

LARYNGEAL RHABDOMYOSARCOMA A CASE REPORT

TOSHIZO IWASAWA, M.D., SOTARO FUNASAKA, M.D., AND HARUHIKO ABE, M.D.

*Department of Otolaryngology, Faculty of Medicine, University of Tokyo, Tokyo**(Director: Y. Sato, M.D.)*

A case of laryngeal rhabdomyosarcoma was reported. The patient was 25-year-old male who complained of hoarseness and slight dyspnea for approximately 2 months prior to admission. Laryngoscopic examination revealed the papillomatous mass in the left vocal cord. Biopsy was taken from the tumor. Histologically this tumor was determined as rhabdomyosarcoma, of embryonal type. The patient was treated by local excision combined with radiotherapy. He has been well without any recurrence for 1 year and five months after combined therapy.

The survey of literature revealed that the incidence in male was almost two times to female, most of laryngeal rhabdomyosarcoma were embryonal type and the patients were treated by operation or/and radiation. This is the first case report in Japan.

A 81—0437—60309

喉頭横紋筋肉腫の一症例

日立製作所日立総合病院耳鼻咽喉科

岩 沢 俊 三

東京大学医学部耳鼻咽喉科学教室（主任：佐藤靖雄教授）

船 坂 宗太郎，安 部 治 彦

はじめに

喉頭の横紋筋肉腫はかなりまれな疾患である。われわれは最近喉頭に原発した胎児型横紋筋肉腫の一例を経験し、喉頭部分切除術と放射線治療によって一応の治癒をおさめた。私達の知る限りにおいては本症例は本邦初例である。そこで若干の文献的考察を加えて報告する。

症例

症例：大〇登，25歳，男子，消防士。

主訴：呼吸困難と嚔声。

家族歴：父親が胃癌で死亡。

既往歴：特記すべきことなし。

現病歴：昭和51年4月ごろから消防訓練中軽い呼吸困難を感じた。その時軽度の嚔声と喉頭の異物感があつた。しかし安静時には何ら息苦しさを感じなかった。

6月9日，日立病院耳鼻科を受診した。間接喉頭鏡で，左声帯辺縁より声門下腔にかけて粗大顆粒乳頭状の腫瘍が認められ，一つ一つの塊の表面は滑らかで黄白色の色調をおびていた。声帯の動きは良好であつた（図

1）。組織切片を採取し病理組織の検索をおこなつたところ，胎児型横紋筋肉腫とわかつた。

病理組織学的所見：扁平上皮で被われ，浮腫性のボリープ状の腫瘍で，細胞成分に富む部分と乏しい部分がある（図2）。その細胞成分の大部分は紡錘形の細胞よりなり，好酸性の原形質をもち，核は主として楕円形。紡錘形の原形質の一部に明らかな横紋を認める（図3）。

7月2日，東大病院・分院耳鼻科に治療のため入院した。入院時軽度の嚔声あるも安静時の呼吸困難，チアノーゼ，喘鳴などはなかった。全身所見は良好で，血液，尿，生化学検査，心電図，胸部レントゲン像に異常はない。頸部側面レントゲン像で，声帯の高さより声門下腔にかけて腫瘍の陰影を認めた（図4）。

手術所見：7月7日，患者の強い希望により腫瘍摘出は次の方式とした。すなわち，喉頭截開術を行い腫瘍のみを摘出したわけである。まず気管切開を行い，ついで甲状軟骨に正中縦切開を加え喉頭を截開した。喉頭内の腫瘍は左声帯を含め声門下腔から輪状軟骨の高さに浸潤

