喉頭に発生した成人型横紋筋腫の一症例

岩谷直美・鳥谷尚史・鯨島靖浩・湯本英二

Adult Rhabdomyoma of the Larynx

Naomi Iwatani, Takafumi Toriya, Yasuhiro Samejima
and Eiji Yumoto

Extracardiac rhabdomyoma is rare benign tumor found in soft tissue. The majority of instances of extracardiac rhabdomyoma arise in the head and neck regions. Rhabdomyomas are classified into adult and fetal variants. A case of adult rhabdomyoma occurring in the larynx, which appeared in a 29-year-old lady, was reported. The tumor was removed surgically by the laryngofissure approach. The patient remains free of disease at the present time. The clinicopathological features of the tumor are presented with a review the pertinent literature.

Key words : rhabdomyoma, larynx, laryngofissure, immunocytochemistry

はじめに

喉頭に良性腫瘍が生じる頻度は悪性腫瘍、ポリープなどに比してはるかに少ない。その中でも上皮由来の乳頭腫がほとんどを占め、乳頭腫を除くと喉頭にその他の良性腫瘍が発生する頻度はきわめて稀である。しかし発生頻度こそ少ないものの、発生源の面から興味のもたれる良性腫瘍が喉頭に生じることがある。

今回我々は喉頭に発生した横紋筋腫の症例を経験した。横紋筋腫は結節性硬化症に伴って心臓に発生する心臓横紋筋腫がよく知られているが、心臓以外の軟部組織に発生するものはまれである。心臓外横紋筋腫は、これまで、頭頸

部、腋下、胸壁、胃、外陰部などでの発生を報告されており、その病理組織像によって成人型と胎児型に分けられている。今回我々は喉頭に発生した成人型横紋筋腫を経験したので文献的考察を加えて報告する。

症 例

症例：29歳，女性。

主訴：嗄声。

既往歴：10歳時，リウマチ熱に罹患。

家族歴：特記すべき事項なし。

嗜好歴：飲酒歴；なし。

喫煙歴；1日10本×10年間。

a

b

図1 喉頭ファイバースコープ所見 a. 吸気時 b. 発声時
腫瘍(➡)により右仮声帯は突出しており発声時には声門間隙(←)を認める。

図2 軸位断CT a. 単純 b. 造影
腫瘍は境界明瞭で均一に造影される。

現病歴：1994年より嗄声を自覚していたが放置していた。1998年4月頃より話すときに咽頭痛が出現し、また嗄声も増強してきたため、同年6月近医耳鼻咽喉科を受診した。喉頭ファイバーにて右仮声帯の腫脹を認め、保存的加療を受けていた。しかし症状は改善せず、MRIにて、粘膜下に腫瘍性病変を認め、精査加療目的にて同年9月4日当科を紹介された。

現症：初診時の喉頭内視鏡の所見を図1に示す。右仮声帯は腫脹しており、粘膜下の腫瘍を疑わせる所見を認めた。両側声帯の動きは良好であったが、右声帯は腫瘍により圧排され軽度の変形を認め、発声時には声門部に間隙を認めた。その他、耳、鼻、咽頭には異常を認めず、頸部リンパ節の腫脹は触知しなかった。また、胸部単純X線写真、血液検査にても特に異常は認めなかった。

CT所見：右仮声帯部に境界明瞭な径約2 cm 大の楕円型の腫瘍を認めた。腫瘍は早期に均一に造影された(図2)。

MRI所見：右仮声帯部に声帯レベルから喉頭蓋レベルにかけてT2強調画像で筋組織よりやや高信号の境界明瞭な楕円形の腫瘍を認めた(図3)。T1強調画像では低信号を示し、ガドリニウム造影後のT1強調画像では、CTと同様に腫瘍はほぼ均一に造影され、またDynamicでは早期に造影されすみやかに消失しているのが分かった。また、画像所見から腫瘍の大きさは約20×15×25mmと考えられた。

