

傍精巣横紋筋肉腫の1例

川村 憲彦¹, 角田 洋一¹, 福原慎一郎¹今津 哲央¹, 原 恒男¹, 山口 誓司¹足立 史朗², 野々村祝男³, 永原 啓³¹市立池田病院泌尿器科, ²市立池田病院病理診断科,³大阪大学大学院医学系研究科臓器制御外科学講座 (泌尿器科)

A CASE OF PARATESTICULAR RHABDOMYOSARCOMA

Norihiko KAWAMURA¹, Yoichi KAKUTA¹, Sinichiro FUKUHARA¹,Tetsuo IMAZU¹, Tsuneo HARA¹, Seiji YAMAGUCHI¹,Shiro ADACHI², Norio NONOMURA³ and Akira NAGAHARA³¹The Department of Urology, Ikeda Municipal Hospital²The Department of Pathology, Ikeda Municipal hospital³The Department of Urology, Osaka University Graduate School of Medicine

We report a case of paratesticular rhabdomyosarcoma in a 16-year-old male. The patient with a mass in the right scrotum was at first diagnosed with testicular tumor. Right orchiectomy revealed paratesticular rhabdomyosarcoma. Para-aortic lymph node metastasis was pointed out by abdominal computed tomography. Although he received multidrug chemotherapy consisting of vincristine, adriamycin, cyclophosphamide, cisplatin, and actinomycin-D (IRS-III regimen 35 and IRS-IV regimen) without radiotherapy, he died twenty-one months after the operation.

(Hinyokika Kiyo 54 : 431-433, 2008)

Key words : Rhabdomyosarcoma, Paratesticular

緒 言

横紋筋肉腫は、頭頸部、四肢、泌尿生殖器などに発生する稀な疾患である。われわれは、傍精巣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する。

症 例

患者 : 16歳, 男性

主訴 : 左陰囊内容腫大

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 : 2004年10月より左陰囊内容腫大を自覚。2005年3月より同部の疼痛も出現したため近医受診。左精巣腫瘍の診断のもと、同日手術目的にて当科紹介、入院となった。

入院時現症 : 栄養状態は良好。左陰囊内容は鵝卵大で弾性硬、圧痛を認めず。表在リンパ節は触知せず。その他特記すべきことなし。

入院時検査所見 : CRP が 2.1 mg/dl と軽度高値である以外、血算・血液生化学・尿検査に異常を認めなかった。また血清 AFP, β HCG 値にも異常を認めなかった。

画像検査所見 : 腹部 CT にて左腎下極の高さで傍大

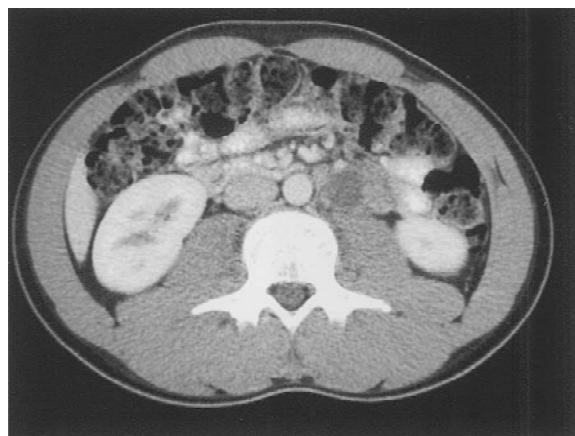


Fig. 1. CT before treatment shows paraaortic lymph node metastasis.

