

多発性軟骨性外骨腫症における術後再発例の検討

国立成育医療研究センター

福岡 昌利・高山 真一郎・鳥居 暁子・大矢 昭仁
柴谷 絵里・内川 伸一・日下部 浩・関 敦仁

要 旨 当科の手術例をもとに多発性軟骨性外骨腫症(以下、外骨腫症)における腫瘍の再発と部位・年齢などとの関係について検討した。対象は外骨腫症で腫瘍切除後1年を経過した60例186部位であった。手術時年齢は平均9.5歳で、術後観察期間は平均44.4か月であった。腫瘍切除部位に明らかな骨隆起を認めたものを再発とし、再発は35部位(18.8%)であった。再発例の手術時年齢は平均7.5歳で、再発を認めなかった症例の平均9.9歳より有意($P < 0.05$)に低年齢であった。再発は橈骨遠位、尺骨遠位、大腿骨遠位、脛骨遠位に多く認められ、再発の原因として、切除部位に再び腫瘍が発生したか、隣接部位から腫瘍が増大したかの鑑別は困難であった。外骨腫症の軟骨帽は広く、境界が不明瞭なことや腫瘍近傍の骨端軟骨の存在による不完全切除などが、再発の要因と考えられた。

緒 言

多発性軟骨性外骨腫症(以下、外骨腫症)では、腫瘍の増大による疼痛や変形で日常生活に支障をきたす場合は、腫瘍切除が行われる。過去の報告で再発は13.3%~23.2%¹⁾⁴⁾と高率だが、外骨腫症における再発に関して詳細な検討は行われていない。今回我々は、当科における手術例を調査し、外骨腫の再発原因について検討した。

対象・方法

2001年から2012年で当科において、外骨腫切除後1年以上を経過した外骨腫症の60例(男40例、女20例)186部位を対象とした。手術時年齢は平均9.5歳(2歳~20歳)で、平均手術回数は1.97回(1~6回)、術後観察期間は平均44.4か月(12か月~140か月)であった。腫瘍の形状は、腫瘍の基部が平たいドーム型(150部位)と縦径が長

いキノコ型(36部位)に分類した。腫瘍切除部に明らかな骨隆起を認めたものを再発とし、再発時の年齢・再発までの期間・腫瘍の形状・部位などから再発の原因について検討を行った。

結 果

外骨腫の再発は20例35部位(18.8%)に見られた。再発例の初回手術時年齢は平均7.5歳(2歳~16歳)で、再発を認めなかった症例の平均9.9歳(3歳~24歳)より有意($P < 0.05$)に低年齢であった。橈尺骨遠位、大腿骨遠位、脛骨遠位での再発が多かった(表1)。再手術までの期間は平均32.5か月(15か月~84か月)であった。再発腫瘍の形状はドーム型27部位、キノコ型8部位であった。再発率はドーム型27/150(18%)、キノコ型8/36(22%)で有意差はなかった。再々発を認めたのは、5例6部位であった。再発例の病理組織学的所見では、いずれも通常の外骨腫と同様の軟骨帽

Key words : multiple cartilaginous exostoses(多発性軟骨性外骨腫症), multiple hereditary exostosis(多発性軟骨性外骨腫症), recurrence(再発), operation(手術)

連絡先 : 157-8535 東京都世田谷区大蔵 2-10-1 国立成育医療研究センター整形外科 福岡昌利 電話(03)3416-0181

受付日 : 2013年3月27日

表 1. 切除部位及び再発の一覧

部位(症例数 / 部位数)	切除症例	再発症例	再切除を要した症例	再々発症例
肩甲骨	7/8	—	—	—
肋骨	1/1	—	—	—
上腕骨	6/6	—	—	—
橈骨遠位	22/29	9/9	6/6	2/3
尺骨遠位	30/38	9/9	3/3	—
手及び手指	26/31	1/1	1/1	1/1
骨盤	1/1	—	—	—
大腿骨遠位	26/32	5/7	1/1	—
脛骨近位	11/14	2/2	1/1	—
腓骨近位	7/7	1/1	—	—
脛骨遠位	7/7	5/5	1/1	1/1
腓骨遠位	3/3	1/1	1/1	1/1
足及び足趾	8/9	—	—	—
合計(重複例あり)	60/186	20/35	8/14	5/6