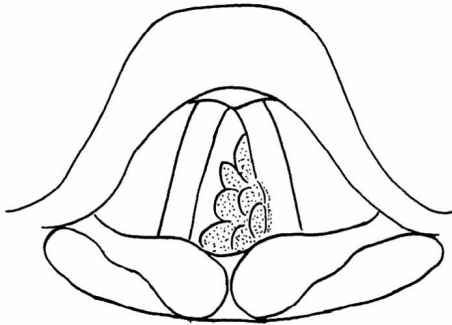


図1 間接喉頭鏡所見

左声帯辺縁より声門下腔にかけて突出した腫瘍を認める。

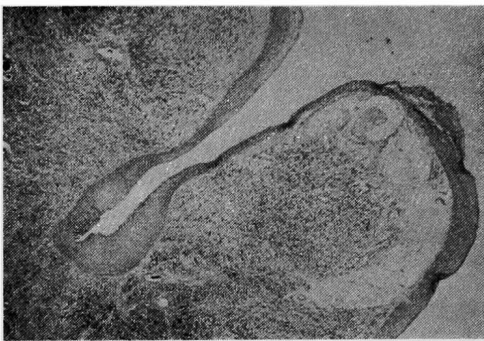


図2 組織像 H E 染色 (×35)

扁平上皮で被われたポリープ状の腫瘍

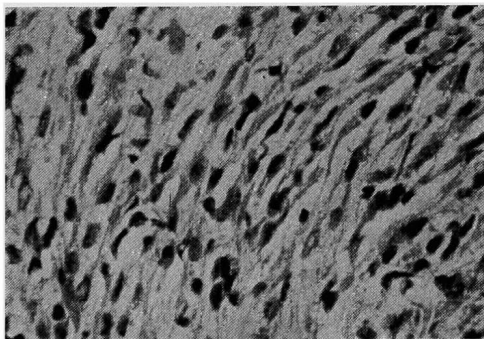


図3 組織像 H E 染色 (×560)

紡錘形の原形質の一部に数ヶの横紋を認める。

しており、左側を中心に後壁および側壁にいわば乳嘴状に突出していた。腫瘍の表面は正常粘膜に被われていたが、触診上弾性硬の感触であった(図5)。これらの腫瘍を切除し、念のため切除面を電気焼灼した。喉頭軟骨は



図4 レ線側面像

黒い矢印の先端が腫瘍で、声門下腔に後方より突出した状態を示す。

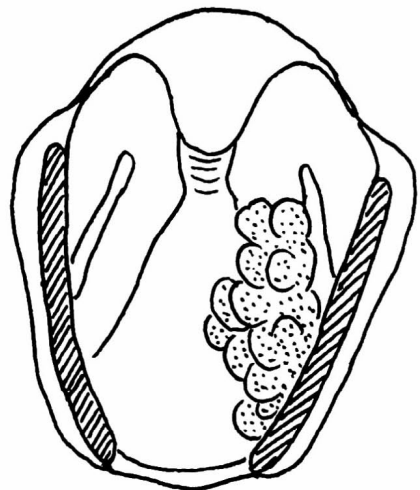


図5 喉頭截開術の所見

甲狀軟骨を截開したところで、腫瘍は左声帯より輪狀軟骨の高さに達し、側壁より後壁にかけて内腔に突出。

一見健常であったので残した。気管切開孔を残したまま一次的に喉頭は閉鎖した。

その後、7月26日より9月11日まで Co^{60} を一日 200 Rads づつ総量 7000Rads 照射した。

術後の観察は、間接喉頭鏡および直達鏡で行っていたが、創部には長い間痂皮の付着と披裂部に浮腫があった。喉頭直達鏡下に数ヶ所より試験切除を行い、再発を認めなかったので昭和51年12月3日気管孔を閉鎖した。その後も日立病院で経過観察中であるが、声帯より声門下腔にかけて癒痕化が認められるが、術後1年以上経過した現在、腫瘍の再発を認めていない。音声は保存され、職場に復帰している。

