

横紋筋肉腫 Rhabdomyosarcoma

丸山 清, 長内 剛

松本歯科大学 歯科放射線学講座 (主任 丸山 清 教授)

横紋筋肉腫は小児に発生する軟組織肉腫のうち、最も多く又きわめて悪性度が高い。周囲組織に早期に浸潤し、切除後も早期に再発し、且リンパ行性、血行性転移が頻発する。リンパ行性転移は所属リンパ節に起り、血行性には肺転移が最も多く、その他骨転移などを認める。

横紋筋肉腫は、横紋筋(骨格筋、心筋)のある部位に限らず、他のあらゆる部位に発生する。頭頸部に多く、ついで骨盤内および泌尿生殖系、四肢にも見られる。横紋筋肉腫のうち①低分化のもの(embryonal type)は頭頸部および泌尿生殖器系に多く②比較的分化の高いもの(alveolar, pleomorphic)は思春期以降に四肢の骨格筋から発生し、患部の深部に mass として触れることが多い。

病理組織学的には、例えば reticulum cell carcinoma, neuroblastoma, synovial sarcoma などと診断が二転、三転することがあるくらい複雑で難しい組織像を示すことが多い。組織像としては、胎児性(embryonal)、胞巣状(alveolar)、多形性(pleomorphic)混合型などに分類されているが、小児では胎児性、胞巣状が多い。予後を決めるのは病期であり、原発巣の拡がり、リンパ行性転移、血行性転移の有無の診断が重要である。

治療方法としては、四肢、軀幹発生の症例では広範囲切除術が適応となる。四肢に発生した場合、リンパ節転移が多いのでリンパ節廓清も必要となる。放射線治療、化学療法との併用により、近年治癒率の向上も示している。一般に腫瘍切除前に放射線照射40 Gy~60Gyを施行し、同時にVCR, Act-D, EX, ADM等の抗癌剤を適当に組み合わせることで治療することにより、生存率の向上をしめし

ている。従来組織型と予後に関しては、多形型が最も予後良好で、胎児型が不良であり、胞巣型がその中間にあるとされていたが、化学療法、放射線治療法の進歩によって胎児型の改善も見られるようになってきた。

この症例は8才の男子で左上眼瞼より発生したRhabdomyosarcomaで、2回にわたり外科的に摘出したが約5ヶ月後再び同部位に腫張をおこし、(図1)視力障害を訴えた。この病理組織診断はamelanotic melanoma, neurogenic sarcoma, malignant schwannoma等と2転3転して、最後にRhabdomyosarcomaと判明した。再発後LinacによるX線と電子線の照射を開始し、42日間に総量6000 rad (=60 Gy)で腫瘍は著明に縮小し、眼球突出は減り、視力も回復した(図2)。しかしながら、2ヶ月後頸部リンパ節転移をおこし、(肺転移はこの所見ではなかった)その後患家の都合で他の遠隔地の施設に転じた。そして最初の手術後1年2ヶ月後で死亡している。この患者に対する化学療法は特別に行わなかった。

図3にこの症例の再発時のCT像を示した。左眼窩後部から側頭筋、さらに前頭葉及び中頭蓋窩に浸潤していることが分かる。

放射線治療について考察すると、未分化、分化型とも良く反応するが、embryonal typeがより感受性が高い。腫瘍そのものは2000~3000 rad (20 Gy~30 Gy)でcontrolされる。また肺転移巣も略同量の線量で消失する。放射線感受性は見かけ上高くとも局所再発及び早期におこる遠隔転移のため予後は不良である。又局所再発は3~6ヶ月以内におこる。

最近の文献によると放射線治療、化学療法の進歩により5年累積生存率は20%を示しているという報告もある。



図1：放射線治療前

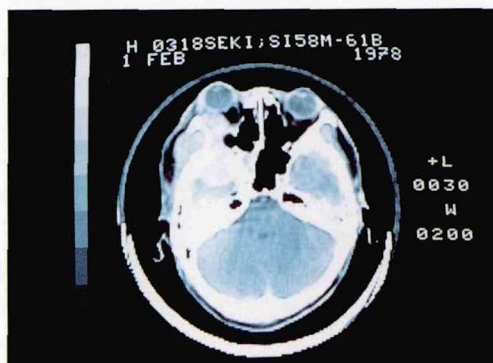


図3 a：CT スキャン像



図2：放射線治療60 Gy 終了後

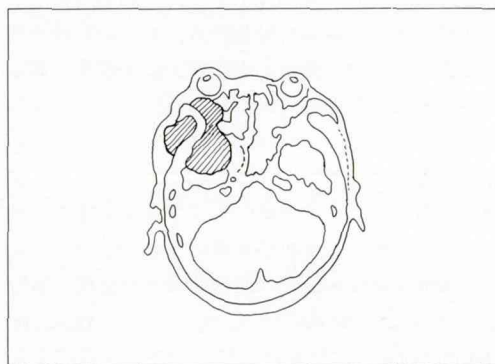


図3 b：前図のトレース（斜線部が腫瘍）

文 献

- 1) Fletcher, G. H (1966) Textbook of Radiotherapy, 236~238. Lea & Febiger, Philadelphia.
- 2) 北川俊夫, 国枝武俊, 大原 潔, 下田忠和, 広田映五, 築山 巖 (1977) 横紋筋肉腫に対する放射線治療の効果に関する検討. 臨床放射線, 22: 485-490.
- 3) 山村 雄編 (1980) 現代皮膚科学大系10 間葉性腫瘍, 97-98. 中山書店, 東京.
- 4) 国立がんセンター頭頸部腫瘍グループ編 (1975) 頭頸部腫瘍図譜, 226-268. 中山書店, 東京.
- 5) 木村禧代二編 (1981) 癌の臨床とその治療 (各論編), 487-509. MRC メディカルリサーチセンター, 東京.
- 6) 酒井俊一他編 (1988) カラーアトラス頭頸部腫瘍, 138-141. 六法出版社, 東京.