

小児精索横紋筋肉腫の1例

福井医科大学泌尿器科学教室 (主任: 岡田謙一郎教授)

河原 優*, 藤田 知洋, 和田 修, 岡野 学

秋野 裕信, 磯松 幸成, 村中 幸二, 蟹本 雄右

清水 保夫*, 岡田謙一郎, 河田 幸道**

中 村 病 院

中 村 康 孝

A CASE OF EMBRYONAL RHABDOMYOSARCOMA OF THE SPERMATIC CORD

Masaru GOUBARA, Tomohiro FUJITA, Osamu WADA,
Manabu OKANO, Hironobu AKINO, Yukishige ISOMATU,
Kouji MURANAKA, Yusuke KANIMOTO, Yasuo SHIMIZU,
Kenichirou OKADA and Yukimichi KAWADA

From the Department of Urology, Fukui Medical School

Yasutaka NAKAMURA

From the Nakamura Hospital

A case of rhabdomyosarcoma of the spermatic cord in a 6-year-old boy is reported. On February 26, 1986, he visited Nakamura Hospital with the chief complaint of enlargement of the left scrotal content. The contralateral scrotum was normal. The left scrotal content was a hard thumb-head-sized tumor. The left testis and epididymis were not distinguishable from the tumor.

On the same day, left high inguinal orchiectomy was performed. The tumor was 3.5 by 2.5 by 2.5 cm in size and was distinguishable from the testis, epididymis and tunica vaginalis. Histopathological findings were embryonal rhabdomyosarcoma and it appeared to have originated from the spermatic cord. Two years after operation, the boy is living without metastasis. Including our experience, 101 cases of the paratesticular rhabdomyosarcoma found in Japanese literature are reviewed and briefly discussed.

(Acta Urol. Jpn. 35: 1801-1805, 1989)

Key words: Rhabdomyosarcoma, Embryonal type, Spermatic cord, Paratesticular

緒 言 症 例

横紋筋肉腫は全腫瘍の0.04%をしめ、泌尿生殖器系では四肢、顔面について多く認められるが、傍睪丸部に発生する横紋筋肉腫はきわめてまれであり長期生存例の報告も少ない。今回われわれは、6歳の小児例を経験し、術後、局所再発や遠隔転移を認めず2年を経過したので若干の文献的考察を加えて報告する。

患者: T.A., 6歳

既往歴・家族歴: 特記すべきことなし

現病歴: 1986年12月20日、母親が左陰嚢内の腫瘍に気づき、同年12月26日に近医を受診し、腫瘍の疑いがあるといわれ、中村病院泌尿器科を紹介された。左睪丸腫瘍の疑いで即日、左高位除睪術が施行された。

