

## 上顎洞原発横紋筋肉腫の1例と治療経過

井上 伸吾, 前田 耕作, 中島 英元  
原田 直, 山本 道直, 伊藤 良明  
田中 浩二, 杉山 勝, 小川 郁子\*  
石川 武憲

### A rhabdomyosarcoma arising from maxillary sinus and its therapeutic course

Shingo Inoue, Kohsaku Maeda, Hidemoto Nakajima, Tadashi Harada, Michinao Yamamoto,  
Yoshiaki Itoh, Kohji Tanaka, Masaru Sugiyama, Ikuko Ogawa\* and Takenori Ishikawa

(平成10年3月31日受付)

#### 緒 言

横紋筋肉腫は、一般に悪性度が高く、発生率の低い腫瘍であるが、軟部悪性例中では比較的発生率が高く、体幹末梢部の横紋筋の発生例と頭頸部例に大別される。前者は成人に多く、予後が比較的良好であるが、若年者に多い後者の予後は不良である。

近年、手術、放射線療法、化学療法などにより、本病変の成績も向上してきた。しかし、確定診断時には苦慮することも多い<sup>1,2)</sup>。今回、成人上顎洞の横紋筋肉腫の1例に若干の文献的考察を加えて報告する。

#### 症 例

患 者：45歳，女性。

主 訴：左側眼窩下部膨隆と鼻閉感。

初診日：平成4(1992)年8月18日

既往歴，家族歴：特記事項なし。

現病歴：平成4年7月頃，左側上顎前歯から小白歯部に鈍痛を自覚し，その2～3日後には同側の眼窩下部の膨隆と鼻閉を生じた。症状は増悪し，頬部に知覚鈍麻が生じ，某歯科から当科を紹介された。

現 症：左側頬部や眼瞼にびまん性腫大，軽度の左眼球突出と眼窩下部の圧痛，特に三叉神経第2枝領域に知覚鈍麻があり，中鼻道は腫瘤塊の閉塞で鼻閉があった。眼球の運動障害があり，時に複視を生じたが，視野の狭窄はなかった。同側顎下後内面に拇指頭大の非可動性リンパ節を触知した。

X線所見：パントモ像とウォーターズ位X線像では，上顎洞の外側壁に骨破壊像が推定され，また内側と上方の骨壁は消失していた(図1)。CTでも前壁，後壁の骨破壊が見られ(図2)，左上顎洞を中心に鼻腔，篩骨洞，眼窩および前頭洞へ腫瘍塊が伸展していた。超音波検査やCT像でも左顎下リンパ節への転移が疑われた。

病理組織学的所見：生検時のHE染色標本では，索

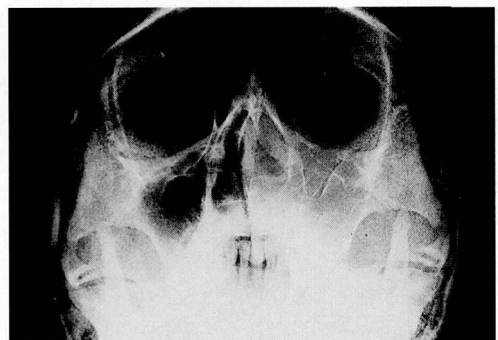


図1 初診時のウォーターズ位X線像。  
左側眼窩下縁と上顎洞鼻腔側壁に著明な骨吸収を伴う腫瘍塊。

広島大学歯学部口腔外科学第二講座(主任：石川武憲教授)

\* 広島大学歯学部附属病院臨床検査室(室長：石川武憲教授)

