臨床

耳介部に発生した胎児型横紋筋肉腫の一例

田村直民・清水清一・岡田修治*

A Case of Embryonal Rhabdomyosarcoma Developed at Left Auricular Region

N. Tamura, S. Shimizu & S. Okada

Department of Otorhinolaryngology, Tokushima University, School of Medicine.

(Director : Prof. Dr. G. Shirakawa)

Authors reported a case of embryonal rhabdomyosarcoma developed at the left auricular region of a 7 year-old boy.

He first complained swelling of the left auricular region and concomitant left facial paresis. The tumore developed rapidly and resisted completely to CO⁶⁰ therapy.

It infiltrated the neighbouring bone and finally caused the death of the patient in 6 months. (Author)

諸言

横紋筋肉腫は従来稀有な腫瘍とされ、軟部組織腫瘍中もつとも悪性度が高く、主として乳幼児及び若年者に見られるものである。一般に骨格筋、泌尿器管発生の横紋筋肉腫の報告は多く見受けられるが、頭部領域に発生した症例は少いようである。

吾々は、左耳部に発生した症例を経験したのでここに報告する。

症例

患者 7才 男

初診日：1959年8月24日

家族歴：特記すべきものなし

現病歴：1959年6月頃より左耳前部の腫脹に気付き、某医にて化学療法を受けたが、腫脹は漸増し、8月初旬より難聴、左顔面神経麻痺を来す様になつたので、我々の外来を訪れた。以上の経過中、発熱、疼痛等はなかつた。

現 症：体格、栄養共に中等度、顔面軽度蒼白、脈搏は整調、緊張良好、頸部淋巴節および顎下淋巴節は触知せず、また胸、腹部臓器には異常所見はない。

局所々見：左頬部、耳前部ならびに耳後部は高度腫脹、皮膚は光輝を帯びるが、発赤、圧痛は認められない。波動は不明、左外耳道は暗赤色の腫瘍状物質にて閉塞されていた。左顔面神経麻痺を認める。鼻腔、咽喉頭部には著変はない(図1)。

図1 初診時 左耳前部腫脹、左顔面神経麻痺

* 徳島大学医学部耳鼻咽喉科教室(主任 白川教授)

検査成績：赤血球 404×10^4 ，白血球5800，血色素84%，白血球分類に著変はない。尿中蛋白および糖は共に陰性，血圧114～68mmHg.

手術所見および経過

8月24日，Ravonal 静脈麻酔にて誘導し，Ethel による気管内麻酔にて手術を行なった。型の如く左耳後部に耳介附着線にほぼ平行に約4 cmの切開を加え，乳様部骨に達すると，この部の骨は非常に軟であり，側頭線の部分まで壊死状を呈していた。出血は多量であり骨を搔爬してみると，骨壊死は広範囲であるが，真珠腫，膿汁は認められなかった。

耳後部の腫瘍を摘出し，外耳道の腫瘍の摘出を行なったが，腫瘍は一部赤褐色を呈し，出血し易く，一部硝子様灰白色であり，硬度は弾性軟であつた。術後，化学療法を強力に行なった。

8月29日より CO^{60} による2門照射療法を施行，200 r/日に総線量 5000r まで行なったが，腫脹は殆ど変化を認めなかった。

10月26日頃より耳後部の腫脹を来した。

11月4日より再び CO^{60} 照射を総線量2400rまで照射したが，疼痛を伴わず腫脹は次第に増大して来た。

11月20日，再手術，局所麻酔後，左耳前部にL字型の切開を加え，皮膚を内下方に翻転してみると，顔面筋下に被膜に包まれた腫瘍を認めた。硬度は弾性軟であり被膜の一部を切開すると，内容はゼラチン様，黄灰白色の小豆大乃至指頭大の腫瘍物質で満たされているのが認められ，可及的除去を計ったが全部除去は不可能であつた。腫瘍の基底をなす頬部骨は壊死状を示していた（図2）。

