

傍 辜 丸 横 紋 筋 肉 腫 の 1 例

大和市立病院泌尿器科 (部長: 熊谷治巳)
千葉喜美男, 北見 一夫, 熊谷 治巳

PARATESTICULAR RHABDOMYOSARCOMA: A CASE REPORT

Kimio Chiba, Kazuo Kitami and Harumi Kumagai

From the Department of Urology, Yamato City Hospital

A thirteen-year-old boy noted a swelling in his right scrotum one year prior to admission. On August 7, right high orchiectomy was performed. The tumor mass measured 10×6×7cm. Microscopic examination revealed alveolar type rhabdomyosarcoma. Lymphangiography and computed tomography revealed retroperitoneal lymph node metastasis. He was treated with VAC therapy (vincristin, actinomycin D, cyclophosphamide) and VAD therapy (vincristin, adriamycin). This drug combination was effective, and he has been followed for two years with no evidence of recurrence.

(Acta Urol. Jpn. 36: 363-366, 1990)

Key words: Paratesticular rhabdomyosarcoma, Chemotherapy

緒 言

横紋筋肉腫は小児期における代表的な悪性腫瘍の1つである。横紋筋肉腫が陰嚢内に発生するのは比較的稀とされている。今回われわれは13歳の男子に発生した傍辜丸横紋筋肉腫の1例を経験したので若干の文献的考察を加え報告する。

症 例

患者: 13歳, 男子。

主訴: 左陰嚢内容の無痛性腫大。

既往歴・家族歴: 特記すべきことなし。

現病歴: 1986年8月頃より左陰嚢内容の無痛性腫大に気づくも放置していた。腫瘤は徐々に増大したため、1987年8月7日当科を受診した。

現症: 身長 168 cm, 体重 48 kg, 胸部, 腹部理学的所見に異常なし。左陰嚢内容は成人手拳大に腫大し, 弾性硬に触知した。透光試験は陰性で, 陰嚢皮膚との癒着はなかった。表在性リンパ節は触知しなかった。左辜丸腫瘍の疑いで8月7日左高位除辜術を施行した。

入院時検査所見: 末梢血液検査 異常なし。生化学検査 LDH 512 U/l と軽度の上昇を認めた。AFP 0.7 ng/ml, CEA 0.4 ng/ml, HCG-β subunit 0.20 ng/ml と異常は認めなかった。尿所見 異常なし。X線検査所見 胸部, 腹部単純写真: 異常なし。リン

パ管造影: 左第1～2腰椎間で大動脈周囲に 15×27 mm の後腹膜リンパ節腫大を認めた (Fig. 1)。

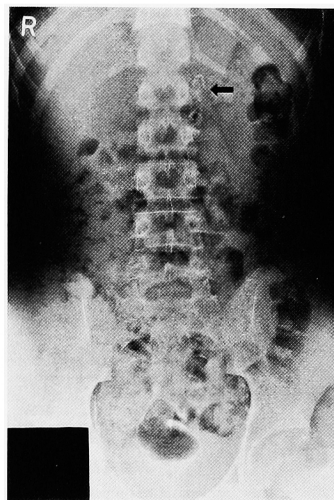


Fig. 1. Lymphoangiography showed retroperitoneal lymph node swelling.

腹部 CTscan: リンパ管造影の所見と同様に大動脈周囲に 25×20 mm の後腹膜リンパ節腫大を認めた。肝転移は認められなかった (Fig. 2)。

手術所見: 腰椎麻酔下で高位除辜術を施行した。陰嚢皮膚との癒着はなく, 精索には転移を思わせる所見はなかった。摘出した腫瘍は 10×6×7 cm, 280 g. 表

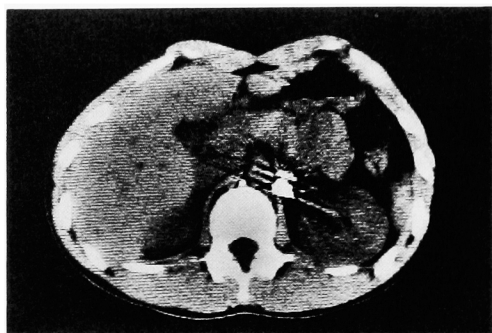


Fig. 2. Computed tomography revealed retroperitoneal lymph node swelling.