現症: 左の陰嚢内腫瘍は、母指等大の hard tumor であったが、副睪丸、睪丸との境界は不明瞭で透光性、圧痛、鼠径リンパ節の腫大は認めなかつ

* 現: 健和会大手町病院 泌尿器科

** 現: 岐阜大学医学部泌尿器科学教室

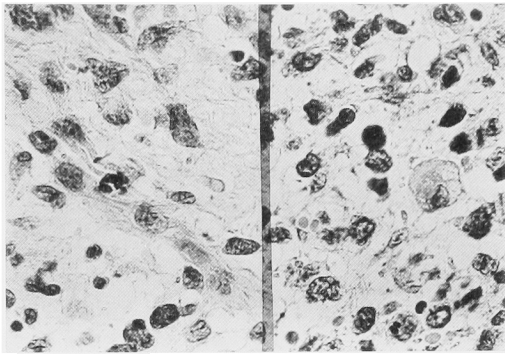


Fig. 1

た。

一般検査：血液尿生化学検査などには異常は認めなかったが、CA19-9 が、41.1 U/ml と高値を示していた。

DIP：特に異常所見を認めなかった。CT：所属リンパ節の腫大、石灰化等の所見は認めなかった。

摘出標本：標本は 3.5×2.5×2.5 cm の被膜に覆われた腫瘤で一部副睾丸に連続しているように見え、弾性硬であった。剖面は黄白色で、一様であった。

組織学的所見 (Fig. 1)：組織学的に腫瘤は睾丸や副睾丸とは直接関連しておらず、精索由来と考えられ、固有鞘膜にも浸潤は認めなかった。組織は、胞体の明るい未分化な細胞から成り比較的均一な円形または類円形の核を持っていた。細胞の分布は部位により差があり、粗な部分には基質が明るく粘液状に見える細胞の中に好酸性の封入体が認められた。また、球状やラケット状の細胞もみられ、その一部には横紋が認められた。また、上記所見に加えて、骨シンチ、リンパ管造影についても特に異常所見はみとめられなかった。

以上の所見により、精索に原発した embryonal type の横紋筋肉腫と診断された。なお、術後経過は良好であったが、放射線療法、化学療法を加味した集学的治療を目的として、1986年1月26日に当院泌尿器科へ転院した。

本症例では、深達度を IRS¹⁰⁾ 分類の group 1a と判断し腹膜後リンパ節郭清は行わず、VAC therapy^{4, 16-18)} に adriamycin を加えた化学療法に、放射線療法を併用した。しかし、消化器症状、白血球減少症などの副作用のため放射線療法は 12 Gray 照射した時点で中止した。術後2年経過した1988年12月現在、局所再発や、リンパ節転移、遠隔転移は認められず、化学療法によると考えられる副作用も認めていない。

考 察

傍睾丸横紋筋肉腫の報告は 1849年 Rokitsky¹⁾ による精索原発例が最初で、本邦では1918年に平野²⁾ の副睾丸原発を1例目として1987年5月現在100例あり、自験例は101例めで、精索原発例の報告として30例めとなる。なお、傍睾丸部の定義については、睾丸を除く分類方法を採用した。

横紋筋肉腫は全腫瘍の0.04%、全肉腫の8%を占め³⁾。小児の部位別発生頻度では泌尿生殖器系が27%を占めている。傍睾丸部に発生する割合は、全年齢層で5.1~25.4%、小児例で1.9%と報告されている³⁾。一方精索腫瘍に悪性腫瘍が占める割合は、El-badawi⁶⁾ らは32%、広野⁷⁾ らは40%とっておりまたそのほとんどが(93%)肉腫であったとしている。

天野³⁾ らの報告によれば、原発部位を同定できるものとしては、精索がもっとも多いが、今回の集計でも同様の成績であった (Table 1)。年齢別発生頻度は20代までの発症例が80%以上をしめ、Littman⁹⁾ らの分布と同じ傾向が認められた (Table 2)。

組織学的分類では、intergroup rhabdomyosarcoma study¹⁰⁾ (IRS) の分類に従うと、embryonal type は若年者に、pleomorphic type は若中年者に、alveolar type は幼少年者と高齢者に多くみられた (Table 3)。本邦では Olney¹¹⁾ らの報告に比べ、alveolar type 単独例、pleomorphic type の占める割合が多く、その分 embryonal type の割合が減少するという特徴がみられた (Table 4)。

傍睾丸横紋筋肉腫は、直接浸潤、リンパ行性、血行性転移をきたすことが知られているが、1979年の Olney¹¹⁾ らの報告では、転移のあった65例では、リンパ行性転移が87.7%と最多であったとしている。なかでも腹膜後リンパ節転移が69%を占めたという。また、診断時に転移のあった症例が28%存在し、診断後1年以内に、83%、2年以内に96%と早期から高率に転移がみとめられたという。したがって腹膜後リンパ節の郭清の可否について、Gray¹²⁾、Ravich¹³⁾、横関¹⁴⁾ らは積極的に行うべきであると主張している。しかしながら原発巣が完全に除去され、画像診断上明らかなリンパ節転移が認められない group 1 については、adjuvant chemotherapy でも対応が可能であるとの見解もある¹⁵⁾。

化学療法については、vincristin, actinomycin D, cyclophosphamide の多剤併用療法、いわゆる VAC therapy と、これに adriamycin を加えた療法が今や横紋筋肉腫に対する基本的な療法とよ^{4, 16, 17)}

