Rhabdomyosarcoma

頭部に多発した多形型横紋筋肉腫の1例

倉本 浩子*¹ 丸山 優*¹ 大西 清*¹
岡田 恵美*¹ 岩平 佳子*²

Summary

Of the soft tissue tumors, pleomorphic rhabdomyosarcoma is relatively common, similar to liposarcoma. We report the case of a patient who was pleomorphic rhabdomyosarcoma developed on the head. As soon as the tumor was removed, multiple tumors were recurred and died.

Case: 66-year-old male

Feeling a lump under the skin on the top of his head, around December 1994, the patient consulted a dermatologist. A biopsy carried out January 1995 found no malignant image. The patient was referred to our department to have the lump removed as a corrective measure. At the time, the tumor measured 4cm by 4cm with a height of 2cm. It lacked elasticity and mobility. We performed an extended excision on March 7. At the pathological observations, the found tumor cells full of large, polymorphous and acidophilic cytoplasm. The tumor cells had clear of nucleolus and showed a positive reaction to desmin by special dyeing. The tumor was diagnosed as pleomorphic rhabdomyosarcoma. Despite postoperative chemical treatment, the tumor redeveloped 3 months later. It had developed in several points and spread to the lungs. The patient died of respiratory failure on June 22, 1996.

Key words: Pleomorphic rhabdomyosarcoma, Scalp tumor

はじめに

横紋筋肉腫は脂肪肉腫とならび悪性軟部組織腫瘍の中では比較的多くみられる腫瘍である。

今回我々は、頭部に発生し切除後再発、急速

に多発し死に至った多形型横紋筋肉腫を経験したので報告する。

症 例

患 者: 66歳, 男性

初 診: 平成7年2月3日

既往歴: 糖尿病, 高血圧

家族歴: 特記すべきことなし。

現病歴: 平成6年12月頃より頭頂部皮下に腫瘤を触れ、増大傾向を認めたため某院皮膚科を

*¹ Hiroko KURAMOTO, Yu MARUYAMA, Kiyoshi ONISHI, Emi OKADA: 東邦大学形成外科学教室

*² Yoshiko IWAHIRA: 東邦大学大橋病院形成外科

受診。平成7年1月に生検を2回行うも悪性像なしと診断された。しかし、再び増大傾向認めため整容的切除希望で当科紹介となった。

現 症：当科受診時、腫瘍は4×4cm大、高さ2cm、易出血性、弾性硬の赤色調腫瘍で可動性はなく頸部リンパ節も触知しなかった（図1）。

入院時検査所見：血算、一般生化学検査で特

に問題は認められなかった。

CTでは頭部皮下に内部不均一なmassを認めた（図2）。MRIでもT1像では頭頂部皮下に低信号域のmassを認め（図3）、T2像ではmassは辺縁不整、内部不均一で、骨浸潤はあきらかではないが悪性を示唆する所見が得られた（図4）。また、Gaシンチグラムでは頭部に軽度の取り込みを認めたが他に転移と思われる取り

図1. 初診時臨床像

図2. CT像
頭部皮下に内部不均一なmassを認める

図3. MRI T1像
頭頂部皮下に低信号域のmassを認める

図4. MRI T2像
内部不均一で辺縁不整なmassを認める

込みは認めなかった。

手術：平滑筋肉腫、滑膜肉腫など悪性腫瘍を疑い3月7日切除術施行した。周囲約2cm離し、また骨浸潤が否定出来なかったため外板を含め摘出した。迅速病理では malignant neoplasm と診断され surgical margin free であったため生じた欠損部を local flap にて再建した。

図5. 病理組織所見 弱拡大像(HE 染色×10)
偽胞巣型を呈している

図6. 病理組織所見 強拡大像(HE 染色×100)
腫瘍細胞は大型で類円形、または多角形で好酸性の細胞質に富み、核小体の明瞭な核を有している

図7. a)PAS
b)デスミン陽性
c)ミオグロビン陽性

a	b
c	

PAS 強陽性で免疫染色ではデスミン陽性, ミオグロビン陽性(図7 a, b, c), 他にビメンチン, アクチン, S-100で陽性所見が得られた多形型横紋筋肉腫と診断された。

経過: 術後化学療法を行った後退院し, 定期的に受診を勧めたが仕事が忙しく, きれいに治っていて変化ないなどといって本人が来院せず, 1年2ヵ月後に来院した時には腫瘍が数箇所再発していた(図8)。Ga シンチでは両側頭部, 後頭部に取り込みを, また両肺野に転移と思われる取り込みを認めた。至急入院となったが急激にレベル低下し22日後呼吸不全にて死亡した。

考 案

横紋筋肉腫は1854年 Weber¹⁾により稀な腫瘍として報告されたが, その後1946年 Stout²⁾が横紋の認められない場合の組織診断基準を確立して以来報告例は増加し, 現在本症は脂肪肉腫と