12月22日，左耳介上部皮下に小指頭大の腫瘍形成を

図2 腫瘍の一部 灰白黄色，ゼラチン様

来し，右肺状陰影を認め，肺転移が疑われた。

12月27日，後頭部，頭頂部皮下に小指頭大の腫脹を来した。

12月28日，左耳後部に新腫瘍の発生。

1960年1月3日，左耳上部の腫瘍は小児手拳大となり，耳後部腫瘍は鶏卵大となる。

以上の期間中次第に全身状態悪化し，1月6日死亡した。

剖検所見

1) 肉眼的所見。腫瘍は440g， $12 \times 7 \times 7$ cm 弾性軟で下顎骨後部から耳介部，乳様突起部にかけて存在し，頬骨と蝶形骨の一部は被壊され，外方に著明に膨隆している。浸潤は側頭骨皮下および咽頭後壁附近にまで認められた。腫瘍の境界は明確で，周囲組織は被膜様に腫瘍を覆っている部もあるが，内側は被膜を欠き，断面は充実性浮腫状で，出血巣，壊死巣が散在している。右肺の指頭大転移結節，胸膜の斑状転移，頸部皮下の指頭大結節も原発巣とほぼ同様な性状であつた。

図3 原発巣未分化部 H.E $\times 100$
胞体の少ない小円形短紡錘状細胞よりなる密在部

図4 原発巣分化部 H.E $\times 200$
長紡錘状細胞，丸細胞巨細胞が認められ，細線維状，縦列吻合を示す。

2) 組織学的所見：原発巣は未分化部が多く見られ、エオジン赤染性胞体の豊富な小型乃至中型円形細胞（木村のいわゆる丸細胞）、長紡錘状細胞、巨細胞が混在し、腫瘍細胞は縦列状配列を示す事が特徴的である。大型細胞の核は濃染し胞体中央にあり、巨細胞は不正形、不正空胞状を呈するものもあり、核は濃染性、胞体は丸細胞と同様にエオジン赤染性で、細顆粒状または微細線維状である(図3)。

大型紡錘状細胞の集簇する分化部では、腫瘍細胞は平行状配列を示し胞体は吻合している(図4)。横紋はH.E染色でも認められたが鍍銀法(Gomori)により鮮明に染出された(図5)。

図5 肺転移巣 Gomori 鍍銀法×400

考

横紋筋肉腫は Bergmann, Bruns & Miculitz((1904)により、上顎洞、上咽頭腔より発生したと思われる症例が報告されて以来、頭部領域では、軟口蓋、扁桃部(Cappel, Stobbe & Dorgeon, Nicory), 鼻咽頭腔(Martin Söderberg, 白沢, 梅原), 中耳(Karatay, 佐野, 徳岡)等より発生したとの報告が見られるがその症例数は余り多くはない。

欧米では古くより本症の病理組織学的検索が行われ、1958年、Horn 等によつて詳細な臨床病理学的研究が発表されたが、本邦では木村、福永、大野等により研究が発表されているに過ぎない。

本症の発生については、1) 胎生の迷芽の混入より、2) 既存骨格筋より、3) 未分化幼若間葉組織より、4) 滑平筋からの化生により生ずるとの説が挙げられているが、いずれも定説を得ていない。

発生部位は泌尿器、四肢筋部から発生する報告が最も多く、頭部領域では比較的少ない様である。

Horn は本症を、多形状、胞巣状、胎児型、ブドウ状の四型に分類しているが、各型の発生部位は年令と比較的関連性を示すようで、Stobbe & Dargeon は顔面、頸部に主として発生した若年者の横紋筋肉腫は胎生期性横紋筋細胞の出現が多いと述べている(表1)。

本症例の如く頭部に発生し、腫瘍細胞の赤染性、核濃染性の小円形細胞、紡錘状細胞、巨細胞の出現、粘液腫状を呈する場合は胎児型である場合が多いのであ

按

表1 胎児型横紋筋肉腫の発生部位と年令

発 生 部 位	Horn 他	Stobbe 他
眼 窩	5 例	4 例
側頸部、頸部、頰部	2	5
乳様突起部、内耳		2
口 蓋、扁 桃 部		4
泌 尿 器 部	4	
四 肢 筋 部	2	
発 生 年 令	2W~23j 平均 8.9j	16M~16j 6.1j

