/\mu\text{l}$, ヘモグロビン 14.9 g/dl, 血小板 $27.7 \times 10^4/\mu\text{l}$, 白血球分画異常なし, 血液凝固系異常なし, 総蛋白 7.3 g/dl, GOT 35 IU, GPT 79 IU, LDH 369 IU, AIP 103 IU, γ -GTP 47 IU, 腎機能異常なし, 血清電解質異常なし, 腫瘍マーカー (AFP, CEA, CA 19-9, CA 125) 正常範囲. 以上, 軽度の肝機能低下以外特に異常はなかった. ガリウムシンチグラフィでは右眼窩部も含め全身に異常集積像はなかった。

経過: 腫瘍が眼窩の内側後方の球後に存在し, 前方あるいは側方經由では到達が困難と考えられたこと, および腫瘍が眼窩下壁に密着していたことから, 上顎洞經由で右眼窩腫瘍を摘出することにした. 当院耳鼻咽喉科で6月23日に手術を施行した. 上顎洞開放後, 経上顎洞的に篩骨洞を開放し, 上顎洞上壁(眼窩下壁)内側と篩骨洞外側壁(眼窩内壁)を除去した. 眼窩隔膜を十字に切開, 眼窩脂肪組織を少量除去したところ, 弾性硬の腫瘍が確認された. 腫瘍をほぼ一塊として全摘した. 出血量は多くなかった. 眼窩内壁および下壁は上顎洞前壁で形成した.

術後, 右視力低下の自覚はなく, Hertel 眼球突出計で右眼 16 mm, 左眼 16 mm (base 106 mm) と右眼球突出も軽快した. 眼球運動にも制限はなかった. その後, 32 か月後の現在まで再発はない。

病理組織学的所見: ヘマトキシリン・エオジン染色 (HE 染色) では幼弱な紡錘形の腫瘍細胞が密に分布し, 一部に島状の軟骨組織と多数の洞様血管が混在していた. 腫瘍細胞はクロマチンが豊富な小円形あるいは紡錘形の核と乏しい細胞質を持ち, 一部に mitosis がみられた. 免疫組織学的には S-100 蛋白は陽性, vimentin は弱陽性, desmin および actin は陰性だった(図5). これより本腫瘍は病理組織学的に extraskelatal mesenchymal chondrosarcoma と診断された。

III 考 按

間葉型軟骨肉腫は骨原発性肉腫のうち, 約 1% にみられるとされるが, 眼窩原発の本腫瘍は非常に少なく, 我々が渉猟した範囲では海外で 14 例, 本邦で 4 例の報告があるのみである(表1)^{1)~14)}. これまでの報告では眼窩原発症例の年齢層は 10~84 歳に及んでいたが, 平均年齢は 29.7 歳で, 圧倒的に女性に多かった(男性: 女性 1:5). 初発症状はほとんどが眼球突出であった. 本症例は 22 歳の男性で, 初診時の主訴は眼球突出であった。

本症例は CT 検査で腫瘍内に石灰化がみられ, よくエンハンスされた. これまでの報告でも単純 X 線撮影検査および CT 検査で腫瘍内に石灰化がみられたとされており^{2)8)~13)}, この所見が本腫瘍の特徴の一つと思われた. 一方, MRI 検査で腫瘍は T1 強調画像で低信号, T2 強調画像で高信号を示した. 内頸動脈造影検査で腫瘍は hypervascular tumor として描出された. 以上の所見から, 画像診断上は第一に髄膜腫, 他に偽腫瘍あるいはリンパ腫が疑われた. よって, 画像診断では CT 検査で腫瘍内の石灰化があったが, 間葉型軟骨肉腫と特定することは困難であった. さらに, 全身的に血液検査上も特異的な所見はないとされ, 本症例でも特に異常はなかった。

本症例の腫瘍は球後に位置し, 腫瘍の下面は眼窩下壁に密着するように存在していた. このような腫瘍の局在から, 前方あるいは側方から腫瘍に到達するのは非常に困難と思われたので, 今回は上顎洞經由で摘出を試みた。

