鼻腔横紋筋肉腫の1例

三輪 泰子・三輪 高喜・西村 俊郎・長山 郁生

Rhabdomyosarcoma in the Nasal Cavity ; A Case Report

Hiroko Miwa, Takaki Miwa, Toshiro Nishimura and Ikuo Nagayama

(School of Medicine, Kanazawa University)

A rare case of adult rhabdomyosarcoma originating from the left nasal cavity is reported. A 57-year-old woman was referred to the Department of Otolaryngology, Kanazawa University, for investigation and treatment of a tumor in her left nasal cavity. Roentgenographic examination revealed a large left nasal mass without destruction of the surrounding bony tissue. Biopsy specimen from the tumor was pathologically suspected to be rhabdomyosarcoma.

She was initially treated by radical resection via an extranasal approach. Pathological diagnosis of the resected specimen was alveolar rhabdomyosarcoma based on PAS staining and immunohistochemical staining. Systemic chemotherapy consisting of high-dose Vincristin and Actinomycin D was administered following radical resection, but was stopped due to severe muscular pain and intestinal paralysis. Following chemotherapy, irradiation was given and during the fourteen months following surgery, the patient has remained free from local or systemic recurrence.

Rhabdomyosarcoma carries a worse prognosis than other sarcomas and chemotherapy is not as effective for adults as it is for children. Although curative surgery is important for alveolar rhabdomyosarcoma in adults, invasion to the central nervous system and distant metastasis to the lung are not rare. Therefore combined chemotherapy and irradiation are recommended.

Key words : rhabdomyosarcoma, nasal cavity, prognosis

はじめに

成人の鼻・副鼻腔に原発する横紋筋肉腫は稀な疾患であるが、その予後は上皮系悪性腫瘍および悪性リンパ腫と比較して不良とされている。近年、手術、放射線療法、化学療法による集学的な治療が試みられるようになり、小児の症例では治療成績も向上してきた。しかし成人例では化学療法に対する反応も悪くその予後は極めて不良である。今回我々は、成人の鼻腔原発横紋筋肉腫症例を経験したので若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

症例：57歳，女性。

主訴：血性鼻漏。

既往歴：子宮筋腫，左突発性難聴。

現病歴：平成4年秋頃より左鼻閉，流涙が出現したが放置していた。平成5年10月頃より左鼻漏が出現し，11月頃から鼻水に血が混じるようになったため，11月15日近医受診し，鼻茸の診断にて切除術を施行された。切除標本の病理学的検査にて横紋筋肉腫の疑いとの診断を得たため，精査加療目的に当科紹介された。

現症：左鼻腔内に凹凸不整，肉芽状でやや青みを帯びた腫瘍が充満していた。腫瘍が大きく，発生部位は明らかではなかった。顔面の腫脹および知覚異常は認めず頸部その他にも異常所見は認めなかった。血液検査上も異常を認めなかった。

単純X線写真では，左鼻腔内に異常陰影を認めたが，

上顎洞には異常所見は認めなかった。断層撮影では左鼻腔内に充満する軟部組織陰影を認めた(図1)。CTにて左鼻腔内に限局する造影効果の乏しい腫瘍性病変を認めたが、周囲の骨破壊は認めなかった(図2)。ガリウムシンチグラフィでは鼻腔への集積の増加が認められた。

あらためて採取した腫瘍の病理組織像を図3, 4に示

図1 鼻副鼻腔断層写真

図2 術前頭部CT像

左鼻腔内に限局する腫瘍を認める。周辺の骨破壊は認められない。

す。H-E染色では核が偏在し、細胞質が豊富な腫瘍細胞を認め、所々に核分裂像を認めた(図3)。免疫染色では腫瘍細胞は抗ミオグロビン抗体で陽性となり(図4)、PAS染色にてPAS陽性顆粒も存在していた。ケラチン陽性細胞は認めず上皮由来の腫瘍細胞であることは否定された。以上より悪性腫瘍、特に横紋筋肉腫が最も疑われるとの診断を得た。平成5年12月15日、腫瘍摘出術を施行した。鼻中隔・上顎洞内側壁・口蓋骨・翼状突起の前下半を含め腫瘍を一塊として全摘出した。鼻底の骨浸潤は術前診断によって否定されていたため、口蓋粘膜は温存した。摘出標本の病理組織診断は胞巣型横紋筋肉腫

図3 腫瘍病理組織像, H-E染色(×200)

核が偏在し、好酸性の豊富な胞体を持つ腫瘍細胞を認める。

図4 腫瘍病理組織像, 免疫染色(ミオグロビン)(×200)

胞体中に黒褐色の顆粒状に抗ミオグロビン抗体陽性となった腫瘍細胞を認める。

であり、鼻中隔・中鼻甲介・上顎洞粘膜への浸潤は認めなかった。腫瘍は完全に摘出でき、明らかな腫瘍組織の残存は認めなかったが、強化療法として術後33日目にアクチノマイシンD、ビンクリスチンを併用した化学療法を開始した。しかし全身の筋肉痛および腸管麻痺が出現したため1クール目の途中、5日目で中止した。

全身状態の回復を待って、術後72日目から鼻腔・上顎洞領域へ放射線照射を開始した。4月11日まで総線量60 Gy 照射した。退院後は鼻咽腔ファイバー・胸部レントゲン・CT スキャン、ガリウムスキャンにて経過観察しているが、現在まで局所再発は認めず頸部その他にも転移は認めていない。

考 察

横紋筋肉腫は比較的発生頻度が低く、特に成人例の報告は稀である。全肉腫における横紋筋肉腫の頻度は、Russel ら¹⁾の報告では1215例中234例(19%)とされ、Masson ら²⁾の報告においても2000例中379例(19%)と約20%といわれている。また、国内においては、Enjoji ら³⁾によると11.8%と報告され、肉腫中2番目に多いといわれている。