面は被膜に被われており断面は黄白色で硬くごつごつとした分葉状であった。正常睪丸組織は腫瘍上極に圧排されていた。副睪丸は不明であった (Fig. 3)。病理組織学的所見 H-E 染色では好酸性の強い円形ないし紡錘形胞体をもった横紋筋細胞が見られており (Fig. 4)、ミオグロビン酵素抗体法でも腫瘍細胞に陽性像を示し、alveolar type の横紋筋肉腫と診断された (Fig. 5)。精索断端に腫瘍細胞は認められなかった。

本症例は、遠隔転移のない切除可能な後腹膜リンパ

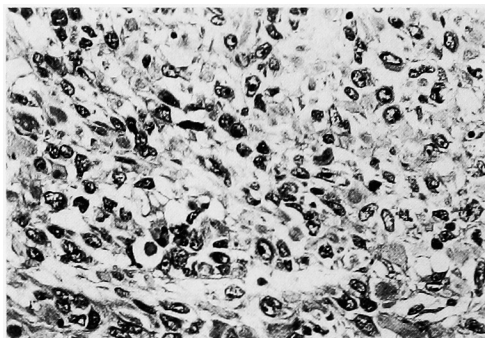


Fig. 4. H-E stain $\times 400$

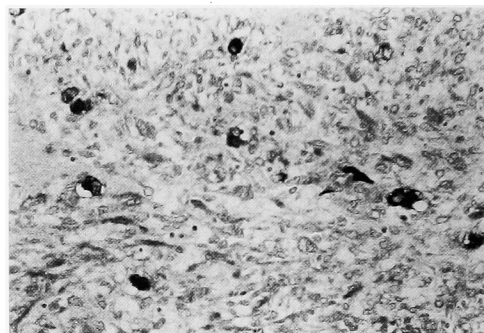


Fig. 5. Myoglobin stain $\times 400$



Fig. 3. Macroscopic appearance of right paratesticular tumor

節転移を有しており The intergroup rhabdomyosarcoma study の group II と診断した。

術後経過：手術後、高値を示していた LDH はすみやかに正常範囲内になった。9月8日より vincristine (VCR)・actinomycin-D (ACD)・cyclophosphamide (CPA) をもちいた化学療法 (以下 VAC 療法) を開始した。一過性に骨髄抑制をみたが10月5日より VCR・adriamycin (ADM) をもちいた化学療法 (以下 VAD 療法) を施行した。さらに VAC-VAD 療法を1クールとし計4クール施行した (Table 1)。放射線療法と後腹膜リンパ節廓清は家族の同意が得られず施行できなかった。後腹膜リンパ節腫大は化学療法後、腹部単純X線撮影にて 12×22.5 mm とな

Table 1. VAC-VAD therapy

VAC 療法						VAD 療法	
drug \ Day	1	2	3	4	5	drug \ Day	1
Vincristine (1.5 mg/m ²)	○					Vincristine (1.5 mg/m ²)	○
Actinomycin D (15 μg/kg)	○	○	○	○	○	Adriamycin (60 mg/m ²)	○
Cyclophosphamide (200 mg/m ²)	○	○	○	○	○		

り, 33%の縮小率を示し, 腹部 CTscan では 15×25 mm となり25%の縮小率をみた (Fig. 6). たびかさなる後腹膜リンパ節廓清の必要性の説明にもかかわらず, 4月25日退院し現在外来通院中であるが, 腫瘍の増大傾向は認められず経過観察中である.

