

精索横紋筋肉腫の1例

公立学校共済組合関東中央病院泌尿器科 (部長: 石坂和博)

尾関 全, 小林秀一郎, 町田 竜也

小林 剛*, 岡 薫, 石坂 和博

公立学校共済組合関東中央病院病理科 (部長: 岡 輝明)

岡 輝 明

ALVEOLAR RHABDOMYOSARCOMA ORIGINATING
IN SPERMATIC CORD: A CASE REPORTZen OZEKI, Shuichiro KOBAYASHI, Tatuya MACHIDA,
Tuyoshi KOBAYASHI, Kaoru OKA and Kazuhiro ISHIZAKA*From the Department of Urology, Kanto Central Hospital*

Teruaki OKA

From the Department of Pathology, Kanto Central Hospital

A 19-year-old man visited our hospital complaining of swelling of the left inguinal region. A thumb head-sized tumor was palpated through the skin on the left spermatic cord. Tumor resection was performed because it was dissected easily apart from the left spermatic cord. Pathological examination revealed alveolar rhabdomyosarcoma with positive surgical margin. Computed tomographic scanning revealed no retroperitoneal lymph node swelling, and there were no clinical findings of distant metastasis (clinical stage I). Radical inguinal orchiectomy with combined chemotherapy using vincristine, dactinomycin, and ifosfamide (VAI) was performed. He has been alive without any recurrence for 8 years and 8 months after the surgery.

(Acta Urol. Jpn. 50: 653-655, 2004)

Key words: Rhabdomyosarcoma, Spermatic cord, Paratesticular tumor

緒 言

横紋筋肉腫は、頭頸部、四肢、尿生殖器などに発生する、稀な疾患である。われわれは、精索に発生した横紋筋肉腫を経験したので、若干の文献的考察とともに報告する。

症 例

患者: 19歳, 男性

主訴: 左鼠径部腫瘍

家族歴: 特記すべきことなし

既往歴: 特記すべきことなし

現病歴: 1995年4月, 左鼠径部に腫瘍が出現した。左精索腫瘍の診断で, 同年4月26日, 当院泌尿器科入院となる。

入院時現症: 左外鼠径輪より近位の精索上に, 母指頭大の弾性硬の腫瘍を触知した。

入院時検査所見: 検尿, 血算, 生化学所見に, 特記すべき異常は認めなかった。

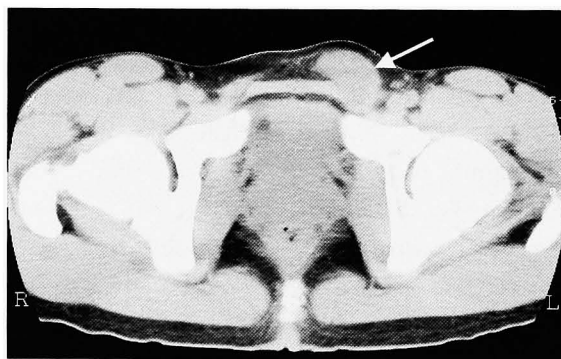


Fig. 1. CT shows left inguinal tumor (arrow).

画像所見: 胸部単純写真は正常。CTでは, 左鼠径部に4×4×2.5 cm 大の腫瘍を認め, 辺縁整, 筋組織と比較し軽度 low density, 内部は均一。後腹膜リンパ節, 鼠径リンパ節に腫大を認めなかった。

入院後経過: 1995年4月27日, 全身麻酔下に腫瘍摘出術を施行。鼠径管を開くと腫瘍は精索上に存在し, 容易に周囲組織から剝離されたので腫瘍摘出術のみで手術を終了した。病理所見では, 小型で, 不整形核で, 胞体の乏しい腫瘍細胞がびまん性, 充実性に増殖

