徳島大学における若年性悪性腫瘍の臨床的統計

近藤 昭男¹⁾・小佐井 真¹⁾・立花 文寿²⁾・記本 晃治²⁾
和田 好純²⁾・田村 公一²⁾・小池 靖夫²⁾・武田 二郎³⁾
有澤 嘉朗⁴⁾ 加島 健司⁴⁾

Clinical Statisticus of Juvenile Malignant Tumors

Akio Kondo and Makoto Kosai
(Kochi Red Cross Hospital)

Fumitoshi Tachibana, Kohji Kimoto, Yoshizumi Wada,
Koichi Tamura and Yasuo Koike
(The University of Tokushima)

Jiro Takeda
(Kochi City)

Yoshiro Arisawa and Kenji Kashima
(Kochi Nokyo General Hospital)

Malignant tumors of the head and neck most commonly occur in the elderly. Nevertheless, this disease can occur in persons under 40 years. In this study, 16 patients under 40 years of age who had malignant tumors were studied and their age, originating site, initial symptoms, tissue type and prognosis of the disease were examined. Patient age ranged from 5 to 37 years and there were 8 males and 8 females. The originating site was the nose and paranasal sinus in 5 patients and the pharynx in 7 (epipharynx in 4 and palatine tonsil in 3); these formed 75% of the total. Initial symptoms which did not fit the originating site were particularly found in cases involving the epipharynx. Regarding tissue type, non-epithelial tumor was observed in 12 patients, 75% of the total. Lymphoma was found in 6 patients, constituting 50% of the non-epithelial tumors.

Key words: juvenile malignant tumors, originating site, initial symptoms

はじめに

最近の大衆高齢化現象のため、頭頸部領域における悪性腫瘍、例えば喉頭癌や上顎癌の好発年齢は高齢化している。しかし、発生頻度は少

ないながらも、上咽頭癌は10歳代や20歳代にもよくみられる。また、横紋筋肉腫や悪性リンパ腫なども、比較的若い世代にみられる。癌は成人の疾患であるとの先入観にとらわれると、稀

1) 高知赤十字病院耳鼻咽喉科
3) 高知市

2) 徳島大学医学部耳鼻咽喉科学教室（主任：小池靖夫教授）
4) 高知県農協総合病院耳鼻咽喉科

に発症する若年者癌を見逃す危険があるので注意を要する。一方、若年者の癌は、一般に進展が早く予後不良と言われているが、その実体についての報告は少ない。

今回我々は、当科における頭頸部領域の若年性（40歳未満）悪性腫瘍の臨床像、組織所見等について検討したので、若干の文献的考察を含めて報告する。

対象および解析結果

昭和57年4月より平成3年3月までに、徳島大学医学部附属病院耳鼻咽喉科を受診した頭頸部悪性腫瘍患者は377人であった。その内訳は図1の如くである。このうち40歳未満の悪性腫瘍患者は16名であり、全体の4.2%を占めてい

図1 昭和57年4月～平成3年3月までの頭頸部悪性腫瘍患者数

図2 発症時年齢

た。男女別では、男性8名、女性8名（男女比は1:1）であった。

患者の年齢は5歳から37歳までの範囲にあり（図2）、10～19歳（男性3名、女性2名）と30～39歳（男性3名、女性4名）がそれぞれ5名と7名と多かった。0～9歳（男性0名、女性2名）、20～29歳（男性2名、女性0名）はそれぞれ2名であった。

原発部位を耳、鼻副鼻腔、咽喉頭、頸部に分け、各年齢層との関係をみると表1の通りとなった。

耳原発の悪性腫瘍は2例と少なかった。内訳は、7歳中耳 rhabdomyosarcoma 1例および15歳中耳 leukemia 1例である。

鼻副鼻腔原発の悪性腫瘍は、5例であり、篩骨洞から眼窩に進展した5歳の rhabdomyosarcoma 1例を除くと、残り4例は31歳から37歳までの範囲にあり、sarcoma 系2例, moderately differentiated squamous cell carcinoma 1例, malignant fibrous histiocytoma 1例であった。

咽喉頭の悪性腫瘍は、10歳から34歳にかけてみられ、7例であった。内訳は、上咽頭原発4例 (undifferentiated carcinoma 2例, malignant lymphoma, medium sized cell type 1例, Burkitt's lymphoma 1例), 口蓋扁桃原発3例

表1 年齢と原発部位

	耳	鼻副鼻腔	咽喉頭	頸部
0～9歳	1例	1例		
10～19歳	1例		3例	1例
20～29歳			2例	
30～39歳		4例	2例	1例
計	2例	5例	7例	2例

