

傍大動脈リンパ節転移を伴った傍精巣横紋筋肉腫の1例

京都府立医科大学泌尿器科学教室 (主任: 渡辺 決教授)
 中西 弘之, 中川 修一, 三神 一哉, 野本 剛史
 浦野 俊一, 中村 晃和, 渡辺 決

A CASE OF PARATESTICULAR RHABDOMYOSARCOMA WITH A PARAAORTIC LYMPH NODE METASTASIS

Hiroyuki NAKANISHI, Shuichi NAKAGAWA, Kazuya MIKAMI, Takeshi NOMOTO,
 Shun-ichi URANO, Terukazu NAKAMURA and Hiroki WATANABE
 From the Department of Urology, Kyoto Prefectural University of Medicine

A case of paratesticular rhabdomyosarcoma in a 22-year-old male is reported. Radiological examination revealed a gross metastatic mass in the paraaortic lymph node. Right high orchiectomy was followed by chemotherapy consisting of cisplatin, vincristine, cyclophosphamide and adriamycin (IRS-III regimen 35). A complete response was seen 4 months after start of therapy. However, recurrent disease developed in the same paraaortic lymph node 25 months postoperatively. The patient died of tumor progression 11 months later.

(Acta Urol. Jpn. 43 : 233-236, 1997)

Key words : Rhabdomyosarcoma, Chemotherapy, IRS-III

緒 言

傍精巣を原発とする横紋筋肉腫は比較的稀な疾患であり, 以前は予後不良といわれていたが, 化学療法を含めた集学的治療の発達にともない, 最近では良好な成績の報告も見られる^{1,2)}。今回, 私たちは傍大動脈リンパ節転移をともなう陰嚢内横紋筋肉腫の1例に対して, Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS-III)^{2,3)}を基本とした化学療法を施行し, 21カ月の間 complete response (CR) を維持した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

症例は22歳の男性で, 1991年10月に右陰嚢内の無痛性腫瘍に気づき, 11月末ごろ近医を受診した。精巣上体炎として2カ月間投薬を受けたが軽快しなかったため, 1992年2月7日某泌尿器科を受診した。

初診時右陰嚢内の腫瘍は手拳大に腫大し, 弾性軟で, 圧痛はなかった。2月13日右高位精巣摘除術を施行した。

摘出標本は手拳大で, 腫瘍と精巣の境界は不明瞭であり, 精巣組織の一部は確認できたが, 精巣上体は確認できなかった。原発巣の病理組織学的所見では, 腫瘍は浸潤性で, 精巣・精巣上体・精索などの組織に進展しており, 原発巣は同定できなかった。また HE 染色にて, 全体がクロマチンに富んだ, 胞体の少ない円形ないし多形性の未分化細胞の不規則なび慢性増殖

と壊死巣からなり, 一部に明瞭な横紋構造を伴う腫瘍細胞を認めた (Fig. 1)。病理組織学的診断は rhabdomyosarcoma, embryonal type, operative margin: positive, lymphatic and venous invasion (+) であった。

腹部 CT にて傍大動脈リンパ節の腫大が確認され, 転移を疑われたため, 化学療法目的にて1992年3月2日当科に入院した。なお既往歴および家族歴に特記すべきことはなかった。

入院時現症では, 胸部に著変を認めず, 腹部は軟で腫瘍は触知しなかった。右鼠径部に手術の瘢痕を認め, 右陰嚢内には圧痛を伴う索状の硬結を触知したが, 陰嚢皮膚に明らかな異常は認めなかった。血液生化学検査では, 明らかな異常を認めなかった。

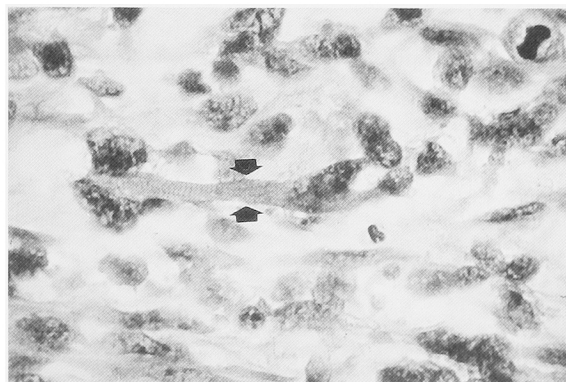


Fig. 1. Histopathology of the tumor shows embryonal rhabdomyosarcoma. H-E, $\times 1,000$.