本論文の要旨は，第42回日本口腔科学会中国・四国地方部会(平成6年11月26日，徳島市)において口演発表した。

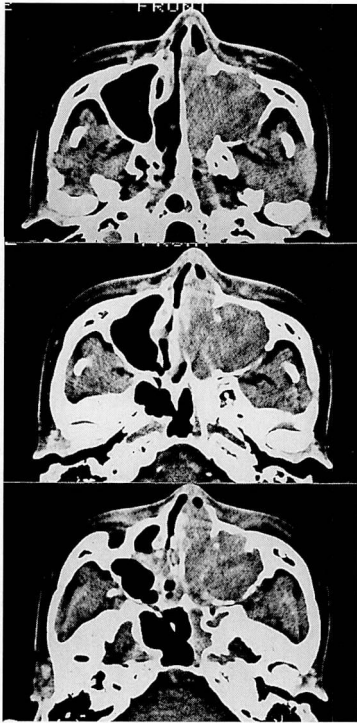


図2 CT像(初診時).  
 上段:上顎洞前壁と後壁に強い骨破壊.  
 中段:腫瘍塊は鼻腔に充満し,右側へ偏位した鼻中隔.  
 下段:蝶形骨洞へ伸展波及した腫瘍塊所見.

状や胞巣状に集簇する腫瘍細胞が観察された(図3左側)。比較的大きさの均一な円形から類円形の腫瘍細胞は、クロマチンに富む核と、好酸性や淡明な少い細胞質を有していた(図3右側)。腫瘍細胞は著明な異型性と多数の核分裂像を示し、変性壊死像も伴っていた。鍍銀染色では、腫瘍細胞周囲に豊富な好銀線維があり、繊細な線維像が個々の腫瘍細胞間に見られた。免疫組織化学的には、腫瘍細胞はビメンチンやデスミンを発現し、筋特異性アクチンの陽性反応も一部にみられ、筋原性腫瘍が強く示唆された(表1)。明確な横紋構造やミオグロビンの発現はなかったが、光顕所見も併せて横紋筋肉腫と診断した。この組織学的検討は、既に報告した<sup>3)</sup>。なお、Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS)による病期はグループⅢであった。

経過:初診1週後の生検では、臨床所見を踏まえ、悪性リンパ腫が疑われた。未確定診断のまま、まず化学療法(ChT)と放射線療法(RT)を目的に入院させた。ChTには、シクロフォスファミド(CPA)、アドリアマイシン(ADR)、ビンクリスチン(VCR)による

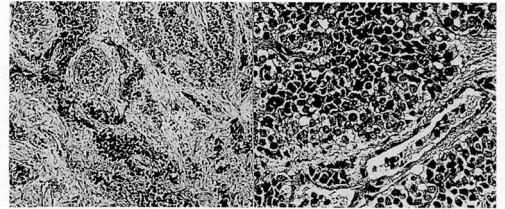


図3 生検時の病理組織像.  
 左側:(H-E染色,×75)  
 腫瘍細胞は,索状や胞巣様に集簇.  
 右側:(H-E染色,×200)  
 大きさの比較的均一な腫瘍細胞は,円形から類円形で,少量の細胞質とクロマチンに富む核を有している.

表1 免疫染色の結果

項目	判定
Keratin	-
Vimentin	+
Desmin	++
GFAP	-
Actin (muscle specific)	+
Myoglobin	-
EMA	-
S-100 protein	-
LCA	-
$\alpha$ -antichymotrypsin	-

CHOP療法を行った(図4)。横紋筋肉腫と確定後、開洞とChTのために浅頸頭動脈にカテーテルの留置を行った。この時点では、洞内腫瘍塊は既に消失し、洞内の生検組織にも腫瘍像はなかった。しかし、CPA, ADR, VCRにダカルバジン(DTIC)を加えたCYVADIC療法を行った後に、軽快退院させた(図4)。

その2カ月後に、眼窩内へ腫瘍の浸入像を認めため、2クール目のCYVADIC療法を行い、さらにカルボプラチン(CBDCA)、VCR, ADR, CPAによるChTを追加し、リニアックX線外照射(48 Gy)も行った。臨床およびCT像の所見などから、原発部腫瘍と異常顎下リンパ節は消失していた。退院後は、外来でCBDCA, VCR, ADR, CPAによるChTを2クール行い、約5年後の現在、腫瘍の再発はなく経過良好である。CT像でも、粘膜の肥厚はあるものの、破壊された骨の再生が推定され、腫瘍の再発所見はない(図5)。