(malignant lymphoma, diffuse large cell type 2例, malignant lymphoma, diffuse mixed type) 1例であった。

頸部の悪性腫瘍は、2例であり、甲状腺 medullary carcinoma 1例および頸部リンパ節

原発 malignant lymphoma, medium sized cell type 1例であった。

全体の割合でみると、耳原発が12.5%，鼻副鼻腔原発が31.3%，咽喉頭原発が43.8%（上咽頭原発が25.0%，口蓋扁桃原発が18.8%），頸部原発が12.5%であった。

原発部位と初発症状の関係を表2に示す。耳では顔面神経麻痺と耳痛・顔面痛がみられた。鼻副鼻腔では鼻出血・鼻閉を主に、その他視力障害、頬部痛、頸部腫脹がみられた。視力障害のみ篩骨洞原発で、他は上顎洞原発であった。咽喉頭では頸部腫脹（上咽頭原発，口蓋扁桃原発1例ずつ），咽頭痛（口蓋扁桃原発2例）が多く，その他鼻出血，鼻閉，耳痛（いずれも上咽頭原発）がみられた。頸部では頸部腫脹（甲状腺原発）と咽頭痛（頸部リンパ節原発）であった。

表2 原発部位と初発症状

耳	顔面神経麻痺 耳痛・顔面痛	1例 1例
鼻副鼻腔	鼻出血・鼻閉 視力障害 頬部痛 頸部腫脹	2例 1例 1例 1例
咽喉頭	頸部腫脹 咽頭痛 鼻出血 鼻閉 耳痛	2例 2例 1例 1例 1例
頸部	頸部腫脹 咽頭痛	1例 1例

表3 組織型

lymphoma	6例	diffuse large cell medium sized cell diffuse mixed cell Burkitt's lymphoma	2例 2例 1例 1例
sarcoma	4例	rhabdomyosarcoma unclassified	3例 1例
undifferentiated carcinoma			2例
moderately differentiated SCC			1例
medullary carcinoma of thyroid			1例
leukemia			1例
malignant fibrous histiocytoma			1例

SCC: squamous cell carcinoma

表4 組織型と原発部位

組織型	原発部位	耳	鼻副鼻腔	咽喉頭	頸部
上皮性	undifferentiated carcinoma moderately differentiated SCC medullary carcinoma of thyroid		1例	2例	1例
非上皮性	lymphoma sarcoma leukemia malignant fibrous histiocytoma	1例 1例	3例 1例	5例	1例
計		2例	5例	7例	2例

SCC: squamous cell carcinoma

表5 組織型と年齢

組織型	年齢	0～9	10～19	20～29	30～39
上皮性	undifferentiated carcinoma moderately differentiated SCC medullary carcinoma of thyroid		1例 1例	1例	1例
非上皮性	lymphoma sarcoma leukemia malignant fibrous histiocytoma	2例	2例 1例	1例	3例 2例 1例
計		2例	5例	2例	7例

SCC: squamous cell carcinoma

表 3 に各組織型を示す. lymphoma が 6 例と最も多かった. 続いて sarcoma が 4 例であった. さらに, 表 4, 5 に上皮性と非上皮性とに区別して, 原発部位との関係, および年齢との関係をまとめた. 上皮性 4 例, 非上皮性腫瘍 12 例と非上皮性腫瘍の方が多かった.

上皮性腫瘍では, 上咽頭原発の 19 歳と 20 歳の undifferentiated carcinoma の 2 例を認めた. moderately differentiated squamous cell carcinoma は上顎洞原発の 35 歳の症例であり,

medullary carcinoma は甲状腺原発の 18 歳の症例であった.

一方, 非上皮性腫瘍では lymphoma が 6 例と非上皮性腫瘍の 50% を占めていた. 年齢分布は 10 歳から 32 歳にわたっており, 口蓋扁桃原発 3 例, 上咽頭原発 2 例, 頸部リンパ節原発 1 例であった. sarcoma は 5 歳から 37 歳に分布しており, 副鼻腔原発 3 例, 中耳原発 1 例であった. leukemia は中耳原発の 15 歳, malignant fibrous histiocytoma は上顎洞原発の 31 歳の症例で

表 6 治療・転帰

(上皮性腫瘍)

症例	年齢	性	Stage	原 発 部 位	組 織 型	治 療	転 帰
1	20	男	Ⅳ	上咽頭	undiff. ca.	硬膜外ブロック	死亡
2	19	男	Ⅳ	上咽頭	undiff. ca.	irrad. + chemo.	健在
3	35	男	Ⅲ	上顎洞	m. d. SCC.	irrad. + chemo.	健在
4	18	男	Ⅲ	甲状腺	med. ca. thyroid	ope.	健在