考 察

横紋筋肉腫の好発部位は Stout¹³⁾ によると泌尿生殖器系、すなわち膀胱、腎、前立腺、睪丸、精索、子宮、陰、円靭帯、卵巣とされる。本邦では長ら¹¹⁾によるとともっとも発生率が高いのは膀胱で、以下四肢、睪丸、鼻部、大腿、後腹膜、眼窩、上顎の順になっている。しかるに喉頭原発の横紋筋肉腫はきわめてまれである。Masson ら¹⁰⁾の報告では、1910年から1964年までの54年間に、Mays Clinic で頭頸部の肉腫を1093例あつかい、喉頭横紋筋肉腫は2例であったという。Cady ら⁹⁾の報告は、扁平上皮癌をのぞく喉頭悪性腫瘍31例のうち、喉頭横紋筋肉腫は3例であった。Albores-Saavedra ら¹⁾は一般の横紋筋肉腫35例から1例の喉頭横紋筋肉腫を報告している。

Canalis ら⁴⁾の喉頭・下咽頭の横紋筋肉腫の統計、Frugoni ら⁵⁾の統計から喉頭横紋筋肉腫の記載の明らかな症例を集めると、われわれの1例を含めて19例にすぎない(表1)。これらの少ない報告例ではあるが、二、三の特徴があげられる。

横紋筋肉腫一般についての性別は、男女差はみられないとされるが、喉頭の場合は男子11例、女子6例(不明2例)で男子が女子の約2倍である(表2)。これは Canalis ら⁴⁾の報告や長ら¹¹⁾の耳下腺周囲軟部組織に発生した本邦の報告例と一致する。

年齢では、全体的には二つのピークがあり、一つは0歳代に、もう一つは30歳以降にみられる。なかでも10歳以下では他の年代層の2倍に当る6例の発生をみる(図6)。このことは少なくとも、若年層の横紋筋肉腫の組織発生において、迷芽説、奇形腫説をある程度支持することになるかもしれない。

横紋筋肉腫の発生年齢は、その病理組織像と密接な関

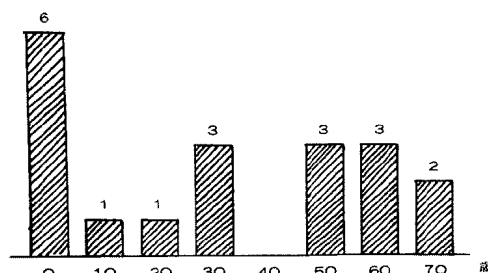


図6 年齢分布

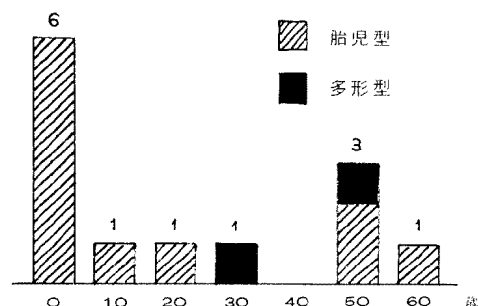


図7 組織型と年齢分布

係があると述べている。病理組織型の明らかな13例についてしらべた結果、胎児型が若年者、とくに10歳以下に多く、全体の約半数を占めている。多形型の年齢分布はわずかに30歳代と50歳代に1例づつみられ、胞巣型はなかった(表3)(図7)。

発生部位に関しては、声帯がもっとも多く、ついで声門下腔であった(表4)。これは初期の臨床症状が呼吸困難と嚥声であることと一致する。腫瘍の形態は喉頭内腔を埋めるように増殖し、限局性、孤立性で、有茎性のものが多く、腫瘍の表面は一般に正常粘膜の色調や黄白色、灰白色をおびている²⁾⁵⁾¹²⁾。潰瘍の形成は一般に少なく⁹⁾、かつ遅いので疼痛を訴えることは少ない。

横紋筋肉腫の診断は困難で、正確な診断が最初の試験切除でえられていない報告が目立っている²⁾⁶⁾⁷⁾。一つは適切な試験切除が要求されることは勿論であるが、もう一つは病理組織判定のむずかしさが考えられる。腫瘍細胞中に横紋を検出すれば確実であるが、なかなか検出できないという。とくに胎児型では横紋の検出が困難であるといわれている⁹⁾。われわれの症例も一標本にのみ横紋の検出ができたにすぎなかった。