* 現: 東京医科歯科大学泌尿器科

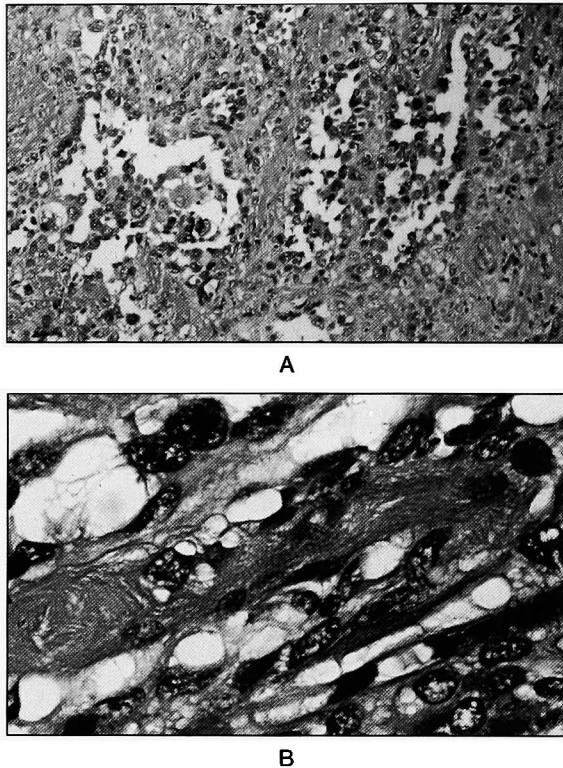


Fig. 2. (A) Histopathological findings of the tumor. Reduced from 100X. (B) Tumor cells with striation. Reduced from 400X.

し、腫瘍細胞は横紋構造を有するものもあり、Alveolar Rhabdomyosarcomaであった。腫瘍の精索付着側の断端は陽性であった。同年5月15日、左高位精巣摘除術を施行。鼠径管周囲の筋組織も一塊として切除した。病理組織学的には、腫瘍組織の残存は認めず、IRSのgroup Iに分類された。術後6月12日から11月21日にかけて、VAI療法 (VCR 2 mg, day 1, 5, 1.5 mg/m², 80% dose, ACD 0.5 mg, day 1~5, 0.015 mg/kg, 100% dose, IFM 3 g, day 1~3, 1.8 g/m², 100% dose) を合計6コース施行した。その後、厳重に経過観察を行っているが、2004年1月現在 (術後8年8カ月)、再発を認めていない。

考 察

横紋筋肉腫全体のなかで、傍精巣横紋筋肉腫の発生は8%を占めると報告されている¹⁾。精索横紋筋肉腫の他に、陰嚢内、傍精巣領域、精巣上体、精巣白膜発生の横紋筋肉腫の報告があり、合わせて傍精巣横紋筋肉腫と言われている²⁾。傍精巣横紋筋肉腫は、1990年に西田らが本邦113例の集計を行っている³⁾。

傍精巣横紋筋肉腫の初発症状は、陰嚢内または鼠径部の腫瘍触知である。大多数の症例は無痛性の腫瘍であるが、圧痛を伴っていた症例報告もあり⁴⁾、精巣上体炎との鑑別を要する。他に鑑別を要する良性疾患は

腺腫様腫瘍、平滑筋腫、脂肪腫などで、悪性腫瘍では精巣腫瘍、平滑筋肉腫、脂肪肉腫などが挙げられる⁵⁾。横紋筋肉腫に特徴的な臨床所見はなく、術前診断は困難で、病理診断に頼らざるを得ない。

組織学的に横紋筋肉腫は、(1) botryoid type, (2) embryonal type, (3) alveolar type, (4) pleomorphic type の4 type とこれらの混合系に分けられる⁶⁾。組織型ごとの頻度は、embryonal type が最も多く (56%)、次いでalveolar type (20%)、pleomorphic type (1%) となっている⁷⁾。

横紋筋肉腫の病期は、IRS (International Rhabdomyosarcoma Study) によってgroup I からgroup IV に分類されている。横紋筋肉腫全体では、group ごとの患者割合はI, II, III, IV において14.7, 25.5, 41.0, 18.8%となっている⁷⁾。これに対して、傍精巣横紋筋肉腫では、それぞれ60, 21, 4, 15%とgroup Iが多くなっており¹⁾、転移のない時期に発見されることが多いと考えられる。

傍精巣横紋筋肉腫の治療は、まず高位精巣摘除術によって組織学的診断をつけ、その後所属リンパ節 (後腹膜リンパ節) 転移、遠隔転移の有無について精査を行い、group I からgroup IV へとステージ分類する。

Group I の治療法は、高位精巣摘除術と術後化学療法を行う。Group II は、高位精巣摘除術に、術後化学療法と所属リンパ節または腫瘍摘除部への放射線療法を行う。Group III, IV は、術後化学療法と残存腫瘍または転移巣への放射線療法を行う。

1987年に発表されたIRS-I およびII では95例の21歳未満の傍精巣横紋筋肉腫患者を対象にして、予後についてまとめられているが¹⁾、group I 症例では、3年非再発率は93%を示し、5, 8年後の非再発率も変わらない。Group II, III, IV の治療では、化学療法および放射線療法の併用追加で、3年非再発率は90, 67, 67%となっている。

化学療法はVAC (vincristine, actinomycin-D, cyclophosphamide) がスタンダードである。1991年から1997年にかけて行われたIRS-IV では、VACに勝るレジメを探るためにVAI (vincristine, actinomycin-D, ifosfamide), VIE (vincristine, ifosfamide, etoposide). との無作為比較試験をgroup I II 症例に対して行ったが、効果としての非再発率に有意差はなく、副作用についても優劣のないことが確かめられている⁸⁾。また、cyclophosphamideを含むレジメで再燃した際にはifosfamide, etoposide が有効という報告もあり⁹⁾、VIEは再燃した際の治療選択肢になるといえる。