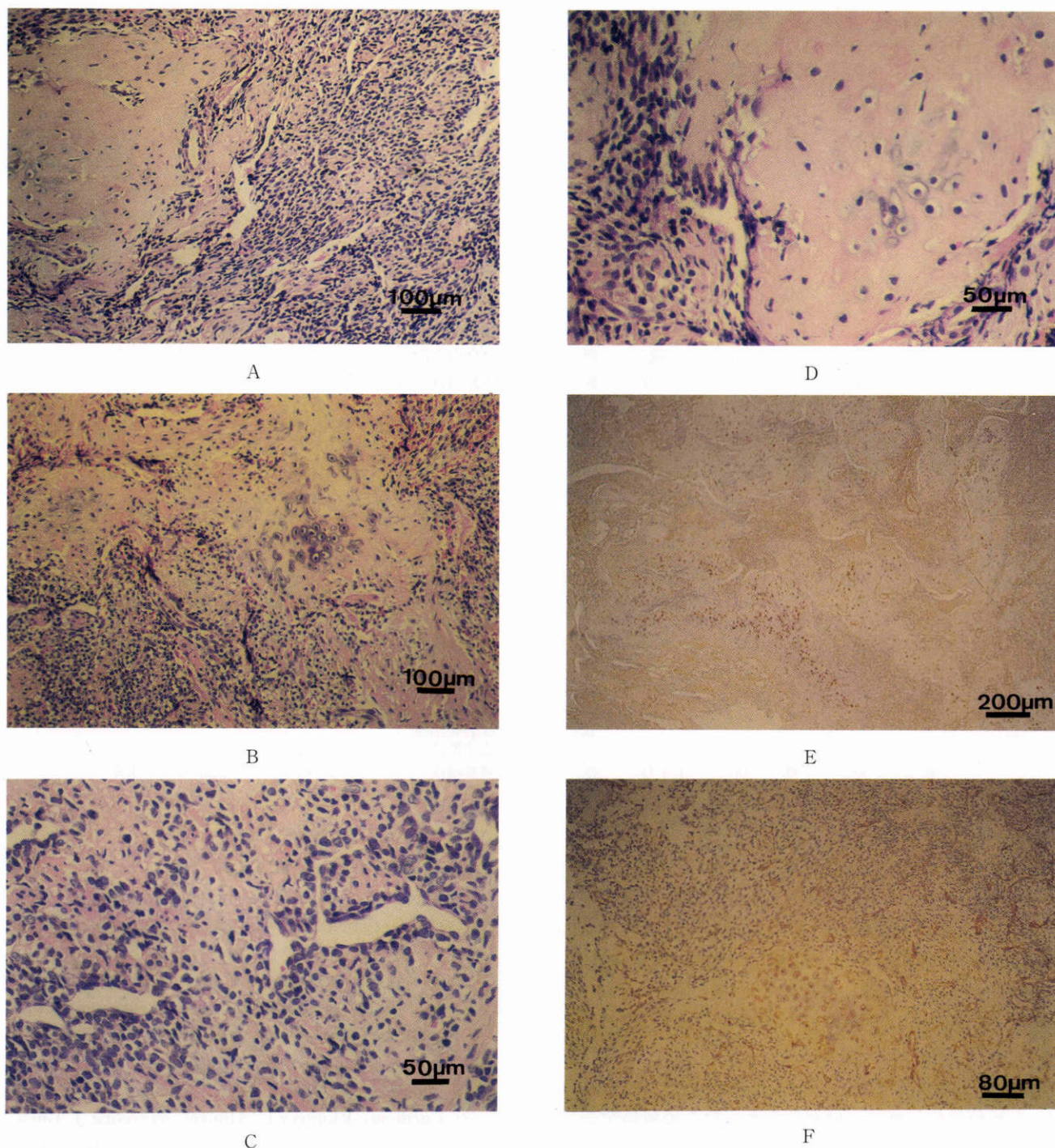


図 5 腫瘍の光学顕微鏡像。

A～D：ヘマトキシリン (HE) 染色。紡錘形の腫瘍細胞が密に分布し、一部に島状の軟骨組織と多数の洞様血管が混在している。E：免疫組織化学染色。S-100 蛋白に対して陽性を示す。F：免疫組織化学染色。Vimentin に対して弱陽性を示す。