を認め、悪性所見を認めなかった。

症例提示

男児

4歳時より外骨腫症で経過観察を行っていた。10歳時に左橈骨遠位の外骨腫が増大し、疼痛も出現したため切除を行った(図1-a, b)(図2)。初回手術1年後に腫瘍突出部の疼痛の出現および30°程度の膝関節屈曲制限のために右大腿骨遠位および脛骨近位の外骨腫切除を行った(図3-a, b)。初回手術4年後より左橈骨遠位に再発腫瘍が出現し、単純X線所見においても再発を確認した。疼痛はなく経過観察していたが、増大傾向が認められたため、7年後に再切除を施行した(図1-c)。病理組織学的にはいずれの腫瘍も軟骨性化骨による骨梁形成を伴う海綿骨を認め、また悪性像は認めず、外骨腫と矛盾しない所見であった。最終診察時(初回手術後8年)の単純X線所見では右大腿骨遠位、脛骨近位の外骨腫切除部に再発を認めるが、症状なく経過観察としている(図3c)。

考 察

外骨腫症では、腫瘍の突出、四肢の変形、成長障害、可動域制限などが出現することがあり、日

常生活に支障がなければ経過観察とする。しかし、疼痛、整容、変形、機能障害などが問題となる場合は、切除術が行われる³⁾。

手術では再発を防ぐために軟骨帽および周囲の軟骨膜を確実に切除⁵⁾することが基本であり、当科でもこの点を踏まえて手術を行ってきたが、今回の検討から不完全な切除の原因として、以下の3点が考えられた。第1はドーム型外骨腫では軟骨帽の境界が不鮮明なこと、第2には発生部位によっては隣接骨との関係で術野の展開が限られること、第3には骨幹端部に発生することが多いため、骨端軟骨温存を優先しなくてはいけない²⁾ことである。

今回の調査結果では橈尺骨遠位、大腿骨遠位、脛骨遠位での再発の割合が多いことが判明した。特に橈尺骨遠位、脛骨遠位においては、隣接骨に腫瘍が陥入するように発生していると摘出が困難となり、切除不足となり得る。

一方、軟骨帽との境界がはっきりして、切除不足とは考えにくいキノコ型の外骨腫でも再発がみられたことは、隣接部位から外骨腫が発生した可能性が考えられた。今回の検討で橈骨遠位に再々発が多い原因としては切除不足のほかに、隣接部位に外骨腫が発生した可能性が高いと考えられた。

