下顎正中部に発生した横紋筋肉腫と思われる一症例について

伊藤輝夫・坪口高明・岡本香代

Rhabdomyosarcoma of the middle mandible : report of a case

Teruo ITO・Takaharu Tsuboguchi・Kayo Okamoto

緒 言

横紋筋肉腫は、横紋筋組織に由来する悪性腫瘍で、臨床的には、一般に、無痛性の比較的限局した腫瘍で、浸潤性に増大し、予後はきわめて不良である。

本腫瘍は、Horn, Enterline¹⁾により、Embryonal 型、Botryoid 型、Alveolar 型、Pleomorphic 型の4つに分類され、それぞれの平均は、6.1 歳、7.0 歳、23.0 歳、50.8 歳と発病年齢が異なっている。

部位的に、頭部および頸部に発生することはまれであるとされており、これを裏づけるように、Stout²⁾は、横紋筋肉腫 121 例中、頭頸部に発生したのは、19 例 (15.7 %) で、このうちでも、舌 10 例、頸部 6 例、頭部 3 例の発生率であったと報告している。

今回、私達は、横紋筋肉腫と思われる症例に遭遇したので、ここに報告する。

症 例

患者：■■■■ 6 歳、女子、■■■■
初診：昭和46年10月■■日
主訴：下顎正中部の腫脹
家族歴：家族は、両親、兄の4人であるが健在で、特記事項はない。

既往歴：正常分娩で、乳児期には、季節の変わり目に、皮膚に発疹が見られていたが、その他、特に異常所見は認められず、その後も本症発病まで、特記すべき事項なし。

現病歴：昭和46年7月■■日、下顎乳前歯部の動揺がみられるため、市内開業医を受診し a) a b) の抜去をうけた。その後、治癒経過もよく、異常はみられなかった。しかし、抜歯より1カ月経過した頃、下顎正中部に腫脹があらわれはじめたが、痛みも訴えず、また、母親がみて、全身的にもならん異常がなく、加えて永久歯の萌出時期

と一致していたため、家族は、これが原因と思い放置していたが、腫脹は、徐々に増大の傾向を示し、他人に、顔貌の変化を指摘されるようになった。そして、10月初旬、同部の皮膚に発赤があらわれたため、再度、開業医を受診したところ、精査のため、当科に紹介され来院した。

全身所見：体格、栄養共に中等度で、全身的には、ならん異常所見は認められなかった。

局所々見：来院時、下顎オトガイ部に腫脹がみられ、やや右側に偏位し、境界明瞭で、大きさは小児拳大で、骨様硬であった。このためオトガイ部の前方突出感が強く、いわゆる馬様顔貌を呈していた。(写真 1, 2) 同部

写真 1 顔 貌

に圧痛はなく、発赤と軽度の局所熱感が認められた。また、顎下リンパ節は、左右共に小指頭大の腫脹が触れ、同時に軽度の圧痛が認められた。

口腔内所見：写真 3 にみられるように、腫脹は、EID までの範囲に及び、下顎前歯部は腫瘍により圧排され、遠心側に著しく傾斜しているのが見られたが、該部の歯肉および軟組織は健康色を呈しており、圧痛は軽度であった。

長崎大学医学部附属病院歯科口腔外科(主任：伊藤輝夫助教授)
Department of Dent-Oral Surgery, Nagasaki University Hospital, (Chief: Assist. Prof. Teruo Ito)
受付 昭和 48 年 1 月 17 日

写真 2 側 貌

写真 3 口 腔 内

写真 4 レントゲン所見

レントゲン所見：写真4にみられるごとく、下顎正中部に骨破壊像がみられるが、その破壊像は、樹枝状に延びた特異な像を示し、また、下顎前歯部周囲の歯槽骨は完全に、吸収破壊されており、歯牙は軟組織に浮いた状態を呈していた。

検査所見：血液所見および尿検査所見は、表 1, 2 に

表 1 血液検査

赤血球数	421×10 ⁴ /mm
血色素量	12.4g/dl
栓球数	20×10 ⁴ /mm ³
赤血球沈降速度	34mm (1時間値)
白血球数	6100/mm ³
百分率B	1
St	11
S	25
L	52
E	5
MO	6