動脈に径 3 cm のリンパ節腫大を複数認めた (Fig. 1)。

入院後経過 : 2005年3月左高位精巣摘除術を施行した。断面では、腫瘍は傍精巣に存在していた。病理組織標本では、精巣は正常で、腫瘍の精巣への浸潤は認めなかった。また高度の異型を示す紡錘形細胞が存在し、紡錘形細胞の細胞質に明らかな striation が確認された (Fig. 2)。病理診断は、傍精巣横紋肉腫 (embryonal type) と診断された。後腹膜リンパ節転移が存在するため、intergroup rhabdomyosarcoma study (以下 IRS¹⁾) における group II と診断された。IRS

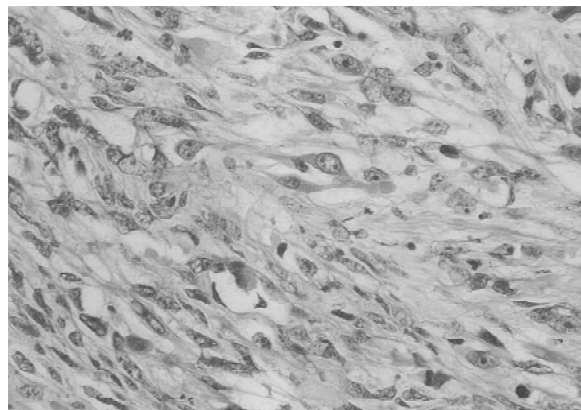


Fig. 2. Microscopic findings showed tumor cells with striation.

Table 1.

VCR 2 mg/回	第1週より週1回, 13週連続投与
ADM 30 mg/回	第4週, 第13週 週1回投与
CPA 560 mg/回	第1週, 第7週, 第9週, 第13週 週1回投与
CDDP 100 mg/回	第5週, 第8週, 第10週 週1回投与

のレジメン (IRS-III Regimen 35²⁾) および本邦において以前行われた化学療法のレジメン³⁾を参考にして, 2005年3月より多剤併用化学療法 (Table 1) を開始した. 化学療法開始後3カ月の腹部CTでは評価病変としていた傍大動脈リンパ節転移は縮小し, PRの腫瘍縮小効果を得た. 同年8月後腹膜リンパ節郭清術を施行した. 術中所見では傍大動脈領域に1.5 cmに腫大したリンパ節を3個認めた. 組織診断にて, 残存腫瘍を認めた.

同年9月より IRS-IV レジメン¹⁾に準じて VA 療法を施行した. 本症例では後腹膜リンパ節郭清における残存腫瘍がわずかであったことから放射線療法は選択しなかった. 2006年3月の腹部CTでは再発の徴候を認めなかったが, 同年7月の腹部CTでは腹部に巨大な腫瘍を認めるようになった (Fig. 3). 同年8月より



Fig. 3. CT demonstrates enlarged paraaortic lymph node metastasis.

大学付属病院へ転院しトポテカン・シスプラチンなどによる化学療法を施行されるも, 同年12月死亡した. 家人の承諾を得て, 病理解剖を行った.

病理解剖学的所見: 腹腔内は巨大な横紋筋肉腫に占拠されており, また横紋筋肉腫の両側胸膜転移を認めた. なお, 腫瘍の重量は13 kgであった.

考 察

横紋筋肉腫は, 小児慢性特定疾患治療研究事業の登録によると人口100万人対2.9の罹患率と算出されるとの報告があり⁴⁾, 比較的稀な疾患である. 横紋筋肉腫の内, 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⁵⁾. 横紋筋肉腫は組織学的に embryonal type・alveolar type・pleomorphic type・botryoid typeの4型に分類される. 頻度としては, embryonal typeが最も多く56%を占め, 次いで alveolar type (20%), pleomorphic type (1%) となっている⁶⁾.

横紋筋肉腫は, IRSによって group I から group IV にまで病期分類がなされており, 傍精巣横紋筋肉腫における group I・II・III・IV の割合はそれぞれ60, 21, 4, 15%とされており⁵⁾, 発見された時点で転移を認めない症例が多いと思われる.

傍精巣横紋筋肉腫は, 治療を兼ねた高位精巣摘除術によって組織学的に診断される. その後, 病理組織学的所見と各種画像診断による所属リンパ節転移・遠隔転移の有無などによって, group 分類として I～IV に, stage 分類として 1～4 に分類されている.