画像診断では、腹部 CT にて傍大動脈リンパ節の腫大 (約 4×3 cm) が認められ、転移巣と考えられた (Fig. 2). 胸部 X線写真および骨シンチグラフィでは明らかな異常を認めなかった. 骨髄転移の有無を確認するため骨髄穿刺を施行したが、腫瘍細胞の骨髄浸潤は認められなかった.

この時点での傍大動脈リンパ節転移巣の手術的摘出は困難であると判断し、IRS 分類 Group IV (遠隔転移型) として、1992年3月31日より、残存腫瘍および傍大動脈リンパ節転移巣に対して、IRS-III regimen 35 (Fig. 3)³⁾ を基本とした化学療法を施行した. Regimen 35 の原法では、16週を1コースとした多剤併用化学療法 (vincristine (VCR) adriamycin (ADM) cyclophosphamide (CPM) cisplatin (CDDP) に第6週から第8週にかけて放射線照射を加えるということになっているが、本症例では、年齢的に dose intensity に不安があったことなどにより放射線照射は施行しなかった.

治療開始より8週目の6月5日に撮影した腹部 CT で、腫瘍は著明な縮小傾向を認め、コース終了時の腹部 CT では傍大動脈リンパ節腫大は消失しており、画像上 CR と判定した (Fig. 4). 維持化学療法として4週毎に VCR actinomycin D (Act-D) CPM を併用した VAC 療法および VCR ADM CPM を併用した VadrC 療法を交互に4コース施行し、そ

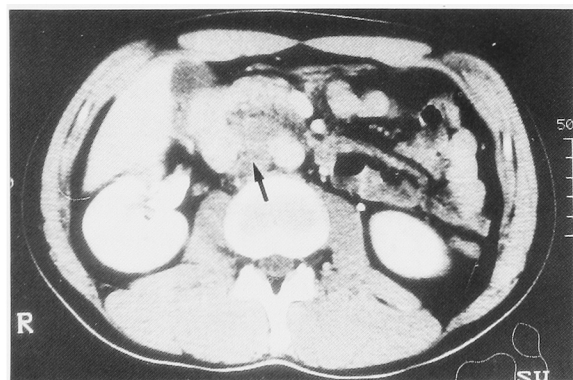


Fig. 2. CT scan before treatment revealed a gross metastatic mass in paraaortic lymph node.

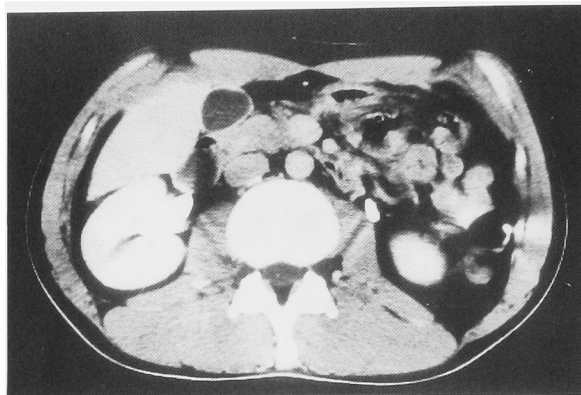


Fig. 4. CT scan after 4 months after start of chemotherapy revealed complete response of paraaortic lymph node metastasis.

の後 VAC 療法を4コース施行した.

Regimen 35 にしたがうと、維持化学療法は2年間 (24コース) 施行するのであるが、維持療法1年終了時点で CR が維持できていたこと、患者の強い退院希望があったことなどから、1993年9月26日退院とし、外来にて経過観察することとした.

副作用としては、化学療法開始1カ月頃より VCR によると思われる四肢の末梢神経障害を認めたが、Vitamin B₁₂ の投与により症状は改善した. ほかに重篤な副作用は認めなかった.