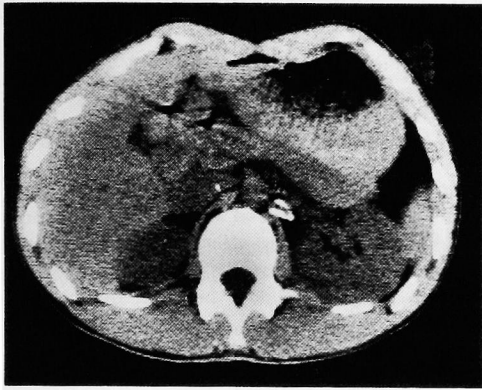


Fig. 6. The size of retroperitoneal lymph node swelling decreased after VAC-VAD therapy.

考 察

本邦では平野が1918年に発表して以来われわれの集計しえた限では自験例を含め 108 例の傍睾丸横紋筋肉腫が報告されている (Table 2). 初発年齢は 5~15 歳, 15~20 歳と小児期と思春期にピークがあり 30 歳未満で 79% を占めている. 本疾患の発生には多くの説があるが, 螺良ら¹⁾は, 成熟横紋筋の悪性変化, 平滑筋からの化生, 睾丸奇形腫からの分化などを否定し wolf 管由来の間葉系細胞の遺残より生ずるという説と, 横

紋筋への分化能をもつ未分化間葉系細胞より生ずるという説を支持している.

横紋筋肉腫の組織分類は embryonal type, alveolar type, pleomorphic type, mixed type の 4 型に分類されている. embryonal type, alveolar type は若年者に多く, pleomorphic type は成人に多いとされているが本邦では alveolar type, pleomorphic type は全年齢にわたっている. 本邦における傍睾丸横紋筋肉腫の発生比率は embryonal type 55.5%, alveolar type 18.5%, pleomorphic type 20%, embryonal type と pleomorphic type の混合型 3%, embryonal type と alveolar type の混合型 3% である. 予後に関しては組織別に差はないとされている²⁾. 本疾患の術前診断は一般に困難で確定診断は術後の組織診による. 組織診断のきめでは腫瘍細胞に筋原線維と横紋を見出すことである. また細胞質にグリーゲンを証明することも参考になる. 補助診断として myoglobin, desmin, CPK (mm) を用いた免疫組織化学を行なうと HE 染色ないし PTAH 染色で横紋を探すのに比して, より数段手早いこともある. しかしその原発部位は腫瘍の急速な進展性のために推測になることも多い.

Olney ら²⁾の治療方針は高位除睾術後, 病理組織診断にて横紋筋肉腫と診断されたなら CTscan やリンパ管造影にて転移の精査を行い血行性転移を認めなければ後腹膜リンパ節廓清を行なう. リンパ節転移のない group I の症例は 1 年間の VAC 療法を行ない, リンパ節転移のある group II は放射線療法と 2 年間の VAC 療法を行なうとしている. group III, IV は VAC 療法, 放射線療法を主とし, その後手術

Table 2. 傍睾丸横紋筋肉腫本邦報告例 瀬口らの報告 (1987)⁴⁾ に追加

	age	原発巣	his	group	治療	経過
95	由良ら 1978	6 左傍睾丸	E	I	O+C+LND+R	19M 死 西日泌尿 39:534-548
96	原ら 1982	76 右精索	A	IV	O+C+R	5M 生 日泌尿会誌 73:257
97	渡部ら 1983	15 左精索	E	II	O+C+LND+R	10M 死 西日泌尿 44:1441-1446
98	片海ら 1983	10 左傍睾丸	I	I	O+C+LND	2M 生 日泌尿会誌 74:449
99	小谷ら 1984	19 左陰嚢内	A	IV	O+C+R	12M 死 日泌尿会誌 75:344
100	大島ら 1985	10 左精索	E	III	O+C+R	2M 生 日泌尿会誌 76:124
101	大原ら 1985	4 右傍睾丸	E+A	I	O+C	2Y11M 生 日本小児外科誌 22:763-765
102	螺良ら 1985	17 左精索	E+A	I	O+C+LND	3Y 生 癌の臨床 31:1750-1755
103	作間ら 1986	34			biopsy	6M 生 西日泌尿 48:1472
104	藤原ら 1987	10 右精索	E		O	広島医学 40:3-4
105	原ら 1987	43 左精索	P		O	5M 西日泌尿 49:601-603
106	中田ら 1987	6 右傍睾丸			O+C+R	10M 生 臨泌 41:900-901
107	武村ら 1988	8 右傍睾丸		I	O+C	21M 生 泌尿外科 1:447-451
108	自験例 1988	13 左傍睾丸	A	II	O+C	2Y 生