IRS-IV では, 傍精巣横紋筋肉腫の治療は group I において, 高位精巣摘除術の後, ビンクリスチン・アクチノマイシン D を含む VA 療法を行っており, group II に対しては高位精巣摘除術後に, シクロフォスファミドを加えた VAC 療法と, 所属リンパ節転移部または腫瘍摘除部に対する放射線療法を行っている. また group III・IV では VAC 療法と残存腫瘍または転移巣に対する放射線療法を行っている¹⁾.

本症例も含まれる「眼窩原発あるいは傍精巣原発の stage 1, group I・IIa 症例 (以下 IRS-IV における低リスク A 群)」において, IRS-III では化学療法として VA 療法が選択されているが, その5年無増悪生存率は80%であった²⁾. IRS-IV ではこの群に対して化学療法として VAC 療法が選択され, 5年無増悪生存率は93%と改善している⁷⁾. また IRS-IV では, 横紋筋肉腫症例の内, group I・II 症例における, VAC 療法と VAI (vincristine, actinomycin-D, ifosfamide) 療法・VIE (vincristine, ifosfamide, etoposide) 療法との無作為比較試験を行っているが, 各群において非再発率に有意差はなく, また副作用の点でも優劣がないことが確認されている¹⁾.

したがって, IRS-IV における低リスク A 群に対し

て, 現時点で最も5年無増悪生存率が高い治療法としては IRS-IV の VAC 療法が選択されると思われるが, VAC 療法における cyclophosphamide の dose (2.2 g/m^2) は, 不妊症や二次癌の発生率を高める可能性が高く, また IRS-IV において1コース当たり約20%の頻度で重症感染症を認めている¹⁾. また, VAC 療法は, 5年無増悪生存率を VA 療法の80%から93%に大きく改善させたが, 5年生存率では VA 療法の92%に対して98%と大きな改善を認めなかった.

このような観点から1997年より進行中の IRS-V では, 本リスク群に対して VA 療法単独の安全性・有効性が試験されている.

本症例は比較的予後の良いはずの group II ではあったが, 発症時年齢10歳以上という IRSG が提唱している予後不良因子を持っていたこと, 初回の化学療法が IRS-III に準じた治療であったこと, 放射線治療を施行しなかったことが結果的に予後を悪くしてしまった可能性がある. 本邦における横紋筋肉腫の治療成績は欧米に比して悪く, その原因として, 症例が少ない施設での治療や統一性を欠いた治療などが指摘されている. 現在, IRS-V だけでなく, わが国においても日本横紋筋肉腫研究グループ (JRSG) が横紋筋肉腫患者に対する標準的治療の確立をめざし, 全国的臨床試験を行っており, 今後わが国における横紋筋肉腫の治療成績が向上することが期待される. また, 今後同様の症例に遭遇した場合は, JRSG との連携を密にしながら, 治療に当たるべきと思われた.

結 語

傍精巣横紋筋肉腫の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.

文 献

- 1) 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
- 2) Crist WM, Gehan EA, Ragab AH, et al.: The third intergroup rhabdomyosarcoma study. *J Clin Oncol* **13**: 610-630, 1995
- 3) 小森和彦, 山本圭介, 桃原実大, ほか: 多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
- 4) 森川康英, 細井 創, 味木和喜子, ほか: 横紋筋肉腫の疫学. *小児外科* **35**: 8-12, 2003
- 5) 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
- 6) Maurer HM, Beltangady M, Gehan EA, et al.: The intergroup rhabdomyosarcoma study-I: a final report. *Cancer* **61**: 209-220, 1988
- 7) Baker KS, Anderson JR, Link MP, et al.: Benefit of intensified therapy for patients with local or regional embryonal rhabdomyosarcoma study IV. *J Clin Oncol* **18**: 2427-2434, 2000

(Received on July 18, 2007)

(Accepted on January 23, 2008)