翼突下顎隙にみられた横紋筋肉腫の1例

市川 真弓・宮手 浩樹・八木 正篤
工 藤 啓 吾・佐島三重子*・佐藤 方 信*

A case of rhabdomyosarcoma in the pterygomandibular space

Mayumi ICHIKAWA・Hiroki MIYATE・Masaatsu YAGI

Keigo KUDO・Mieko SASHIMA*・Masanobu SATOH*

Abstract: A case of rhabdomyosarcoma arising in the pterygomandibular space is reported. The patient was a 8-year-old boy who complained of swelling in the left cheek region. Panoramic radiograph examination showed an oval lesion, approximately 4 cm in diameter, with a poorly defined margin in the left ramus of the mandible. Immunohistochemically, the cytoplasm of the tumor cells was stained by desmin. Electronmicroscopic examination showed a Z-band-like structure in the cytoplasm of the tumor cells. Based on findings, the lesion was diagnosed as a rhabdomyosarcoma. The patient received multimodal therapy consisting of radiochemotherapy and surgery. There is no clinical evidence of recurrence as of 2 years and 9 months postoperatively.

Key words: rhabdomyosarcoma (横紋筋肉腫), pterygomandibular space (翼突下顎隙), multimodal therapy (集学的療法)

緒 言

左側翼突下顎隙および側頭下窩に生じ、集学的治療により良好に経過している横紋筋肉腫の一例を報告する。

症 例

患 者：8歳，男児。

初 診：1993年6月■日。

主 訴：左側頬部の腫脹と疼痛。

家族歴および既往歴：特記事項なし。

現病歴：1993年6月初旬より左側頬部に自発痛と腫脹を生じ、近医にて抗生剤の投与を受けるも効果なく、6月■日当科を受診した。

現 症

全身所見：身長135cm，体重25kgで，血液検査などにも異常は認められなかった。

口腔外所見：左側耳球前方から咬筋前方に及ぶびまん性の腫脹が認められた。触診では境界の比較的明瞭な骨の膨隆があり，軽度の圧痛も認められた（写真1a）。また，左側下口唇の皮膚に知覚の鈍麻が認められた。

口腔内所見：左側内側翼突筋前縁部にびまん性で弾性軟の腫脹があり，「7」相当部の頬側から下顎枝外側にかけては骨の膨隆が触れ，いずれも軽度の圧痛を伴っていた（写真1b）。開口時に下顎は左側へ偏位し，開口量は29mmであった。左側乳臼歯部は，中心咬合位においても開咬状態を呈していた。

X線所見：パノラマX線写真で，左側下顎角部から下顎頭にかけて，直径約4cmの辺縁不整な卵円形の透過像が認められた（写真1c）。

MRI所見：プロトン密度強調像で，左側翼突下顎隙から側頭下窩にかけて，直径約6cmの比較的境界明瞭な充実性の高信号領域が認められた（写真2a）。

臨床診断：翼突下顎隙部悪性腫瘍の疑い。

上記診断のもと1993年7月■日，全身麻酔下にて口腔内より生検を施行した。

病理組織所見：ヘマトキシリンエオジン染色標本で

岩手医科大学歯学部口腔外科学第一講座

（主任：工藤啓吾教授）

*岩手医科大学歯学部口腔病理学講座

（主任：佐藤方信教授）

First department of Oral and Maxillofacial Surgery, School of Dentistry, Iwate Medical University (Chief: Prof. Keigo Kudo)

*Department of Oral Pathology, School of Dentistry, Iwate Medical University (Chief: Prof. Masanobu Satoh)

受付日：平成8年11月5日

写真1 a.初診時顔貌, b.同口腔内, c.同パノラマ X 線写真
矢印部に透過像を認める

写真3 生検より得られた病理標本像
a.H-E 染色, ×330
b.デスミン染色, ×330 矢印: デスミン陽性細胞
c.電子顕微鏡写真, ×1750 矢印: Z 帯様高電子密度物質