Table 1. 傍辜丸横紋筋肉腫の発生部位別頻度

原発部位	右	左	両側	不明	計
intra scrotum	6	8		1	15
para testicular region	17	16	4	3	40
spermatic cord	16	14			30
epididymis	6	5			11
testicular tunics	3	2			5
計	48	45	4	4	101
testis		1		1	2

Table 2. 傍辜丸横紋筋肉腫の年齢分布

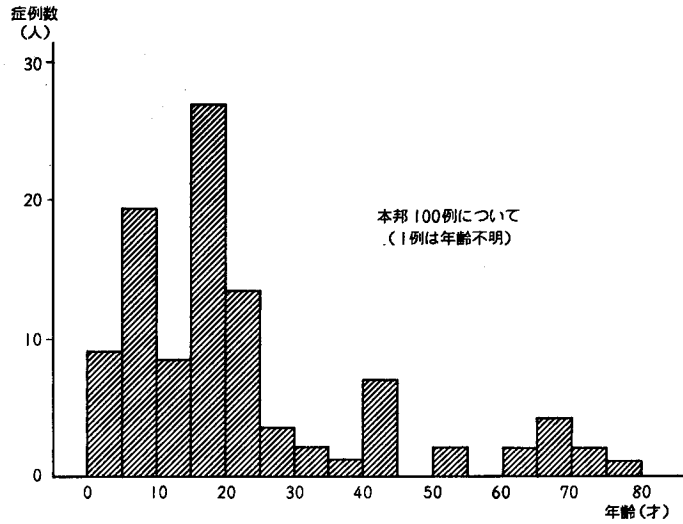


Table 3

	年齢別分布							平均年齢 症例数	
ALV	2	1	2			2	1	1	38.2 y.o. 9例
ALV+EMB	1	1							10.5 y.o. 2例
EMB	15	12	5	1				1	14.7 y.o. 34例
EMB+PLE		1	1						18 y.o. 2例
PLE	1	3	1	2	4	1	2		36.7 y.o. 14例

ALV : alveolar type
EMB : embryonal type
PLE : pleomorphic type

Table 4. 横紋筋肉腫の発生頻度

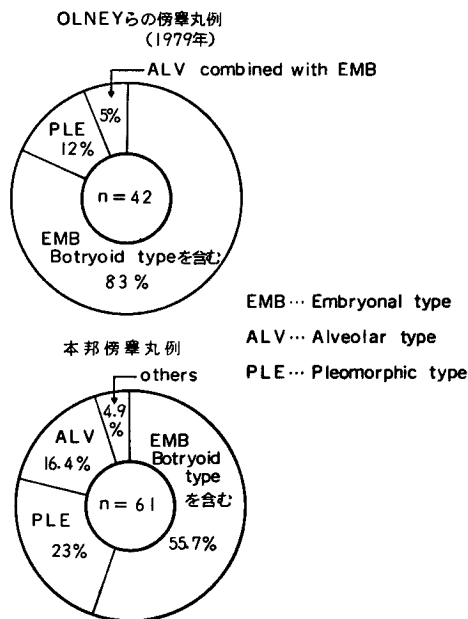


Table 5. 年代別予後比較

	~ 1970	1971 ~ 1980	1981 ~
予後記載数	31名	21名	26名
死亡率	45%	24%	16%
死亡までの期間 (平均・月)	6.4	9.4	7
観察期間 (平均・月)	8.7	13.8	20.7

18). IRS¹⁰⁾ では group 別の治療成績を報告しているが、この療法で、group 1; 83%, group 2; 72%, group 3; 65%, group 4; 28%の disease free 2 years survival rate を挙げている。

放射線療法に関しては、embryonal type, alveolar type が中等度の感受性を示し、pleomorphic type は無効と言われている。照射量は Nelson¹⁷⁾ は、4,000 rad 前後でも有効であったと言っているが、6,000 rad 以上必要であるとする報告もある¹⁸⁾。