しかし、1994年3月25日の腹部 CT にて、初診時とほぼ同部位に 6×5 cm の傍大動脈リンパ節腫脹を認めたため、再入院となった. その後、左鎖骨上リンパ節転移および多発性の肺転移を認め、同時に骨髄穿刺にて腫瘍の骨髄浸潤が認められた. ADR CDDP・VP-16 併用療法、VCR Act-D CPM THP-adriamycin (THP) 併用療法などの化学療法を施行したが著効なく、腫瘍の増大傾向は続き、手術後約35カ月の1995年2月19日、患者は死亡した.

考 察

傍精巣横紋筋肉腫は比較的稀な疾患であり、1849年 Rokitansky による精索原発例が最初の報告とされている⁴⁾ 本邦においては、1964年に渡辺ら⁵⁾ が辜部横

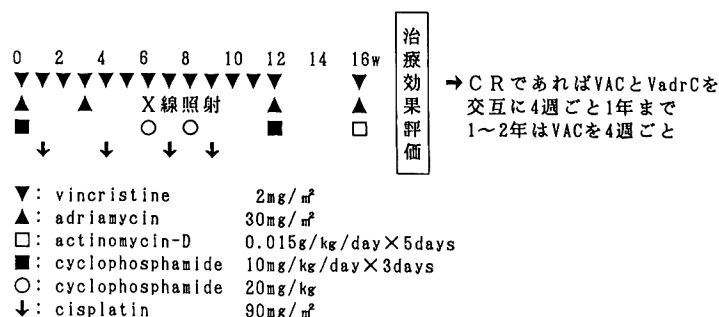


Fig. 3. IRS-III Regimen 35.

横紋筋肉腫について詳細な検討を行い, また1990年に西田ら⁶⁾が傍精巣横紋筋肉腫113例を集計し報告している。

Leyson ら⁷⁾は, 横紋筋肉腫はその進展が急速であるため原発部位をそのいずれかに確定しえない場合も多く, 精巣も含む広義の paratesticular の概念を提唱しており, 自験例も厳密には原発部位を特定できなかったが傍精巣横紋筋肉腫の名称を採用した。

横紋筋肉腫全体の中での傍精巣横紋筋肉腫の特徴としては, 他の部位の横紋筋肉腫が, その発生年齢の分布に明らかな傾向を認めないのに対し, 30歳未満の症例が約8割を占め⁸⁾, 比較的若年者に多い腫瘍であるといえ, この点は精巣腫瘍の一般的傾向と類似している。リンパ行性転移が多いこともその特徴である。また部位的に早期に発見されることが多く, 組織学的には胎児型が圧倒的多数を占めるため, 一般に予後不良であることの多い, 横紋筋肉腫全体からみた場合, その予後はむしろ良好な部類に属する^{2,9-11)}

横紋筋肉腫は小児から若年成人に好発する軟部組織由来の悪性腫瘍であり, 小児の悪性腫瘍の中では比較的多く, 軟部腫瘍の約50%を占めるとされる¹²⁾ わが国では年間100から150例の発生がみられ, かつては予後不良の疾患とされてきたが, 化学療法の進歩に伴い, 欧米では IRS や International Society of Pediatric Oncology などによる clinical trial が行われ, 横紋筋肉腫は急性リンパ性白血病や Wilms 腫瘍とならぶ, 治癒しうる可能性の高い小児悪性腫瘍のひとつとみなされるようになってきた。

現在わが国の泌尿器科領域においては, 横紋筋肉腫に対する治療として, VAC 療法が広く普及しており, その効果もある程度確立されたものとなっている⁶⁾ IRS においても, 1972年から1983年にわたって行われた IRS-I, II では VAC 療法がその化学療法を中心をなしていたが, 1985年から開始された IRS-III では CDDP を組み入れた新たな regimen を採用している。1996年の IRS-III の最終報告では, 特に high stage 群において, 生存率のかなりの向上をみている。これによると, 横紋筋肉腫全症例の3年生存率は73%であり, 5年生存率は, group I (限局型) 96%, group II (顕微鏡的腫瘍残存型) 87%, group III (非治癒切除型) 76%, group IV (遠隔転移型) 35%というかなり優れた成績がえられている²⁾