Table 1 Chemo- and Radiotherapy

Date	Antitumor agent	dosage
1) '93. 7. ■ ~10. ■	CDDP	: 320.0mg
	VCR	: 14.4mg
(course 1 to 4)	CPA	: 1750.0mg
	ADM	: 40.0mg
	+ Radiation (Linac 6 MeV. 50Gy)	
'93. 12. 1.	Operation	
2) '93. 12. ■ ~12. ■	VCR	: 3.0mg
	CPA	: 1440.0mg
(course 5 to 7)	ADM	: 40.0mg
	ACT-D	: 2.4mg
	VP-16	: 240.0mg
'94. 2. 14.	Discharge	
3) '94. 3. ■ ~	VCR	: 48.0mg
'96. 1. ■	CPA	: 11400.0mg
(course 8 to 27)	ADM	: 240.0mg
	ACT-D	: 20.4mg
	VP-16	: 240.0mg

写真2 a. 初診時 MRI (プロトン強調像)
*: 高信号の mass を認める
b. 手術前の MRI
矢印: 縮小した mass

は核質に富む核を有し, 細胞質に乏しい小型の小円形細胞が密に増殖し, 胞巣状構造を呈しており, 横紋は認められなかった (写真3a). 免疫組織化学染色では, 細胞質がデスミン染色にて陽性を示した (写真3b) が, ケラチン, S-100, LCA (白血球共通抗原), アクチンなどの染色では陰性だった. 再固定した材料で得られた電子顕微鏡所見では, 腫瘍細胞の胞体内に不規則に錯走する細線維束が認められた. これに高電子密度物質の Z 帯様の沈着がみられ (写真3c), ところにより周期的な配列を形成していた.

病理組織学的診断: 胞巣型横紋筋肉腫.

処置および経過: 上記診断のもと 1993 年 7 月 ■ 日, 本学医学部小児科へ転科し, Intergroup Rhabdo-

CDDP: cisplatin, VCR: vincristine sulfate, CPA: cyclophosphamide, ADM: adriamycin, ACT-D: actinomycin D, VP-16: etoposide

myosarcoma Study (以下 IRS) の Group III との判定のもと, 7 月 ■ 日から IRS-III regimen 35¹⁾ に準じた化学療法を 4 クールと, ライナック 6 MeV. 計 50Gy の照射を行った (Table 1). 放射線・化学療法終了の約 1 か月半後の MRI 所見では, 腫瘍の体積は初診時の約 1/4 に縮小しており (写真2b), 頸部リンパ節や遠隔臓器への転移は認められず, 原発巣の切除が可能と判断された. 1993 年 12 月 ■ 日, 当科にて全身麻酔下に腫瘍切除・左側下顎骨半側切除術を, また本学脳神経外科にて側頭下窩, および頭蓋底郭清術を

写真4 術中写真(切除後)

* : 「7」相当下顎骨離断部 矢印: 切除辺縁

同日に施行した。

手術所見および術後経過: 最初に側頭部切開により、側頭下窩および頭蓋底を郭清した。次いで切開を延長し、「7」遠心部で下顎骨を離断し、腫瘍、咬筋、内外側翼突筋を一塊として切除した(写真4)。腫瘍は直径約3cmで内・外側翼突筋に挟まれ、一層の被膜により被われていた。下顎頭と筋突起は著明に吸収され、とくに下顎頭は原形をとどめていなかった。術後に左側頰部が陥凹し、オトガイは患側に偏位した。また残存歯列も患側に偏位し、交叉咬合を呈した。術直後より化学療法を3クール施行し、1994年2月■日に退院の後、1996年1月までの間に小児科外来にて化学療法を20クール施行した。術後2年9か月の現在、顔貌に左右非対称性がみられるものの、嚥下・発音機能は良好で、腫瘍の再発もなく良好に経過している。