予後と治療法について、われわれの19例の統計から5

表1 Reported Cases of Laryngeal Rhabdomyosarcomas

	Author and Year	Age, Yr	Sex	Location	Metastases	Type	Treatment	Results
1	Slobodnik, 1928	68	F	True vocal cord	Unknown	Unknown	Local excision	Unknown
2	Glick, 1944	10	M	True vocal cord	None	Embryonal	Local excision	4 yrs alive and well
3	Rebattu and Gaillard, 1946	76	F	Posterior commissure	Unknown	Unknown	None	Died of tumor
4		33	M	True vocal cord	Unknown	Unknown	Local excision	Surgical death
5	Giraud, 1952	55	M	Subglottic	Cervical	Embryonal	Laryngectomy, neck dissections and irradiations	Died after 10 months with tumor
6	Gignoux and Takizawa, 1957	76	M	True vocal cord	None	Unknown	Laryngectomy and irradiation	Free of tumor at 6 mos
7	Terracol, 1960	38	F	Posterior commissure	None	Unknown	Unknown	Unknown
8	Harris, 1961	3	F	Posterior commissure	None	Embryonal	Laryngectomy	2 yrs alive and well
9	Albores-Saavedra et al, 1963	3	F	Unknown	None	Embryonal	Laryngectomy	3 yrs alive and well
10	Calvet et al, 1963	60	M	True vocal cord	To lung	Embryonal	Laryngectomy and irradiation	Died of tumor
11	Ash et al, 1964	Newborn	Unknown	Total laryngeal involvement	None	Embryonal	None	Died of tumor
12	Filipo and Crifo, 1964	53	M	True vocal cord	None	Pleomorphic	Laryngectomy	Unknown
13	Masson and Soule, 1965	7	F	Unknown	None	Embryonal	irradiation	5 yrs alive and well
14	Cady et al, 1968	68	Unknown	Unknown	Unknown	Unknown	Laryngectomy	5 yrs alive and well
15	Rodrigues and Ziskind, 1970	57	M	True vocal cord	Unknown	Embryonal	Laryngectomy	Unknown
16	Batsakis and Fox, 1970	3	M	Subglottic	None	Embryonal	Laryngectomy	2 yrs alive and well
17	Canalis et al, 1976	6	M	Subglottic	None	Embryonal	Laryngectomy, irradiation and chemotherapy	7 yrs alive and well
18	Frugoni and Ferlito, 1976	33	M	True and false vocal cords	Unknown	Pleomorphic	Local excision and irradiation	6 yrs alive and well
19	Present report, 1978	25	M	True vocal cord and subglottic	None	Embryonal	Local excision and irradiation	1 yrs alive and well

表2 性別

性別	例数
男子	11
女子	6
不明	2
計	19

表3 病理組織分類

組織型	例数
胎児型	11
多形型	2
不明	6
計	19

表4 発生部位

発生部位	例数
声門下腔	8
後連合	4
不明	3
計	4

表5 予後

年数	例数
0.5～4年生存中	6
5年以上生存中	4
死亡	5
不明	4
計	19

年以上の生存が4例、半年から4年の生存が6例である(表5)。死亡が5例であるが、死因は治療しないものが2例、転移2例、手術死1例である。一般に悪性腫瘍は5年生存率で予後が論じられているが、北川ら⁸⁾はこの横紋筋肉腫について局所再発した9例中7例が1年以内であったことより、1年以上経過したものを局所治癒と判定し、放射線治療のみで約半数に局所治癒が期待できると述べている。この治癒判定基準にしたがって、手術および手術と放射線を併用したものについて検討すると

表6 治癒例の治療内容

治療法	例数
放射線療法	1
手術	5
併用	local excision 1 laryngectomy 4
併用	local excision and irradiation 2 laryngectomy and irradiation 2
計	10