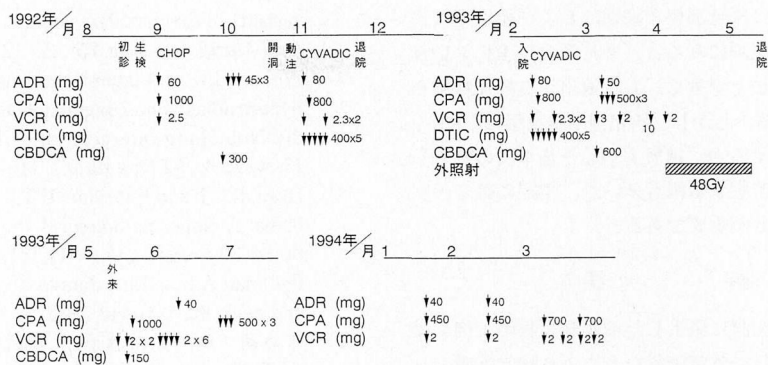


図4 治療経過。

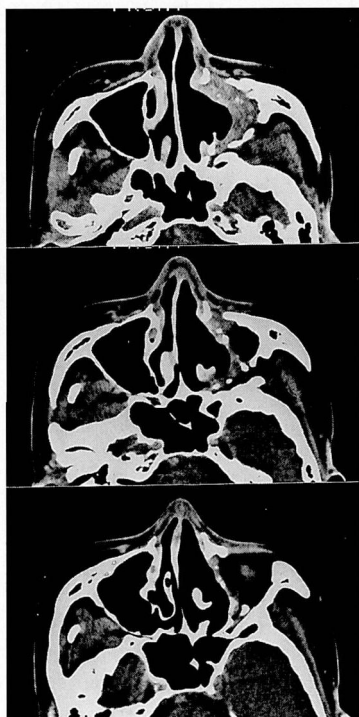


図5 CT像（治療後）。

上顎洞に表面平坦な粘膜肥厚があり，治癒組織と思われる。

（図2の上，中，下段に相当する断層面観。）

## 考 察

Weber (1854年) が初めて報告した横紋筋肉腫<sup>4)</sup> は，その後，HornとEnterline<sup>5)</sup> により，多形型，胞巣型，胎児型および葡萄状型の4型に組織分類された。現在では，胎児型，胞巣型，多形型の3つに分類されるこ

とが多い。横紋の顕微鏡的観察<sup>6)</sup>，Z帯の電顕観察<sup>7)</sup> が診断上重要であるが，未分化な胎児型では横紋は証明できない例が多い<sup>8)</sup>。組織型と発生部位には相関が見られ<sup>7)</sup>，胎児型は若年者の頭頸部に，胞巣型は青少年期の四肢に，また多形型は成人の四肢に多発することが知られている。

本症例は当初，悪性リンパ腫を疑ったが，各種の特殊染色や免疫染色の結果，横紋筋肉腫と診断した。本症例では，低分化な類円形細胞が充実性に増殖した胞巣状構造が著明であった。