A: alveolar type E: embryonal type P: pleomorphic type
O: orchiectomy C: chemotherapy LND: retroperitoneal lymph node dissection
R: radiation

療法を考えるというものである。しかし Olive ら³⁾は group I の患者では後腹膜リンパ節廓清は施行しなくとも90%以上の2年生存率を得たとして、後腹膜リンパ節廓清は group I では必要ないとしている。本邦では高位除睾術後、病理組織診断で確定したらまず VAC 療法を2~3クール施行しその後、後腹膜リンパ節廓清をおこなっているところが多いようである。これは摘出したリンパ節に VAC 療法の効果があるかを検討し、効果が及んでいない場合は化学療法の種類の変更ができ治療期間の短縮につながる面もあり有利である。Olney ら²⁾の治療方針はかなり長期におよぶものであり小児から若年者に精神的、肉体的影響が多すぎ最後まで施行している施設は多くない。VAC 療法の効果がない症例には CDDP, BLM, VCR 使用の報告例⁴⁾も見受けられるがその効果についてはまだ一定の見解はなく、さらに短期間で効果のある化学療法剤の選択と開発が望まれる。そういった意味からも最近 PVB 療法や VAB-6 療法抵抗性の睾丸腫瘍に使用され効果を示している VP-16, VM-26 も期待される。

本症例は切除可能なリンパ節転移があるにもかかわらず、後腹膜リンパ節廓清施行されていないため、厳密には group III としての化学療法をおこなったことになる。The intergroup rhabdomyosarcoma study⁵⁾では group III, group IV において ADM をふくむ化学療法を施行しても予後に差はなかったと報告しているが、われわれの施行した VAC-VAD 療法は ADM が The intergroup rhabdomyosarcoma study が52週で 60 mg/m²を4回施行するのに比べ短期間で投与されている点で異なるほか、ADM を含む化学療法が、有効であったという報告も散見され^{2,3,6)}、今回 VAC-VAD 療法は実際にもはっきりした抗腫瘍効果を示しており、試みられてもよい

regimen であると考える。

VAC 療法を含む集学的治療を施行すれば、The intergroup rhabdomyosarcoma study⁵⁾では、group I では高位除睾術のみで59%であった2年生存率を83%に向上させるほか、group II 72%, group III 65%, group IV 28%との2年生存率を報告している。

本論文の要旨は第452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) 螺良愛郎, 四方伸明, 森井外吉, 梶本昌昭, 大原孝: 精索横紋筋肉腫の1手術例. 癌の臨床 31: 1750-1755, 1985
- 2) Olney LE, Narayana A, Loening S and Culp DA: Intrascrotal rhabdomyosarcoma. Urology 14: 113-125, 1979
- 3) Olive D, Flamant F, Zucker JM, Voute P, Brunat-Mentigny M, Otten J and Dutou L: Paraaortic lymphadenectomy is not necessary in the treatment of localized paratesticular rhabdomyosarcoma. Cancer 54: 1283-1287, 1984
- 4) 瀬口利信, 光林 茂, 高田昌彦, 梶川博司: 傍睾丸横紋筋肉腫の2例. 泌尿紀要 33: 617-624, 1987
- 5) Maurer HM: The intergroup rhabdomyosarcoma study update, November 1978. Natl Cancer Inst Monogr 56: 61-68, 1981
- 6) Ghavimi F, Exelby PR, D'Angio GJ, Whitmore WF, Lieberman PH, Lewis Jr JL, Mike V and Murphy ML: Combination therapy of urogenital embryonal rhabdomyosarcoma in children. Cancer 32: 1178-1185, 1973

(Received on May 31, 1989)
(Accepted on September 29, 1989)