上顎洞から眼窩内、下壁を開窓し、眼窩隔膜を切開すると容易に腫瘍に到達できた。下直筋や視神経を障害することなく、腫瘍を一塊として摘出することができた。眼窩腫瘍に対する手術アプローチ法は種々報告されているが¹⁵⁾、腫瘍の局在によってはこのようなアプローチ方法も考えられてよいものと思われた。

病理組織学的には幼弱な腫瘍細胞が密に分布し、一部

にいわゆる洞様血管様の構造がみられた。このような所見は血管周皮腫 (hemangiopericytoma) との鑑別が必要となるが、本腫瘍では軟骨組織が存在することで区別された。他に細網細胞肉腫、横紋筋肉腫、線維肉腫、多形性腺腫などとの鑑別が必要となるが、軟骨組織の存在や腫瘍細胞の形態から鑑別が可能であった。免疫組織学的に vimentin, S-100 蛋白に陽性、desmin, actin に陰性であっ

表 1 現在までの眼窩原発間葉型軟骨肉腫の報告例

例	年齢	性別	部位	初診までの期間	初発症状	治療内容	大きさ (mm)	予後
1 ¹⁾	27	女	右	1 年	眼球突出	眼窩内容除去	20×25	10.5 年 生存
2 ²⁾	26	女	左	—	眼球突出	腫瘍摘出	40×25×25	2 年 死亡
3 ³⁾	38	男	左	1 年	眼球突出 流涙 視力低下	眼窩内容除去 放射線治療	35	5 週 生存
4 ⁴⁾	39	男	—	6 か月	腫瘍触知	眼窩内容除去	—	—
5 ⁵⁾	22	女	右	—	—	眼窩内容除去	25	5 年 死亡
6 ⁵⁾	34	女	—	—	—	腫瘍摘出	—	6 か月 生存
7 ⁶⁾	19	女	右	3 週	眼球突出 疼痛 腫脹	眼窩内容除去 放射線治療 化学療法	—	5 年 生存
8 ⁷⁾	59	女	右	3 週	眼球突出	眼窩内容除去	—	7 か月 生存
9 ⁸⁾	37	女	左	3 か月	眼球突出	眼窩内容除去	—	—
10 ⁹⁾	84	女	右	3 年	眼球突出	眼窩内容除去	—	—
11 ¹⁰⁾	29	女	左	—	眼球突出 複視	眼窩内容除去	—	3 年 生存
12 ¹¹⁾	21	女	右	数か月	眼球突出 視力低下	眼窩内容除去	55×40×40	2 年 生存
13 ¹¹⁾	28	男	右	1 年	眼球突出 視力低下 疼痛	眼窩内容除去	50×40×40	2 年 生存
14 ¹²⁾	10	女	右	1 か月	眼球突出	腫瘍摘出	20×15	4 年 生存
15 ¹³⁾	28	女	左	20 日	眼球突出 視力低下	腫瘍摘出	20	2 年 生存
16 ¹⁴⁾	13	女	右	3 か月	眼球突出 視力低下	腫瘍摘出	20×15×12	18 年 生存
17 ¹⁴⁾	10	女	右	19 か月	眼球突出	腫瘍摘出	35×20×20	16 年 生存
18 ¹⁴⁾	11	女	左	3 週	眼球突出 複視	腫瘍摘出 放射線治療 化学療法	37×27×20	6 か月 死亡
19 (本症例)	22	男	右	1 か月	眼球突出	腫瘍摘出	25×25	32 か月 生存