(桧沢の論文より引用)

るが、ブドウ状および胎児型の組織像は本質的には同一であつて、Stobbe はリンパ肉腫、神経芽細胞腫と極めて酷似するため、診断に当つては慎重を要すると述べている。特に試験的切除材料から明確な診断を得る事は至難であり、横紋の検出をもつて確定的とされるが、多くは異型未分化像である多形細胞肉腫様像を示す事が少なくないのである。従つて横紋筋肉腫の診断には、未分化部の特徴的とも言える組織像を充分に認識しておく事が必要である。

横紋筋肉腫は一般に放射線療法に対し感受性が鈍いとされ、また広範囲な浸潤、早急な遠隔部位への転移(肺、皮下組織、骨、肝、腎、リンパ節)を来すため、短時日で不幸な転帰をとり、軟部組織腫瘍中もつとも悪性度の高い、予後極めて不良な腫瘍である。

結

語

7才男子の顔面(左耳部)に発生し、CO⁶⁰照射療法(総線量7400r)に全く効果が認められず、発病後約6ヶ月にして顔面骨の破壊を来とし、不幸な転帰をとつた横紋筋肉腫の一例について報告した。

擧筆に際し御指導ならびに御校閲を賜りました恩師、白川吾一郎教授に深謝致します。また病理解剖および剖検材料の御教示を賜りました、森川義金教授、緒方喜久昭教授ならびに松沢一夫助教授に感謝の意を表します。

文 献

1) Stobbe, G. D. & Dargeon, H. W. : Cancer, 3 , 826, 1950.	6) 福永和夫：慈恵会医大誌 75 : 803, 1956.
2) Karatay, S. Arch Otolaryng, 50 , 330, 1949.	7) 白沢健二郎：臨牀病理 11 : 141, 1963.
3) Horn, R. C. & H. T. Enterline : Cancer 11 , 181, 1958.	8) 梅原 裕：臨牀病理 11 : 147, 1963.
4) Horn, R. C. : Cancer 8 , 468, 1955.	9) 徳岡昭治：臨牀病理 11 : 147, 1963.
5) 木村哲二他：Gann 47 : 803, 1956.	10) 松沢一夫他：癌の臨牀 7 : 252, 1961.
	11) 大野 一 日医大誌 26 : 1235, 1959.

前鼻孔閉鎖症の一治験例

馬場 駿吉・大鹿 紀男・内田 敏夫*

A Case of Atresia Nasi Anterior

S. Baba, N. Oshika and T. Uchida

Department of Oto-Rhino-Laryngology, Nagoya City University Medical School
(Director : Prof. T. Takasu)

The patient, a 14 year-old boy, had complained of nasal blockage on the right side due to cicatricial obstruction which was resulted from pneumonia at 1 year-old. He was successfully treated with operation and application of corticosteroid. Furthermore, similar 31 cases in Japan including this case were collected bibliographically and discussed about the etiology, treatment and so on.

I. 緒 言

前鼻孔閉鎖症は比較的稀な疾患で、本邦においては明治34年佐藤の報告例を嚆矢とし、高山の戦傷による38例を除けば、我々の渉獵した現在までの報告例は30例を数えるにすぎない。

最近我々は右前鼻孔閉鎖症の一例を経験し、手術的に治癒せしめ得たので、ここに症例の概要を報告する。

II. 症 例

患 者： 14才 男
初 診：昭和37年7月25日
主 訴：右鼻腔完全閉鎖
家族歴：特記事項なし
既往歴：満1才肺炎に罹患し、以後著患なし。
現病歴：満1才の時肺炎に罹患し、高熱を發した。

その時右鼻腔入口部附近に膿瘍を生じ、その約2ヵ月後に右鼻腔の閉鎖に気付いたと母親が述べている。その後当科受診時まで放置していたが、頭痛、閉塞性鼻声、呼吸困難、いびき、嗅覚障害等の訴えはない。
現 症：〔全身所見〕 体格及び栄養中等度、胸腹部、四肢に異常なく、全身に奇形を認めない。

* 名古屋市立大学医学部耳鼻咽喉科学教室（主任：高須照男教授）