経過：以上の所見から右仮声帯に発生した血流豊富な良性の粘膜下腫瘍を疑い、同年9月24日喉頭直達鏡下に生検を行った。顕微鏡下に観察すると粘膜面には異常を認めず、右仮声帯粘膜にメスにて切開を加えると黄褐色の腫瘍性病変を認めた。腫瘍はやわらかく、易出血性だった。

図3 冠状断MRI T2強調画像。

その病理組織学的所見を図4に示す。

HE染色：好酸性の強い顆粒状の細胞質を有する紡錘形から短紡錘形の腫瘍細胞の充実性増殖を認める。細胞の辺縁や中心に好酸性が強く腫大した核を認める。この所見から横紋筋腫や顆粒細胞腫が疑われた。

PAS染色：PAS染色にて細胞質はよく染色され、ジアスターゼ消化後PAS染色では染色性が消失することよりグ

a	b
c	d

図4 病理組織所見 (×400)

- a. HE 染色 b. 免疫染色 (抗ミオグロビン抗体)
c. PAS 染色 d. PAS 染色 (ジアスターゼ消化後)

図5 手術所見と摘出標本

- 左：甲状軟骨，輪状軟骨に切開を加え甲状披裂筋内に存在する腫瘍を確認した。
右：被膜を有する暗赤色で柔らかい腫瘍であった。

リコーゲンが胞体内に豊富に存在していることが確認できた。

PTAH (phosphotungstic acid hematoxylin) 染色：好酸性の胞体は青色に染まり、筋原性を示唆する所見であった。

免疫染色：腫瘍細胞の胞体は抗 myoglobin 抗体、抗 desmin 抗体に染色性を示した。

以上の所見から病理組織学的診断にて成人型横紋筋腫と確定した。

同年10月13日、全身麻酔下に喉頭截開術を施行した。腫瘍は甲状披裂筋内に存在し被膜を有しており、境界は明瞭であった。前回生検を行っていたため一部周囲組織との癒着を認めたが、その癒着した粘膜を含めて腫瘍を全摘出した(図5)。なお、術後の気道確保のために気切口を設けた。

腫瘍の大きさは19×16×28mm、色調は淡褐色で、軟らかく、易出血性の腫瘍であった。

術後、翌日に経口摂食を開始し、11日目に気切口を閉鎖した。現在、外来にて経過観察し2年が経過するが、再発は認めていない。

考 察

横紋筋腫は骨格筋より発生した良性腫瘍として1864年に初めて Zenker によって紹介された。脳の結節性硬化症にともない心臓に発生する心臓横紋筋腫はよく知られているが、心臓外横紋筋腫は稀な疾患で骨格筋の良性腫瘍の中で約2%を占めるとされている¹⁾。心臓外横紋筋腫はこれまで頭頸部、腋下、胸壁、胃、外陰部などでの発生を報告されている。Helliwell らによると1988年までに115例の心臓外横紋筋腫が報告されており、そのうち頭頸部領域での発生は87例と約76%を占め、心臓外横紋筋腫の好発部位である²⁾。

確定診断は病理組織学的検査によって行われ、組織学的特徴により成人型および胎児型に分類される。

成人型横紋筋腫は多量の好酸性細胞質やグリコーゲンの豊富な細胞質をもつ円形あるいは多角形の腫瘍細胞の増殖を特徴とする。細胞質はグリコーゲンが流出するため空胞を形成する。核は核小体が優位の大型胞状で、しばしば偏在性をもつ。一方、胎児型横紋筋腫の細胞は類円形から紡錘形を呈し、成人型に比較するとその細胞質は好酸性顆粒やグリコーゲンに乏しいのが特徴である。腫瘍の中央には未分化間葉系細胞と種々な分化を示す骨格筋細胞よりなる。特に腫瘍中心部にヒアルロニダーゼに消化されやすい酸性ムコ多糖類を含有する。