(非上皮性腫瘍)

症例	年齢	性	Stage	原 発 部 位	組 織 型	治 療	転 帰
5	30	女	Ⅱ	頸部リンパ節	lymphoma	chemo.	死亡
6	32	男	Ⅱ	口蓋扁桃	lymphoma	irrad. + chemo. + ope.	健在
7	16	女	Ⅰ	上咽頭	lymphoma	irrad. + chemo.	健在
8	32	男	Ⅱ	口蓋扁桃	lymphoma	irrad. + chemo.	健在
9	28	男	Ⅱ	口蓋扁桃	lymphoma	irrad. + chemo.	死亡
10	10	男	Ⅱ	上咽頭	lymphoma	irrad. + chemo.	死亡
11	37	女	Ⅳ	上顎洞	sarcoma	irrad. + chemo. + ope.	健在
12	34	女	Ⅳ	上顎洞	rhabdomyosarcoma	irrad. + chemo. + ope.	健在
13	7	女	Ⅱ	中耳	rhabdomyosarcoma	chemo.	健在
14	5	女	Ⅱ	篩骨洞	rhabdomyosarcoma	chemo.	健在
15	15	女	Ⅳ	中耳	leukemia	chemo.	死亡
16	31	女	Ⅲ	上顎洞	mal. fib. histio.	irrad. + ope.	死亡

undiff. ca. : undifferentiated carcinoma

m. d. SCC. : moderately differentiated squamous cell carcinoma

med. ca. thyroid : medullary carcinoma of thyroid

mal. fib. histio. : malignant fibrous histiocytoma

irrad. : irradiation chemo. : chemotherapy ope. : operation

あった。

表6に治療および転帰を示す。症例1は末期の状態で担送され、疼痛対策のみの治療しか行えず、入院後9日目に亡くなった。

症例15は、病理診断が数回変わった興味深い症例である。顔面神経麻痺が初発症状で、初診時外耳道に腫瘤を認め、生検の結果 sarcoma 系の腫瘤と診断されたものの、再度の生検の結果 malignant lymphoma と診断され、その後、汎血球減少が見られたため施行した骨髄穿刺にて acute myelocytic leukemia と最終診断が下された症例である。なお3週間後に DIC を合併し死亡した。

死亡症例数は、stage I で1人中0人、stage II で7人中3人、stage III で3人中1人、stage IV で5人中2人で、合計16人中6人であった。

考 察

これまで国内および国外における各施設から若年性頭頸部悪性腫瘍の統計的報告^{1)~6)}がなされているが、今回我々は当科におけるその特徴を検討してみた。

当科を受診した各種の頭頸部悪性腫瘍は、377名（男性288名、女性89名）であり、40歳未満の若年者患者は16名と全体の4.2%を占めていた。佃ら¹⁾の報告では5.0%であり、今回の症例とほぼ同様であった。これに比べ Carniorら²⁾の報告では1.3%と今回の結果よりはるかに少なかった。これは上皮性腫瘍に限って検討しているためと考えられ、今回の症例においても上皮性腫瘍に限ると1.1%となり、同様な結果となった。また、Clarkら³⁾らは30歳未満では2.7%と報告しており、我々の症例においても30歳未満に限定すると2.4%となり、ほぼ同結果となった。このように、文献上では発生頻度に差は見られなかった。

頭頸部悪性腫瘍の性別発生頻度は、男性が4～5倍多いと言われており、当科での全頭頸部悪性腫瘍の男女比でも、3.2:1と男性に好発していた。但し、40歳未満の若年者では男女比1:1となり、40歳以上で3.5:1と男性に多い

結果が得られた。このように40歳未満症例では、男性に好発する状況はみられなかった^{1)~4)}。

原発部位、組織型にみると、鼻副鼻腔5例、上咽頭4例、口蓋扁桃3例で、この3者で頭頸部領域全体の75%を占めていた。また、各頭頸部悪性腫瘍に占める割合は、絶対数が少ない耳原発、頸部原発を除くと、鼻副鼻腔原発が7.0%（72例中5例）、上咽頭原発が11.8%（34例中7例）、中咽頭原発が6.8%（44例中3例）であり、上咽頭原発が多いことは、従来の報告¹⁾⁵⁾⁷⁾と一致していた。また、若年者の頭頸部悪性腫瘍として比較的にみられるものとしては、上咽頭、扁桃のいわゆるリンパ様組織、鼻副鼻腔から発生する lymphoma, sarcoma が双壁で、これを除けば、若年者の発生頻度が少ないことが知られている。実際、当科でも上咽頭原発4例中2例が lymphoma、口蓋扁桃原発3例とも lymphoma、さらに鼻副鼻腔原発5例中4例までもが sarcoma であった。