横紋筋肉腫の治療は，現在 ChT, RT および手術の三者併用療法が主流である。腫瘍の全摘出が可能であれば，手術は第一選択となるが，副鼻腔原発の例では，解剖学的に広範切除が困難であり，完全摘出が可能な例であっても ChT, RT を追加すべきとする IRS 法<sup>9)</sup> が多用されている。RT は，未分化な胎児型には比較的有效と言われ，50～60 Gy / 5～6 週が一般的に行われている<sup>10)</sup>。しかし，本腫瘍は血行性転移だけでなく，他の肉腫に比べてリンパ行性転移も多いことから，全身への転移予防には ChT のみが期待できる<sup>11)</sup>。ChT は，治療の主軸をなすが，小児例では，VCR, アクチノマイシン D (ACD), CPA を用いた VAC 療法が多用されている。成人軟部肉腫には，VCR, CPA, ADR, DTIC による CYVADIC 療法が第一選択として一般的になっている<sup>12)</sup>。本症例は，当初悪性リンパ腫が疑われたため，CHOP 療法を行い，診断確定後に開洞を行ったが，明瞭な腫瘍塊は認めず，病理組織学的にも腫瘍組織はなかった。その後，眼窩内に腫瘍の浸潤・伸展を認めたが，CYVADIC 療法などの ADR を中心とした ChT と RT により，現在まで再燃や再発はなく良好な結果を得ている。副作用として，顆粒球減少が一過性に発症したが，G-CSF (フィルグラスチム，グラン®) で対応できた。

予後は、一般に原発部位と病期、および組織型により異なる。組織型別にみると、多形型にはRTやChTは効果の少ないことが多く、完全摘出が良好な結果を与えることがある。しかし、胎児型や胞巣型は、RTやChTによく奏効するが、進展も早く予後不良の例も多い。確定診断に苦慮する例も多いが、早期の確定診断と治療を行うことが重要である。

### 結 語

成人女性の上顎洞に発生した横紋筋肉腫の1例を報告した。特殊染色や免疫染色などにより確定診断された。

化学療法、手術、放射線治療の3者併用による初回治療後、約5年を経た現在、再発はなく経過良好である。

### 引 用 文 献

- 1) 沖田渉, 小川恵子, 山根雅昭, 市村恵一, 飯沼壽孝, 小山和行: 眼窩および頭蓋内に進展した後部副鼻腔原発の胎児型横紋筋肉腫の1症例. 耳喉頭頸 **63**(3), 251-258, 1991.
- 2) 野村淳, 田坂康之, 野々村光栄: 副鼻腔横紋筋肉腫例. 耳鼻臨床 **83**(5), 765-769, 1990.
- 3) Ogawa, I., Takata, T., Nikai, H., Sueti, Y. and Ishikawa, T.: Alveolar rhabdomyosarcoma (solid variant) of the maxillary sinus in an adult. *Int. J. Oral Maxillofac. Surg.* **25**, 122-123, 1996.
- 4) Weber, C.D.: Anatomische Untersuchung einer hypertrophischen Zungen nebst Bemerkung über die Neubildung quergestreifter Muskelfasern. *Virchows Arch f Path Anat* **7**, 115-125, 1854.
- 5) Horn, R.C.J. and Enterline, H.T.: Rhabdomyosarcoma: A clinico-pathological study and classification of 39 cases. *Cancer* **11**, 181-199, 1958.
- 6) Feldman A.B.: Rhabdomyosarcoma of the head and neck. **92**, 424-440, 1982.
- 7) 牛込新一郎: 軟部腫瘍. : 現代病理学大系 20 (飯島宗一編). 中山書店, 東京, 190-202, 1992.
- 8) 城石 弘: 横紋筋肉腫の多形像と巨細胞について. 東邦医誌 **8**, 606-624, 1961.
- 9) Maurer, H.M., Moon, T., Donaldson, M. Fernandez, C. Gehan, E.A. Hammond: The intergroup rhabdomyosarcoma study. *Cancer* **40**, 2015-2025, 1977.
- 10) 峯田周幸, 野沢 理, 芹沢泰博, 市村恵一, 星野知之, 野末道彦, 椎名睦郎, 山下建夫: 頭頸部領域に発生した横紋筋肉腫の4症例. 耳喉 **56**, 159-165, 1984.
- 11) 戸田勝也, 岸本勝, 井村成充: 成人鼻腔に発生した胎児型横紋筋肉腫. 耳喉頭頸 **60**(4), 349-354, 1988.
- 12) 松本誠一, 川口智義, 古屋光太郎: 癌治療学(下), 日本臨床. 日本臨床社, 大阪, 508-513, 1989.