所属リンパ節転移の有無については、画像診断としてCT、リンパ管造影が行われ、組織学的診断として

後腹膜リンパ節郭清術 (RPLND) や後腹膜リンパ節生検が行われている。CT を用いた画像診断での clinical stage と, RPLND での pathological stage との間に, 不一致はしばしば認められており, 正確な staging には RPLND が必要と考えられている¹⁰⁾ CT で後腹膜リンパ節腫大を認めた症例に付いては, RPLND を行い pathological に所属リンパ節転移の有無を確認しなければならない。腫大を認めつつも pathological に転移を認めないこともあり, この場合は放射線治療の追加を避けることができる。CT で後腹膜リンパ節腫大を認めない症例については, RPLND を避けるべきという意見もある¹¹⁾ しかし, Wiener らは staging として全例に RPLND を行った IRS-III (n=100, 1984~1991) では, CT でリンパ節腫大を認めた時だけ RPLND を行った IRS-IV (n=134, 1991~1997) と比較して, 転移の陽性率が有意に高く, さらに IRS-III の10歳以上の症例ではリンパ節転移陽性率は47%と高率であったことから, 10歳以上の症例では全例に RPLND を行うべきと述べている¹²⁾ 自験例では RPLND は行わなかったが, 今後は10歳以上の症例は全例に, 10歳未満でも画像診断でリンパ節腫大を認めた症例は RPLND を行っていくべきと考える。

結 語

精索に発生した横紋筋肉腫の1例を経験したので, 若干の文献的考察とともに報告した。

本論文の要旨は, 第555回日本泌尿器科学会東京地方会において発表した。

文 献

- 1) Raney RB Jr, Tefft M, Lawrence W Jr, et al.: Paratesticular sarcoma in childhood and adolescence; a report from the intergroup rhabdomyosarcoma studies I and II, 1973-1983. *Cancer* **60**: 2337-2343, 1987
- 2) 河原 優, 藤田知洋, 和田 修, ほか: 小児精索横紋筋肉腫の1例. *泌尿紀要* **35**: 1801-1805, 1989
- 3) 西田 篤, 鈴木雅博, 倉内洋文, ほか: 傍睪丸横紋筋肉腫の1例. *泌尿紀要* **36**: 1089-1092, 1990
- 4) 小森和彦, 山本圭介, 桃原実大, ほか: 他剤併用化学療法が奏効した傍大動脈リンパ節転移を有する陰嚢内横紋筋肉腫の1例. *泌尿紀要* **49**: 349-352, 2003
- 5) Akbar SA, Sayyed TA, Jafri SZ, et al.: Multimodality imaging of paratesticular neoplasms and their rare mimics. *Radiographics* **23**: 1461-1476, 2003
- 6) Horn RC Jr and Enterline HT: Rhabdomyosarcoma; a clinicopathological study and classification of 39 cases. *Cancer* **11**: 181-199, 1958
- 7) Maurer HM, Beltangady M, Gehan EA, et al.: The intergroup rhabdomyosarcoma study-I: a final report. *Cancer* **61**: 209-220, 1988
- 8) Crist WM, Anderson JR, Meza JL, et al.: Intergroup rhabdomyosarcoma study-IV: results for patients with nonmetastatic disease. *J Clin Oncol* **19**: 3091-3102, 2001
- 9) Miser JS, Kinsella TJ, Triche TJ, et al.: Ifosfamide with mesna uroprotection and etoposide: An effective regimen in the treatment of recurrent sarcoma and other tumors of children and young adults. *J Clin Oncol* **5**: 1191-1198, 1987
- 10) Hermans BP, Foster RS, Bihle R, et al.: Is retroperitoneal lymph node dissection necessary for adult paratesticular rhabdomyosarcoma? *J Urol* **160**: 2074-2077, 1998
- 11) Goldfarb B, Khoury AE, Greenberg ML, et al.: The role of retroperitoneal lymphadenectomy in localized paratesticular rhabdomyosarcoma. *J Urol* **152**: 785-787, 1994
- 12) Wiener ES, Anderson JR, Ojimba JI, et al.: Controversies in the management of paratesticular rhabdomyosarcoma: is staging retroperitoneal lymph node dissection necessary for adolescents with resected paratesticular rhabdomyosarcoma? *Semin Pediatric Surg* **10**: 146-152, 2001

(Received on January 20, 2004)

(Accepted on April 17, 2004)