初発症状に検討を加えてみると、頸部腫脹・鼻出血等は、頭頸部悪性腫瘍において見逃してはならない症状であるが、若年性の場合でも、頸部腫脹・咽頭痛・鼻出血・鼻閉という症状には十分注意する必要があると考えられる。特に局所治療に抵抗する症例については、さらに精密検査を行うべきである。その他、耳痛・顔面神経麻痺・視力障害・頬部痛なども決して軽視してはならない症状であろう。さらに、症状発現が顕著でなく、視診に苦慮することが多い上咽頭原発の腫瘍には気をつけるべきである。実際我々が経験した上咽頭原発腫瘍の4例中3例が、耳・鼻症状（耳痛・鼻閉・鼻出血）を訴えていた。また、我々は非上皮性腫瘍の12例のうち、sarcoma を4例（中耳原発1例、鼻副鼻腔3例）経験したが、sarcoma は原発部位により多彩な初発症状^{8)~10)}を来す。つまり、中耳では慢性的漿液性血性耳漏、耳痛、聴力障害、顔面神経麻痺等、鼻咽腔では鼻閉、鼻出血、局所疼痛、腫脹、口呼吸、嚥下咀嚼困難等、頸部では頑固な咳嗽、嗄声、狭窄音等である。

予後に関しては, 進行度が増すにつれて, 悪くなるということはみられなかった. これは, 症例数が少ないことと, 観察期間が短いものが含まれているためと思われる. このことに対しては, さらに症例を積み重ね, 長期の経過観察を要するものと思われる.

以上のことより, 若年者といえども, 少なからず頭頸部に悪性腫瘍が発生し得ることを忘れてはいけなく考えられる. また, 原発部位に一致する症状が出現するとは限らず, 特に頻度の高い上咽頭原発に関しては, 視診を丁寧に行うとともに, 症状の現われ方をよく理解して, 早期発見につとめるべきであると考えられる.

ま と め

1) 当科を受診した頭頸部悪性腫瘍患者377例中, 40歳未満の若年者患者は16例で, その頻度は4.2%であり, 性差は認めなかった.

2) 鼻副鼻腔, 咽頭 (上咽頭, 口蓋扁桃) に好発していた.

3) 非上皮性腫瘍が75%を占めており, その中でも lymphoma, sarcoma が多く発生していた.

4) 上咽頭原発では, 耳・鼻症状で発見される場合があり, 若年者といえども注意を要すると考えられた.

参考文献

- 1) 佃 守, 持松いづみ, 久保田彰, 他: 40歳未満頭頸部悪性腫瘍症例の検討. 耳鼻 29: 841~

848, 1983.

- 2) Carnior PJ and Fried MP: Head and neck carcinoma in patients under 40 years of age. Ann Otol Rhinol Laryngol 91: 152~154, 1982.
- 3) Clark RM, Rosen IB and Laperriere NJ: Malignant tumors of the head and neck in a young population. Am J Surg 144: 459~462, 1982.
- 4) 高原哲夫, 藤谷哲造, 井上健造, 他: 口腔中咽頭若年者癌 —40歳未満の臨床像及び治療成績—. 日耳鼻 91: 204~209, 1988.
- 5) 佃 守, 玉虫 昇, 持松いづみ, 他: 若年者上咽頭癌症別の検討. 日耳鼻 85: 1087~1092, 1982.
- 6) 境野宏浩, 桜井英幸, 橋田 巖, 他: 40歳代若年者の喉頭がんの放射線治療. 群馬医学 52: 127~129, 1990.
- 7) Chang AY-C, Su SWC, Zen SH, et al: Nasopharyngeal carcinoma in young patients. Am J Clin Oncol 14: 1~4, 1991.
- 8) 大黒慎二, 朝倉光司, 相馬新也, 他: 鼻腔より発生した横紋筋肉腫の一剖検例. 耳鼻臨床 83: 1527~1532, 1990.
- 9) 野村 淳, 田坂康之, 野々村光栄: 副鼻腔横紋筋肉腫例. 耳鼻臨床 83: 765~769, 1990.
- 10) 石田也寸志, 大平睦郎, 高山 順, 他: 小児横紋筋肉腫80例の臨床的検討. 日小児 94: 1196~1200, 1990.

(別刷請求先: 近藤昭男
〒780 高知県新本町2-13-51
高知赤十字病院耳鼻咽喉科)