たこともこれまでの報告と一致していた^{12)~14)}。

本腫瘍の治療として、腫瘍摘出あるいは眼窩内容除去術を行ったものが多かった(表 1)。術後に化学療法や放射線治療を追加したという報告³⁾⁶⁾¹⁴⁾があったが、中には化学療法の副作用で死亡したと考えられた症例もあった(症例 18¹⁴⁾)。さらに化学療法や放射線治療は、特に感受性の高いものはないとする報告¹²⁾もある。しかし、本腫瘍の悪性度を考えると何らかの後療法が必要と思われたが、本症例は化学療法に同意しなかったため腫瘍全摘出のみを行った。

本腫瘍の生命予後は、5 年生存率で 40~50%、10 年生存率で 20~30% といわれ、特に若年者例は不良とされる¹¹⁾¹²⁾。表 1 に示した報告例の中には経過観察期間が短いものもあり断定はできないが、一般に眼窩に原発した本腫瘍は比較的予後が良好であると思われた。これは眼窩が骨に囲まれた閉鎖空間であることから、そこに病変が発生すれば眼球突出などの症状が早期にみられ、そのため発見も早く、腫瘍も全摘出されやすいということから、他臓器発症例に比較すると予後がよいのではないかと考えた。本症例は術後 32 か月の現在まで再発、転移もみられずに経過しているが、今後も注意深い経過観察が必要である。

文 献

- 1) Reeh MJ: Hemangiopericytoma with cartilaginous differentiation involving orbit. Arch Ophthalmol 75: 82—83, 1966.
- 2) Trzcinska-Dabrowska Z, Witwicki T, Zielinska K: Primary mesenchymal chondrosarcoma of the orbit (chondrosarcoma mesenchymale primitivum orbitae) treated by biological resection. Ophthalmologica 157: 24—35, 1969.
- 3) Cardenas-Ramirez L, Albores-Saavedra J, Buen S: Mesenchymal chondrosarcoma of the orbit. Arch Ophthalmol 86: 410—413, 1971.
- 4) Salvador AH, Beabout JW, Dahlin DC: Mesenchymal chondrosarcoma observations on 30 new cases. Cancer 28: 605—615, 1971.
- 5) Guccion JG, Font RL, Enzinger FM, Zimmerman LE: Extraskelatal mesenchymal chondrosarcoma. Arch Pathol 95: 336—340, 1973.
- 6) Sevel D: Mesenchymal chondrosarcoma of the orbit. Br J Ophthalmol 58: 882—887, 1974.
- 7) 奥田親士, 大内円太郎, 中野可古, 柳田公佑: 眼窩に発生した mesenchymal chondrosarcoma の 1 例. 眼紀 27: 557—561, 1976.

- 8) 水野 薫, 湯浅武之助, 佐木山唯男, 小林 晏: 眼窩に発生した mesenchymal chondrosarcoma の 1 例. 眼紀 29: 1036—1039, 1978.
 - 9) Shimooku M, Okamoto N, Ogita Y, Sashikata T: A case of mesenchymal chondrosarcoma of the orbit. Acta Ophthalmol 58: 831—840, 1980.
 - 10) Graves VB, Ullman RH: Extraskkeletal mesenchymal chondrosarcoma of the orbit. J Comput Assist Tomogr 6: 1196—1197, 1982.
 - 11) Choi KH, Sung MS, Shinn KS, Bahk YW: Orbital mesenchymal chondrosarcoma. Am J Neuroradiol 13: 1253—1255, 1992.
 - 12) 伊地知洋, 石川和男, 樋田哲夫, 藤原隆明, 福住直由, 矢部比呂夫: 小児における眼窩軟部組織原発の mesenchymal chondrosarcoma の 1 例. 日眼会誌 96: 805—812, 1992.
 - 13) Bagchi M, Husain N, Goel MM, Agrawal PK, Bhatt S: Extraskkeletal mesenchymal chondrosarcoma of the orbit. Cancer 72: 2224—2226, 1993.
 - 14) Jacobs JL, Merriam JC, Chadburn A, Garvin J, Housepian E, Hilal SK: Mesenchymal chondrosarcoma of the orbit. Cancer 73: 399—405, 1994.
 - 15) 柏井 聡: 眼窩腫瘍の手術的治療. あたらしい眼科 13: 1489—1494, 1996.
-