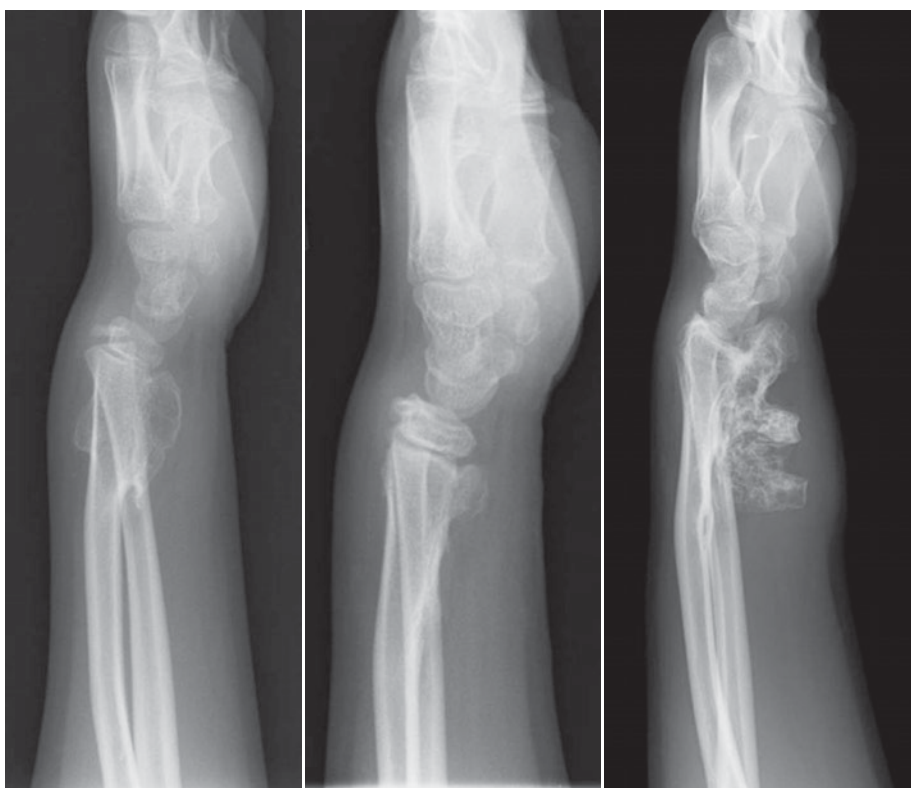


図 1. 症例

a|b|c

- a: 術前単純 X 線所見 橈骨遠位端掌側にドーム型の外骨腫を認める.
 b: 術直後単純 X 線所見 橈骨遠位端外骨腫を切除するが、弯曲部分に切除不足を認める.
 c: 術後 7 年時単純 X 線所見 橈骨遠位の外骨腫が再発している.



図 2. 症例術中写真 橈骨遠位掌側から侵入、掌側に突出した外骨腫を認める.