ならんで多い腫瘍である。

しかし, 皮膚科領域における本邦報告例は少なく我々が掌握し得た限りでは自験例を含め14例で, 60歳以上の症例がほぼ半数を占めている(表1)。

図8. 再発時臨床像

表1. 皮膚科領域における報告例

年度	報告者	年齢・性	部位	大きさ	組織診断	治療	転移
1960	徳山	61,M	左耳前部	※		化学療法	※
1964	荒尾	62,F	左大腿部	直径21cm		摘出・化学療法	皮膚・心・肺
1969	吉田	40,M	左側胸部	鶏卵大		※	※
1971	山田	77,M	左上肢	1×1.5cm 0.5×1cm		摘出・ ⁶⁰ Co	※
1972	鈴木	70,M	右背部	11×10cm		※	※
1973	須貝	69,F	右大陰唇	3cm		※	※
1976	山田	38,F	右殿部	※	多形型	摘出	皮膚・クモ膜下腔
1977	谷藤	76,M	背部	※	多形型	広範切除	※
1981	中林 ⁷⁾	17,F	左後頭部	3.2×3.5cm	胞巣型	摘出・放射線・化学療法	リンパ節・肺
1982	猿田	1,M	右頬部	2.5×2cm	胎児型	"	※
1983	高橋	35,F	左側胸部	拇指頭大		"	椎骨・肺
1983	大見	1,M	右鼻側	12×15mm	胎児型	"	※
1989	柳原 ⁶⁾	22,F	右側頭部	38×65×23mm	胞巣型	"	※
1995	自験例	66,M	頭頂部	4×4×2cm	多形型	広範切除・化学療法	肺

表2. 横紋筋肉腫の分類

	組織型	好発年齢	好発部位	鑑別診断	予後
小児型	胎児型	10歳以下	頭頸部	神経芽腫 細網肉腫	不良
	ぶどう状型 混合型				
	胞巣型	10歳以上の 小児	頭頸部及び 四肢	悪性黒色腫 滑膜肉腫	
成人型	多型型	30歳以上	四肢 特に下肢	多型型脂肪 肉腫 平滑筋肉腫	不良

本症の組織型は一般的に胎児型、胞巣型、多形型、さらに垂型を加えると5型に分類される³⁾(表2)。部位別では骨、軟部組織が全体の約45%を占めており、後腹膜腔、泌尿器系などがこれに次ぎ、頭蓋は3.5%のみと非常に少なくそのほとんどが小児型である⁴⁾。自験例は多形型であるが頭部に出現しており、掌握したかぎりでは本邦2例目で比較的稀であると思われた。

また、予後が不良で再発、転移の極めて高いのも横紋筋肉腫の特徴であり、Stout²⁾は症例の61～67%に再発をみとめ、早期より肺、リンパ節、皮下組織、骨などの順に転移をみたとしている。Lawrence⁵⁾も16例中14例に剖検時肺転移をみたと報告している。自験例は他院での病理結果が悪性像なしであったこと、家族の希望で本人に悪性であることや予後が不良なことを隠したため創がきれいになったことで逆に本人は安心し、家族や我々の頻回の説得にもかかわらず最後まで予後不良に対する認識が低かったことが手遅れの原因であり反省すべき点と考えた。

ま と め

今回我々は頭部原発の多形型横紋筋肉腫を経験した。治療は外科的切除ののち化学療法を行ったが、腫瘍の局所再発および肺転移を認め不幸な転帰をとった。

癌告知に関しては様々な議論が有るが患者自身の予後不良に対する認識を高め治療に対する協力を得ることが必要だと思われた。

文 献

- 1) Weber, C. O.: Virchows Arch. Path. Anat., 7: 115, 1854.
- 2) Stout, A. P.: Ann. Surg., 123: 447, 1946.
- 3) Horn R.C, et al: Rhabdomyosarcoma. Cancer, 11: 181-199, 1958.
- 4) 日本病理学会編: 日本病理剖検報, 日本病理剖検報刊行会, 第26-30巻, 東京, 1983-87.
- 5) Lawrence, W., et al.: Cancer, 17: 361, 1964.
- 6) 柳原康章, 入江広弥, 大西善博, 他: 横紋筋肉腫(胞巣型)の1例: 皮膚臨床, 33(9): 1307-1311, 1991.
- 7) 中林康青, 玉置邦彦, 兼島景次他: 横紋筋肉腫(胞巣型)の1剖検例: 皮膚臨床, 23(11): 1119-1125, 1981.
- 8) 斎藤博子, 朝倉光司, 保喜克文, 他: 頸部に原発した巨大横紋筋肉腫の1例: 耳鼻臨床, 補84: 199-204, 1995.