切除標本の病理組織学的所見: 胞巣型横紋筋肉腫が、内・外側翼突筋まで浸潤していたが、切除辺縁におよんではなかった。

考 察

横紋筋肉腫は著しく予後不良と言われ、小児の頭頸部に比較的多く見られるが、頭頸部悪性腫瘍の中では0.22%とまれな疾患である²⁾。病理組織学的診断は、横紋が検出できれば比較的容易であるが、Z帯様構造を示す細線維束が腫瘍細胞の細胞質に乱雑に配列されているために、横紋を検出できないことが多く³⁾、他の小円形細胞よりなる腫瘍との鑑別が困難ことが多い。本症例においては、免疫組織化学的染色にてデスミンが陽性であったことと、電子顕微鏡的検査によってZ帯を有する細線維束を認めたことから、横紋筋肉腫と診断した⁴⁾。横紋筋肉腫の治療は、IRS-Ⅲの結果から、病期、組織型、発生部位などの予後因子により、化学療法のregimen、放射線療法や外科療法との併用方法などを選択するようになった⁵⁾。それにより、最

近では生存率が向上し、外科処置後の形態や機能の温存も可能になりつつある。本例では初診時には全切除が不可能と考えられ、IRSの病期分類のGroupⅢであり、化学・放射線療法を施行した。その結果、腫瘍の体積は約1/4に縮小し、残存腫瘍の全切除が可能となり、摘出標本でも腫瘍は十分に切除されていた。しかし、本症例のように翼口蓋窩や側頭下窩に発生する横紋筋肉腫は、上咽頭や副鼻腔に発生するものとともにparameningealグループに分類され、中枢神経を侵す傾向が強く、眼窩、頭皮や口腔に発生するnon-parameningealグループと比較し、予後不良と言われており⁶⁾、病期分類でもGroupⅢと進行例であったことから、再発および転移を予防する目的で、術後も約2年間、4週間に1回の割合で化学療法を施行した。現在、嚥下および発音障害は認めず、顔貌の変形と咀嚼障害は認められるものの、腫瘍の再発や転移はなく経過している。今後、十分な経過観察の後に下顎再建などを行う予定である。

結 語

8歳男児の、翼突下顎隙から側頭下窩にかけて発生した横紋筋肉腫の診断と治療の概要を報告した。

稿を終えるに当たり、多方面にわたり多くのご指導、ご鞭撻をいただいた、本学医学部小児科学講座、高野長邦先生、脳神経外科学講座教授、小川彰先生ならびに、函館五稜郭病院脳神経外科、小保内主税先生に心より感謝申し上げます。

本論文の要旨は、第21回日本口腔外科学会北日本地方会(札幌市、1995年4月27日)において発表した。

引 用 文 献

- 1) Raney, R.B., Jr., Hays, D.M., et al.: Rhabdomyosarcoma and the undifferentiated sarcoma. Pizzo, P.O.: Pediatric Oncology., J.B. Lippincott Co., Philadelphia, 1989, p635-658.
- 2) 林 浩, 熊谷恵美, 他: 頭頸部横紋筋肉腫の3症例. 耳鼻臨床 15: 147-153 1987.
- 3) 富地信和, 高山和夫, 他: 中耳・乳突から発生したembryonal rhabdomyosarcomaの一部検例. 癌の臨床 26: 67-74 1980.
- 4) 秦 順一: 腫瘍マーカーの新展開—分子レベルの最新知見と病理・臨床応用の現状—. 病理と臨床 vol. 8 臨時増刊号. 文光堂, 東京, 1990, 393-394頁.
- 5) 多和昭雄: 小児横紋筋肉腫に対する化学療法の問題点. 小児外科 26: 55-60 1994.
- 6) Sean, M., Vincent, D., et al.: Embryonal rhabdomyosarcoma of the floor of the mouth: a case report. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 78: 603-606 1994.