14名中8名が治癒となり、放射線治療のみとほぼ同じ治癒率となった。したがって、喉頭に関しては予後はまだ決してよくないといえよう。治療法についてみると、生存している10例中9例に手術療法が行なわれ、うち3例に部分切除術が行われていて(表6)、とくに治療法が確立されているとはいえないし、また症例が少ないこともあるが、どのような治療法が最善であるかは結論できない。しかし、他部の横紋筋肉腫に対しては、手術＋放射線治療＋化学療法が主に行なわれているが、喉頭に関しては三者併用適応例は一例にすぎない⁴⁾。私達の印象では喉頭の横紋筋肉腫は他の部位の肉腫と異なり、手術にかなりの期待がもてる。一方この腫瘍の放射線感受性は、従来多形型が放射線に抵抗性を示し、胎児型および胞巣型に放射線感受性の高いことが知られているが、放射線だけによる根治の対象は腫瘍の大きさ、すなわち5cm以上の病巣容積を有するものは根治は困難であり、また照射量も3000Rads以下では根治は望めないといわれている⁹⁾。よって本疾患の治療に放射線療法を適用する場合は、まず組織型を確認する必要がある。以上のことから限られた適応範囲ではあるが、手術と放射線治療が根治的治療となりえると考えられよう。

おわりに

25歳男子の喉頭に原発した胎児型横紋筋肉腫を、喉頭部分切除術と放射線の併用療法で、術後1年5ヶ月経過し、一応の治癒をおさめた稀有な一例を報告した。なお、この症例は本邦では初めてである。

文 献

- 1) Albores-Saavedra J., Martin R.G., Smith J.L.: Rhabdomyosarcoma: A study of 35 cases. Ann. Surg., 157; 186-197, 1963.
- 2) Batsakis J.G., Fox J.E.: Rhabdomyosarcoma of

- the larynx. Arch. Otolaryng. 91; 136-140, 1970.
- 3) *Cady B., Rippey J.H., Frazell E.L.*: Non-epidermoid cancer of the larynx. Ann. Surg., 167; 116-120, 1968.
 - 4) *Canalis R.F., Platz C.E., Cohn A.M.*: Laryngeal rhabdomyosarcoma. Arch. Otolaryng., 102; 104-107, 1976.
 - 5) *Frugoni P., Ferlito A.*: Pleomorphic rhabdomyosarcoma of the larynx. J. Laryngol. Otol., 90; 687-698, 1976.
 - 6) *Glick H.N.*: An unusual neoplasm in the larynx of a child (rhabdomyosarcoma). Ann. Otol. Rhinol. Laryng. 53; 699-704, 1944.
 - 7) *Harris H.H.*: Rhabdomyosarcoma of the larynx. Ann. Otolaryng. 74; 205-209, 1961.
 - 8) 北川俊夫, 他: 横紋筋肉腫に対する放射線治療の効果に関する検討. 臨放, 22; 485-490, 1977(昭52).
 - 9) 栗田幸男, 他: 左上顎歯肉部に発生した横紋筋肉腫の微細構造. 癌の臨床, 23; 119-122, 1977(昭52).
 - 10) *Masson J.K., Soule E.H.*: Embryonal rhabdomyosarcoma of the head and neck. Am. J. Surg., 110; 585-591, 1965.
 - 11) 長卓徳, 他: 耳下腺周囲軟部組織より発生した横紋筋肉腫の1例. 耳喉, 47; 301-305, 1975(昭50).
 - 12) *Rodrigues L.A., Ziskind J.*: Rhabdomyosarcoma of larynx. Laryngoscope. 80; 1733-1739, 1970.
 - 13) *Stout A.P.*: Rhabdomyosarcoma of the skeletal muscles. Ann. Surg., 123; 447-472, 1946.

この論文を発表するにあたりご校閲いただいた佐藤靖雄教授に感謝致します。また、ご指導いただいた東大病院・分院中央検査部の毛利昇助教授に感謝致します。なお、この論文の要旨は第3回茨城地方部会で発表した。

(原稿受付 昭和53.1.12日)

別刷請求先 〒317 茨城県日立市城南町 2-1-1

日立製作所日立総合病院 耳鼻咽喉科 岩沢俊三