喉頭に発声する稀な良性腫瘍に顆粒細胞腫があるが、その組織像は成人型横紋筋腫と非常に似ており、成人型横紋

筋腫と顆粒細胞腫との鑑別が重要となる。病理組織診断では通常の HE 染色に加えて PTHA 染色が行われる。PTHA 染色では筋組織に染色性を示し、横紋が認められやすくなる。この染色にて横紋を認めれば横紋筋腫との診断が得られる。今回の症例のように HE 染色、PTHA 染色にて明らかに横紋を認めない場合、その確定診断には免疫染色が有効である。desmin は骨格筋、心筋、平滑筋に分布を認め、myoglobin は横紋筋に分布を認める。myoglobin が最も横紋筋に特異的であるが、成人型横紋筋腫や横紋筋肉腫で陰性となる場合もあり、desmin の方が陽性率としては高い。つまり一般に成人型横紋筋腫は desmin、myoglobin に染色性を示し、顆粒細胞腫は desmin、myoglobin に染色性を示さないことでこれらの鑑別が可能となる。

我々は、過去の報告をもとに、喉頭に発生した横紋筋腫についてそれぞれの型の臨床的特徴の検討を行った。喉頭に発生した横紋筋腫の報告例は成人型、胎児型それぞれ国内外合わせて28例、12例であった(表1)。男女比は両者ともに男性に多く、それぞれ19:9, 7:5で、平均年齢はそれぞれ52.1歳、46.1歳であった。前田らによると頭頸部に発生した胎児型横紋筋腫は3歳以下の乳幼児での発生が過半数を占め、その平均年齢は14.3歳と報告されているが³⁾、喉頭に限っては成人型と胎児型の発生年齢に有意差は見られなかった。また主訴は両者ともに嗄声が過半数を占め、好発部位は声帯および仮声帯であり、その臨床像に相違は見られなかった。

治療は成人型、胎児型ともに摘出で、完全摘出されれば再発を起こすことはほとんどないとされている。過去の症例の摘出法は、その発生部位と腫瘍の大きさにより内視鏡的摘出あるいは頭部の外切開による摘出が選択されていた。

表1 喉頭に発生した横紋筋腫症例

	成人型	胎児型
症例数	28	12
年齢	16~82 (52.1)	23~78 (46.1)
男:女	19:9	7:5
主訴	嗄声 (16例) 呼吸困難 (7例)	嗄声 (6例)
発生部位	声帯 (9例) 仮声帯 (7例) 披裂部 (5例) 喉頭室 (3例) 不明 (4例)	声帯 (7例) 仮声帯 (4例) 不明 (1例)
再発症例	3例	1例

表2 喉頭に発生した横紋筋腫の再発症例

報告者(報告年)	年齢	性別	主訴	発声部位	腫瘍の大きさ	治療
Winther(1976) ⁴⁾	39	男	嗄声	声帯	0.5×0.5×0.5cm	内視鏡的摘出
Modin(1982) ⁵⁾	34	女	嗄声	声帯	不明	内視鏡的摘出
Hamper et al(1989) ⁶⁾	51	女	発声障害	披裂喉頭蓋襞	約4cm	咽頭切除術
Zbaren et al(1996) ⁷⁾	64	男	嗄声	披裂喉頭蓋襞	4×4×5cm	咽頭切除術

しかし4例に再発の報告があり(表2), そのうち2例は披裂喉頭蓋嚢より発生したもので, その1例は3回もの再発が認められている。よって摘出する際には, 腫瘍の易出血性も考慮し, 腫瘍の大きさと発生部位により全摘が可能な適切な摘出法の選択が必要である。また一例は12年後に再発しており, 摘出後も十分な経過観察が必要と思われた。しかしいずれも悪性に変化した症例の報告はなく, 予後は良好である。

ま と め

1. 喉頭に発生した横紋筋腫の一例を経験した。
2. 心臓外横紋筋腫は組織学的特徴により成人型および胎児型に分類されるが, 文献的には, その臨床像に相違は見られなかった。
3. 過去の報告によると, 横紋筋腫は完全摘出されればその予後は良好であるが, 再発の可能性もあるため術後の定期的な経過観察が必要である。