予後に関しては、1967年以前は生存率は極めて低く、天野³⁾らは、転移を有する症例は、2年以内に全例死亡したとしている。しかし、VAC療法が中心の化学療法が主体の今日では、前述の IRS¹⁰⁾ の報告のように、早期生存率には著しい向上がみられている。VAC療法導入前の1970年までと、VAC療法導入期の1970年代、VAC療法が確立したと思われる1981年以降の各年代において、本邦101例の予後の比較検討

を行った (Table 5)。予後を左右する因子としては、浸潤度、治療法、年齢、免疫能力などがあり、厳密に区別する必要があるが、とりあえずこれらを一括してみた成績では、VAC療法の普及により死亡率は減少している。

結 語

辜丸腫瘍の疑いで手術が行われ、病理組織学的に精索由来の胎児型横紋筋肉腫と診断された6歳男児の1例を報告し、若干の文献的考察を加えた。患児は術後2年経過後も局所再発、遠隔転移を認めず健在である。予後は腫瘍の性状、進展度および宿主の因子によって左右され、VAC療法を中心とする化学療法の施行が予後改善に重要であると考えられた。

文 献

- 1) Rokitsansky C: Ein aus quergestrihten Muskelfasern Constituirtes after gebilde. Ztschen. d.k.k. Gesellsch. d. Aerzte in Wien, 5: 331, 1849
- 2) 平野徳三郎: 傍辜丸横紋筋肉腫の1例. 日泌尿会誌 7: 181-182, 1918
- 3) 平野正道, 松村陽右, 新島端夫: 精索横紋筋肉腫の1例およびその文献的検討. 西日泌尿 36: 606-615, 1974
- 4) 林 正: 小児横紋筋肉腫の臨床像. 日小外会誌 12: 853-856, 1976
- 5) 増田富士男, 佐藤 勝, 木戸 晃, 中村憲司, 南武: 精索肉腫 (malignant mesenchymoma) の1例. 臨泌 29: 149-152, 1975
- 6) El-Badawi AA and Al-Ghorab MM: Tumors of the spermatic cord: a review of the literature and a report of a case of lymphangioma. J Urol 94: 445-450, 1965
- 7) 広野晴彦, 川井 博, 淡野邦夫: 精索脂肪腫. 臨泌 27: 585-593, 1973
- 8) Arlen MY, Grabstald HA and Whitmore WF: Malignant tumors of the spermatic cord. Cancer 23: 525-532, 1969
- 9) Littman RD, Tessler AR and Valensi QU: Paratesticular rhabdomyosarcoma: a case presentation and review of the literature. J Urol 108: 290-292, 1972
- 10) Maurer HA: The intergroup rhabdomyosarcoma study: update, November 1978. Natl Cancer Inst Monogr 56: 61-68, 1978
- 11) Olney LE, Narayana A, Loening S, Culp DA: Intrascrotal rhabdomyosarcoma. Urology 14: 113-125, 1979
- 12) Gray CP, Biorn CL: Rhabdomyosarcoma of the spermatic cord. J Urol 74: 402-406, 1955
- 13) Ravich LA, Lerman PH and Sands AR:

- Intrascrotal extratesticular rhabdomyosarcoma. *J Urol* **92**: 144-147, 1964
- 14) 横関秀明, 稲井 徹, 香川 征, 平右政治: 陰囊内横紋筋肉腫の1例. *泌尿紀要* **33**: 625-628, 1987
- 15) 瀬口利信, 光林 茂, 高田昌彦, 梶川博司, 坂口洋, 花井 淳: 傍睾丸横紋筋肉腫の2例. *泌尿紀要* **33**: 617-624, 1987
- 16) 渡部忠男, 高木隆治, 外川几洲雄, 今井勝十郎: 精索横紋筋肉腫の1例. *西日泌尿* **44**: 1441-1446, 1983
- 17) Nelson AJ: Embryonal rhabdomyosarcoma: report of twenty-four cases and study of the effectiveness of radiation therapy upon the primary tumor. *Cancer* **22**: 64-68, 1968
- 18) Razek AL, Perez CA, Lee FR, Ragab AB, Askin FR and Vietti TE: Combined treatment modalities of rhabdomyosarcoma in children. *Cancer* **39**: 2415-2421, 1977
(1989年2月2日受付)