表 2

尿検査

尿	糖 (-)
尿	蛋 白 (-)
ウロビリノーゲン	(±)

生化学検査

アルカリフォスファターゼ	11 K-A
A/G 比	1.6
GOT	42 R.F 単位
GPT	22 R.F 単位

心電図；異常なし

梅毒血清反応；(-)

示すごとくである。異常を示す数値はみられないが、ただ、赤血球沈降速度が中等度に促進しているのがみられた。

また、骨髓穿刺を行なったが、骨髓は正形成性で、赤芽球系の増殖著しく、M/E 比は 3.1:1 を呈していた、しかし白血球系、赤血球系に異常細胞などの出現なく、腫瘍細胞の骨髓内転移の所見は認められなかった。

経過および処置：下顎オトガイ部の発赤と局所熱感は感染によるものと考え、消炎のため、抗生剤の投与を行なった。この間、二度にわたり、生検を行なったが、腫瘍本体と思われる部分は、ざらざらした感があり、脆弱であった。これにより、臨床的ならびに病理組織学的に、検討を重ねた結果、悪性度の高い腫瘍と判明し、組織学的鑑別として、Rhabdomyosarcoma の診断が妥当であるとの結論が得られた。

本腫瘍は、放射線に対する感受性は低く、広範囲の除去摘出が適切な処置であるため、10月■日、全身麻酔のもとに、腫瘍を一塊として、下顎骨(EID)離断術なお、手術時、オトガイ部の皮膚は、腫瘍との癒着が認められ、められた以外、腫瘍の摘除は容易であった。

手術後 16 日目より、頸部を中心とした照射野で、Liniac を総線量 6000 R. 照射した。照射中は、5-FU の静注を同時に行なった。終了後、経過を観察すると共に、化学療法剤として、Vincristine を 1 回量 0.8mg、4 回静注したが、白血球の減少がみられたため中止した。

その後、局所および全身的に、なんら異常がないため、昭和47年2月■日、退院させた。以後、1回/週～4回/月と経過観察しているが、初診日より、1年2ヵ月経過した現在、全身的にも、局所的にも、再発および転移を疑わせる所見はみられない。

摘出物所見：下顎正中部の骨は、腫瘤により置換されており、断面は、乳白色を呈し、充実性で、骨に向かって、放射状に、条紋の走向が認められた。腫瘍そのものは硬

く、やや弾性が認められた。摘出腫瘤の重量は54gr、大きさは、 $4.4 \times 6.0 \times 3.7$ cmであった。(写真5)

病理所見：銀染色により、個々の腫瘍細胞をとりまく特徴的な鞘状の細銀線維がみられ、類円形ないし多角形の細胞が血管結合組織索によって囲まれ、胞巣状の構造を示して増殖し、細胞は、胞巣内で、しばしば遊離性存在し、また、細胞のあるものは、濃染性の核と好酸性の細胞質を有していた(写真6, 7)。

考 察

一般に、筋原性腫瘍については、本来の筋細胞、あるいは筋原線維が存在する部分からのみ発生するという考え方よりも、筋原性未分化筋芽細胞、ないしは胎生間葉組織細胞から、一分化型として、発生するものであるとする組織発生説が受け入れられている⁸⁾。

横紋筋肉腫の診断を裏づける病理像は、横紋と巨細胞が特徴的な像として挙げられており、この特有像のないものは、一般に、否定的であったが、近年、腫瘍細胞内の細顆粒や、細線維の特異的な配列にも注目するようになったとの報告がある⁷⁾。さらに、特有像の最たるものである横紋像は、従来の横紋筋肉腫報告例のうち、約67%に認められるのみで、“横紋像以外に決め手なし”という傾向も薄らぎつつあり、このことは、すなわち、横紋筋肉腫との病理判定の枠が広がったことを示唆するものである。