本邦でも IRS-III に準じた治療を行い, 良好な治療成績をえた報告が見られたようになってきた¹⁰⁾

しかしその一方で症例の稀少性に加えて, 発症部位が頭頸部・体幹 四肢 泌尿生殖器などと多岐にわたっているために, 欧米のような多施設共同研究がなされていなかった¹²⁾ 近年, 小児横紋筋肉腫 (group III, IV) に対する多施設共同臨床比較試験がスタートし

ており, その成果が期待される。

本症例は, 22歳の横紋筋肉腫としてはやや高齢であり, 明確な傍大動脈リンパ節転移も有していたことから予後不良と考えられたが, 化学療法によって19カ月の間 CR を維持し, CDDP を含む IRS-III を基本とした regimen は有効であったと考えられた。しかし, 最終的に同部位に再発をきたしたことから, CT 上 CR と判定されたが, 病理学組織学的には CR となっていなかった可能性がある。残存腫瘍の病理学的確認をせずに維持療法を1年で中止したことは, 今回の治療における反省点と考えられた。画像上 CR であっても後腹膜リンパ節郭清を積極的に行い, 腫瘍細胞の有無を病理組織学的に検証し, 残存腫瘍が確認された場合にはさらに化学療法を追加するなどの処置を考慮する必要性が考えられた。

結 語

傍大動脈リンパ節転移を伴った傍精巣横紋筋肉腫に対し, CDDP を含む IRS-III を基本とした化学療法を施行し, 19カ月間の CR を維持しえた1例について報告した。

なお, 本論文の要旨は第151回日本泌尿器科学会関西地方会にて発表した。

文 献

- 1) Crist WM, Beltangady MS, Gehan E, et al.: Prognosis in children with rhabdomyosarcoma; A report of the Intergroup Rhabdomyosarcoma Studies I and II. *J Clin Oncol* **8**: 443-452, 1990
- 2) Crist WM, Beltangady MS, Gehan E, et al.: The Third Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. *J Clin Oncol* **13**: 610-630, 1995
- 3) Raney B, Gehan E, Hays DM, et al.: Results of intensive treatment of children with advanced soft tissue sarcoma; An Intergroup Rhabdomyosarcoma Study- III pilot program. *Proc ASCO* **4**: 246, 1985
- 4) Rokitanski C: Ein aus quergetriften Muskelfasern constituirtes after gebilde. *Ztschen. d.k.k. Gesellsch. d. Aerzte in Wien*, **5**: 331, 1849
- 5) 渡辺 決, 山下太助, 大沢一郎, ほか: 幼児に発生した辜部横紋筋肉腫の1例. *臨床皮泌* **18**: 397-402, 1964
- 6) 西田 篤, 鈴木博雄, 増田富士男, ほか: 傍精巣横紋筋肉腫の1例. *泌尿紀要* **36**: 1086-1092, 1990
- 7) Leyson JFJ, Doroshow LW and Robbins MA: Extratesticular lipoma; report of 2 cases and a new classification. *J Urol* **116**: 324-326, 1976
- 8) Williams G and Banerjee R: Paratesticular tumors. *Br J Urol* **116**: 324-326, 1976
- 9) 武村 聡, 仲野 智, 岸本 孝, ほか: 傍辜丸横

- 紋筋肉腫の1例. 泌尿器外科 **1**: 447-451, 1988
- 10) 野々村克也, 松田博幸, 篠原信雄, ほか: 横紋筋肉腫の治療 (泌尿器科領域). 第33回日本癌治療学会総会 Educational book 456-460, 1995
- 11) Hays DM: 小児横紋筋肉腫の治療: 特に, IRS-III (1985-1992) における genitourinary ならびに trunk/extremity 原発例の治療成績について. 小児外科 **25**: 1043-1048, 1993
- 12) 石田也寸志, 大平睦郎: 小児横紋筋肉腫の臨床. 小児科 **30**: 759-771, 1989

(Received on June 27, 1996)

(Accepted on November 25, 1996)