横紋筋肉腫は小児に圧倒的に多く発生し、Enzinger ら⁴⁾によると、20歳以下が558例中476例(85%)であり、45歳以上の症例はわずかに11例(2%)と報告されている。その結果、横紋筋肉腫は小児の悪性腫瘍中、最も頻度が高い腫瘍とされている。

発生部位は、Enzinger ら⁴⁾によると眼窩、鼻腔、鼻咽腔の順とされており、頭頸部領域は全体の44%を占め、最も好発する部位といわれている。

病理学的には、Horn ら⁵⁾によると多形型、胎児型、胞巣型、葡萄状型の4型に分類される。一般的に多形型は成人例に多く、胞巣型は20歳前後を中心に多く、他の型は10歳以下の小児に多いといわれており⁶⁾、本症例のように成人の胞巣型の症例は極めて稀であるといえよう。

診断は困難であることが多く、誤診率は高く、Pinkel ら⁷⁾によると最初の生検の診断のうち50%が誤診であったと報告されている。診断を確実なものとするためには、PAS 染色によるグリコーゲン顆粒の存在を証明すること、横紋筋肉腫に陽性率の高いデスミン、ビメンチン、ミオグロビンなどの免疫染色が有用となるが、分化度の低い症例では必ずしも陽性となるとは限らず、確定診断が困難となることがある。

治療は以前は手術療法が主体であったが、近年、放射線照射とビンクリスチン、アクチノマイシンD、サイクロフォスファミドなどの反復投与を加えた IRS (Intertergroup rhabdomyosarcoma study) の方法⁸⁾⁹⁾が行われるようになり、本疾患の予後の改善が認められた。

本疾患の予後は、先に述べた IRS の方法が採られるようになって以来小児例を中心に改善されてきた。小児の5年生存率は IRS の報告⁹⁾で55%であるのに対して、成人では Sloan-Kettering がんセンターの報告¹⁰⁾では10%とされており、本邦でも第12回頭頸部腫瘍学会シンポジウムでの報告¹¹⁾では、小児例が35%であるのに対して成人例では16%と低い結果となっている。本疾患が予後が不良である原因として考えられることは、まず発生部位が眼窩、鼻副鼻腔など根本的な摘出が困難な位置に多く発生することがあげられる。さらに成人例で多い多形型や胞巣型では化学療法に対する反応が、胎児型に比べて不良であることが予後を悪化させている原因と考えられる。本症例の場合、十分な安全境界を保ち腫瘍を一塊として摘出できたことが、一次治療の成功の要因と思われる。

最後に今後の方向として、小児例ではより強力な化学療法が、そして成人例では根治的な手術が予後改善のための必要条件となる。近年の骨髄移植、末梢血幹細胞移植の技術の発達によって化学療法における投与薬剤の増量が、そして頭蓋底手術、再建手術の進歩によって、これまで手術不能であった症例の手術適応の拡大が期待でき、本疾患の予後のさらなる改善が期待できるものと思われる。

ま と め

成人の鼻腔に原発した横紋筋肉腫症例を報告した。治療成績向上のためには、迅速な確定診断および手術による完全摘出・化学療法・放射線療法を含めた集学的治療が必要であると考えられた。

文 献

- 1) Russel WO, Cohen HJ, Enzinger FM, et al : A clinical and pathological staging system for soft tissue sarcomas. *Cancer* 40 : 1562~1570, 1977.
- 2) Masson JK and Soule EH : Embryonal rhabdomyosarcoma of the head and neck ; report of 88 cases. *Am J Surg* 110 : 585~591, 1965.
- 3) Enjoji M and Hashimoto H : Diagnosis of soft tissue sar-

- comas. *Pathol Res Pract* **178** : 215~226, 1984.
- 4) Enzinger FM and Weiss SW : Rhabdomyosarcoma. *Soft tissue tumors* (ed by Stamathis G). pp 448~488, the C.V. Mosby company, St. Louis, 1988.
- 5) Horn RC Jr and Enterline HT : Rhabdomyosarcoma ; a clinicopathological study of 39 cases. *Cancer* **11** : 181~199, 1958.
- 6) Patton RB and Horn RC Jr : Rhabdomyosarcoma ; clinical and pathologic features and comparison with human fetal and embryonal skeletal muscle. *Surgery* **52** : 572~584, 1962.
- 7) Pinkel D and Pratt C : Embryonal rhabdomyosarcoma. *Cancer Medicine* (ed by Holl JF and Frei E III). pp 1900~1907, Lea and Febiger, Philadelphia, 1973.
- 8) Maurer HM, Beltangady M, Gehan EA, et al : The intergroup rhabdomyosarcoma study ; a final report. *Cancer* **61** : 209~220, 1988.
- 9) Crist WM, Garnsey L, Beltangady MS, et al : Prognosis in children with rhabdomyosarcoma ; A report of the intergroup rhabdomyosarcoma studies I and II. *J Clin Oncol* **8** : 443~452, 1990.
- 10) Farhood AI, Hajudu SI, Shiu MH, et al : Soft tissue sarcomas of the head and neck in adults. *Am J Surg* **160** : 365~369, 1990.
- 11) 竹山 勇, 犬山征夫, 堀内正敏, 他 : 頭頸部骨・軟部組織悪性腫瘍の治療の現況と予後. 第12回頭頸部腫瘍学会・シンポジウムⅡ資料, 1988.

(別刷請求先 : 三輪泰子
〒920 金沢市宝町13-1
金沢大学医学部耳鼻咽喉科学教室)