本症例は、Neuroblastoma, Ewing's sarcoma, Malignant lymphomaなどが考えられたが、病理所見および臨床所見から、Neuroblastoma, Ewing's sarcoma, Malignant lymphomaは一応除外され、Rhabdomyosarcomaのなかでも、前に述べた4つの型のうち、病理組織学的に、Alveolar型のRhabdomyosarcomaが一番妥当であると思われた。しかし、紋像などの積極的な根拠はみられなかった。

本腫瘍の治療については、一般的に、外科的根治術が最も良いと言われ、放射線治療については、感受性が低いものであるが、周囲組織に侵略的に浸潤し、拡大した症例においては、照射が考慮されるべきであるが、しかし、臨床的にも病理組織学的にも、腫瘍組織の縮小、消失、あるいは崩壊、線維化、瘢痕化などの照射効果は全くみられなかったという報告がなされている⁴⁾。

また、本腫瘍は、Dito, Batsakis⁵⁾らのグループにより、診断後の平均生存期間は16.6ヵ月であったとの報告のごとく、予後は不良であり、転移は血行性およびリンパ行性に、身体各部にわたり、特に肺に多くみられるといわれている。

さらに、局所における、浸潤性増殖および再発は、非常に特徴的で高率を示している。

Stobbe⁶⁾は15例中、治療後2週間から1年の間に再発をみたものは13例で、この期間中、特に、3ヵ月前後が

写真5 摘出物所見

写真6 病理組織像 (×100)

写真7 病理組織像 (×400)

最も多いと述べている。

本症例は治療後、約1年2カ月経過しているが、再発および転移を疑わせる所見は認められない。

結 語

私達は、6才、女兒の下顎正中部に発生した横紋筋肉腫と思われる症例に遭遇したので報告した。

1) 腫瘍を一塊として、外科的に摘除し、Liniacの後照射 6000R. を行なった。

2) 病理組織学的には、Alveolar 型のものであった。

3) 術後1年2カ月経過しているが、再発、転移は認めない。

なお、本論文の要旨は、昭和47年2月19日、第20回日本口腔外科学会九州地方部会（久留米）において発表した。

文 献

- 1) Robert C. Horn, Jr. and Horatio T. Enterline : Rhabdomyosarcoma ; A clinicopathological study and classification of 39 cases. *Cancer* 11 : 181 1958.
- 2) Stout, A. P. : Rhabdomyosarcoma, Atlas of tumor pathology. Sec. II-Fascicle 5, A. F. I. P., Washin-

gton, D. C., 1953 p. 89

- 3) Willis, R. A. : Rhabdomyoma and rhabdomyosarcoma ; Pathology of Tumors Ed. 2, Butterworth London, 1953, p. 738
- 4) Fred A. Henny, and John R. Downs : Treatment of embryonal rhabdomyosarcoma of the maxilla with combined therapy. *J Oral Surgery* 26 : 316 1968.
- 5) Dito, W. R. and Batsakis, J. G. : Rhabdomyosarcoma of the head and neck. An appraisal of the biologic behavior in 170 cases. *Arch Surg* 84 : 582 1962.
- 6) Stobbe, G. D. and Dargeon, H. W. : Embryonal rhabdomyosarcoma of the head and neck in children and adolescents. *Cancer* 3 : 826 1950.
- 7) 城台 弘 : 横紋筋肉腫の多形像と巨細胞について. *東邦医誌* 3 : 606 1961.
- 8) 的埜 正 : 筋肉性肉腫の組織発生学的知見補遺. *外科* 7 : 546 1943.
- 9) 勝見正治, 田中敏夫 : 悪性横紋筋肉腫の経験, *臨床外科*. 11 : 39 1956.
- 10) 村井英夫, 道又 央, 浜津吉男 : 下顎部に発生した横紋筋肉腫の一症例, *岩手医誌* 12 : 875 1959.
- 11) 大橋 靖, 伊藤賢一 : 頬部に発生した横紋筋肉腫と思われる1例 *口科誌* 11 : 419 1962.
- 12) 前田栄一, 大村武平 : 下顎部に発生した横紋筋肉腫の1剖検例・*日口外誌* 13 : 20 1967.