本論文を作成するにあたり, 御校閲と御助言をいただいた熊本大学付属病院病理部の猪山賢一教授に心より感謝申し上げます。

参 考 文 献

- 1) J Craig Box et al: Adult rhabdomyoma: presentation as a cervicomediastinal mass. *The American Surgeon*, 61: 271~276, 1995
- 2) Helliwell et al: Immunohistochemistry and electron microscopy of head and neck rhabdomyoma. *Journal of Clinical Pathology*, 41: 1058~1063, 1988
- 3) 前田陽一郎ほか: 喉頭に発生した成人型横紋筋腫の1症例. *耳鼻咽喉科頭頸部外科*, 67: 1070~1074, 1995
- 4) Winther LK: Rhabdomyoma of the hypopharynx and larynx. *Journal of Laryngology Otolaryngology* 90: 1041~1051, 1976
- 5) Modlin B: Rhabdomyoma of the larynx. *Laryngoscope* 92: 580~582, 1982
- 6) Hamper K et al: Rhabdomyoma of the larynx recurring after 12 years: Immunocytochemistry and differential diagnosis. *Archives of Otorhinolaryngology* 246: 222~226, 1989
- 7) Zbaren et al: Rare benign neoplasms of the larynx: Rhabdomyoma and lipoma. *Journal of Oto-Rhino-Laryngology* 224: 351~355, 1995
- 8) Imperatori GJ: Rhabdomyoma of the larynx. *Laryngoscope* 43: 945~948, 1933
- 9) Climie AWR et al: Rhabdomyoma of the larynx. *Archives of Otolaryngology* 77: 409~414, 1963
- 10) Goldman RL: Multicentric benign rhabdomyoma of skeletal muscle. *Cancer* 16: 1609~1613, 1969
- 11) Battifora HA et al: Rhabdomyoma of the larynx. *Cancer* 23: 183~190, 1969
- 12) 森光保ほか: 喉頭横紋筋腫の一例. *日本気管食道科学会会報*, 22: 265~269, 1971
- 13) Bianchi C et al: Rhabdomyoma (adult type) of the larynx. *Beitraege Zuv Pathologie* 156: 75~79, 1975
- 14) Ferlito A and Frugoni P: Rhabdomyoma purum of the larynx. *Journal of Laryngology Otolaryngology* 89: 1131~1142, 1975
- 15) Richard A. Bagby et al: Rhabdomyoma of the larynx. *Archives of Otolaryngology* 102: 101~103, 1976
- 16) Boedts D et al: Adult rhabdomyoma of the larynx. *Archives of Otorhinolaryngology* 224: 221~229, 1979
- 17) Kleinsasser O et al: Myogenic Tumors of the Larynx. *Archives of Otorhinolaryngology* 225: 107~119, 1979
- 18) Kapadia SB et al: Adult rhabdomyoma of the head and neck: A clinicopathologic and immunophenotypic study. *Human Pathology* 224: 107~119, 1979
- 19) Di Sant'Agnese PA and Knowles DM: Extracardial rhabdomyoma: a clinicopathologic study and review of the literature. *Cancer* 46: 780~789, 1980
- 20) Neville BW et al: Multifocal adult rhabdomyoma: a case and review of literature. *Archives of Otolaryngology* 107: 175~178, 1981
- 21) Granish MS et al: Fetal rhabdomyoma of the larynx. *Archives of Otolaryngology* 109: 821~826, 1983
- 22) Rosenman D et al: Rhabdomyoma of the larynx. *Journal of Laryngology and Otolaryngology* 100: 607~610, 1986
- 23) Eusebi V et al: Extracardiac rhabdomyoma: a immunocytochemical study and review of the literature. *Applied Pathology* 6: 197~207, 1988
- 24) Wood GS et al: Adult rhabdomyoma of the larynx. *Ear Nose Throat Journal* 72: 296~298, 1993
- 25) Selme V et al: A rare case of dysphonia: Laryngeal rhabdomyoma. *Annales de Pathologie* 14: 177~181, 1994