隣接部からの外骨腫発生は、厳密には再発とは言えないが、切除不足により再発したものとの判

別は困難なため、今回の検討では両者をまとめて再発と評価した。再発予防のためには手術で确实

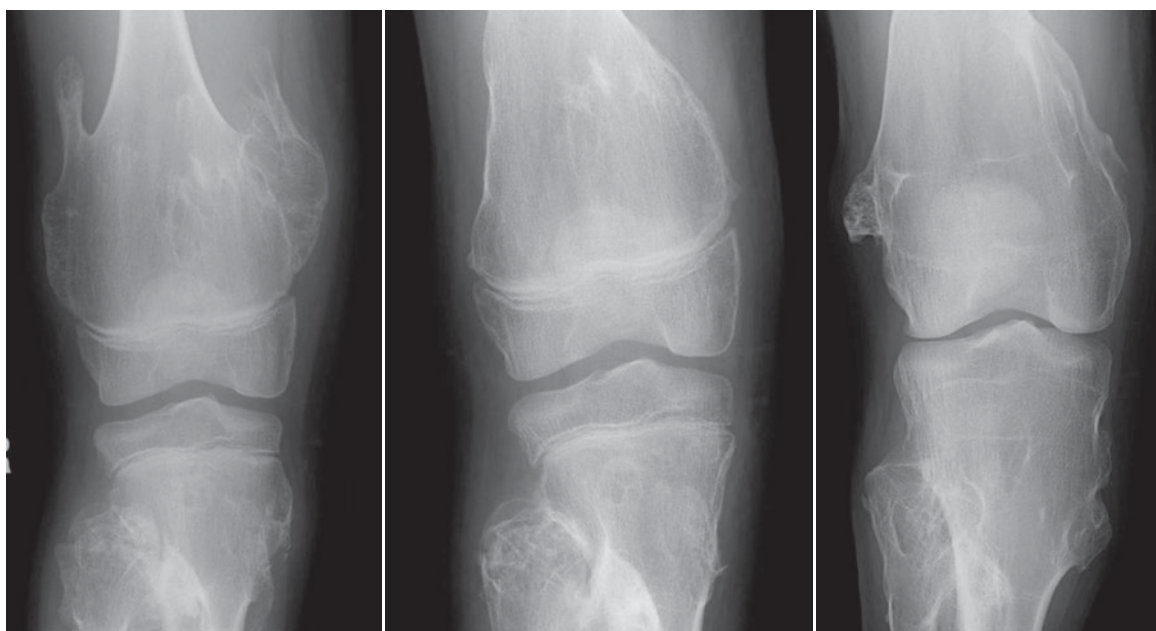


図3. 症例

a|b|c

- a: 術前 大腿骨遠位内外側にキノコ型の外骨腫を認める。
b: 術直後 大腿骨遠位骨端線部分の外骨腫は完全に切除できていない。
c: 術後5年 大腿骨遠位骨端線部分の外骨腫の再発を認める。

な摘出が必要であるが、再発の頻度が高い部位での切除術においては、術野の十分な確保、術中X線検査などによる切除範囲の確認、および骨端線を確認しながらの確実な切除が重要であると考えられる。

手術時年齢と再発に関しては、Shin ら⁶⁾は前腕外骨腫症の再発は10歳以上では11.0%、10歳未満では53.8%と報告している。今回の検討で再発症例の手術時年齢は有意に低年齢であった。低年齢での手術が再発のリスクになるかについては、手術時期が低年齢な症例ほど再発の可能性が高く、外骨腫症そのものの重症度が高い可能性も考えられる。

再発率を考慮すると、年齢が上がるまで手術をせず待機という選択肢もあるが、変形・成長障害などが増悪する可能性もあり、症状に応じて手術時期を決定するべきと考えられた。

結 語

外骨腫症の手術後の再発は18.8%であった。低年齢での手術例や橈尺骨遠位、大腿骨遠位、脛骨

遠位の手術例は、再発に対して慎重な経過観察が必要である。

文献

- 1) Bottner F, Rodl R, Kordish I: Surgical treatment of symptomatic osteochondroma. A three- to eight-year follow-up study. *J Bone Joint Surg Br* **85-B**: 1161-5, 2003.
- 2) Peterson HA: Multiple hereditary osteochondromata. *Clin Orthop Relat Res* **239**: 222-30, 1989.
- 3) Porter DE, Lonie L, Fraster M et al: Severity of disease and risk of malignant change in hereditary multiple exostoses. A genotype-phenotype study. *J Bone Joint Surg* **86-B**: 1041-1046, 2004.
- 4) Saglik Y, Altay M, Unal VS et al: Manifestations and management of osteochondromas: A retrospective analysis of 382 patients. *Acta Orthop Belg* **72**: 748-755, 2006.
- 5) Schmale GA, Wuyts W, Chansky HA et al: Hereditary multiple osteochondromas. In *GeneReviews*TM [Internet] (Pagon RA et al ed), University of Washington, Seattle, 1993-2000.

- 6) Shin EK, Jones NF, Lawrence JF: Treatment of multiple hereditary osteochondromas of the

forearm in children. J Bone Joint Surg **88-B** : 255-260, 2006.

Abstract

Multiple Cartilaginous Exostoses Recurrence

Masatoshi Fukuoka, M, D., et al.

National Center for Child Health and Development

We report the factors related to recurrence after tumor resection in 186 cases of multiple cartilaginous exostoses, involving 60 patients. Their mean age at surgery was 9.5 years, and the mean follow-up duration was 44.4 months, with a minimum follow-up of 12 months. Recurrence developed in the distal radius, distal ulna, distal femur, and in the distal tibia. Since the boundary between the tumor and normal bone was poorly demarcated, complete tumor resection with clear free margin was difficult to achieve. In many cases recurrence at the boundary could not be distinguished from possible new primary tumor occurrence. Moreover the presence of epiphyseal cartilage near the tumor was often related to suspected insufficient resection. The patients in whom there was confirmed recurrence or new primary occurrence were significantly younger than those with no recurrence (7.5 years old vs 9.9 years old, $p < 0.05$).