

中耳横紋筋肉腫の1例 —MRI 所見を中心に—

萬 直哉^{1*}, 福田国彦¹, 豊田圭子¹, 尾尻博也¹,
松本 滋¹, 多田信平¹, 二階堂孝²

¹東京慈恵会医科大学放射線医学講座 ²同病理学講座

はじめに

横紋筋肉腫は、横紋筋芽細胞への分化傾向をもつ悪性腫瘍細胞からなる肉腫である。主として小児期、青年期に好発し、頭頸部および泌尿生殖器に発生頻度の高い疾患であるが、側頭骨領域からの発生はまれである。

今回我々は、中耳に発生した横紋筋肉腫を経験したので、MRI および CT を中心に報告する。

症 例

症例：15 歳，男性

主訴：左難聴，頭痛

既往歴：気管支喘息

現病歴：1994年5月5日，突然の左難聴および頭痛が出現したため，他院耳鼻科を受診したところ，左外リンパ瘻を疑われた。また胸部単純 X 線写真にて左胸水を認め，胸水の細胞診より悪性リンパ腫と診断された。化学療法を施行するも効果なく，左胸壁および右頭頂部の腫瘍も出現してきたため，精査加療を目的として，7月6日，当院転院となった。

入院時現症：左胸壁，右頭頂部腫瘍および左腋

窩リンパ節の腫大を認めた。

脳神経学的症状は，左難聴の他，左眼瞼下垂（左動眼神経麻痺），複視（外転神経麻痺），左末梢性顔面神経麻痺が認められた。

血液検査所見：白血球増加（10,600/mm³），CRP 陽性（9.0 mg/dl）を認めた。腫瘍マーカーは正常であった。

画像所見と臨床経過

側頭骨 CT (Fig. 1) において，左の乳突蜂巣および中耳腔は軟部腫瘍で占拠されているが，耳小骨を含め骨の破壊像を認めない。

側頭骨 MRI の T₁ 強調横断像 (Fig. 2a) では，乳突洞の含気腔と錐体骨後面に沿った硬膜外腔に軟部腫瘍を認める。Gd-DTPA 静注後 (Fig. 2b) これらは共に著しい増強効果を示すが，CT 同様，既存構造には明らかな破壊を認めない。

造影後の T₁ 強調像冠状断像 (Fig. 2c) では，錐体骨に接する肥厚した髄膜に増強効果を認め，病変は内耳道内に進展している。脳実質への浸潤はない。

右頭頂骨の造影冠状断像 (Fig. 3) では，頭頂骨をはさんで皮下腫瘍と硬膜外腫瘍を認め，

キーワード rhabdomyosarcoma, middle ear, MRI

*現 東京慈恵会医科大学青戸病院放射線科

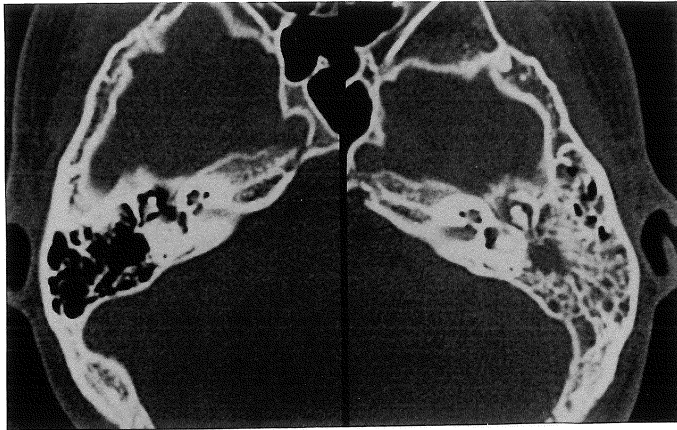


Fig. 1. CT of the temporal bone. Axial 2-mm-thick bone-algorithm CT. A soft tissue density is occupying in the left mastoid air cells and the middle ear cavity. No bony destruction is seen in the temporal bone.

骨外腫瘍形成を伴う転移性骨腫瘍に一致する。

Ga シンチグラフィでは、頭部、右肩、肝、左胸壁、左仙腸関節、右大腿に集積が認められた。

入院時の胸部単純X線写真において、左胸水とともに左胸壁に腫瘍を認めたため、病変の中で生検が容易と考えられた左胸壁腫瘍の生検が行われた。

組織学的には、浮腫性もしくは粘液性間質を有し、円形裸核状腫瘍細胞のびまん性増殖を認めた (Fig. 4)。核にわずかに多形性が見られるものの、概して円形で、明らかな基質は認めなかった。横紋筋肉腫、Askin 腫瘍、悪性リンパ腫などが鑑別となったが、グリコーゲン顆粒を認めたこと、免疫組織化学的にデスミンの発現を認めたこと (Fig. 5) から、胎児型横紋筋肉腫と診断した。同時に行われた骨髄生検では、転移性腫瘍が認められた。

診断後、直ちに化学療法が施行され、また3週間後より全脳照射が開始された。胸水の消失と頭部・胸壁腫瘍の縮小を認めた。しかしなが

ら、治療中に施行された腰椎MRIで認められたびまん性の髄膜播種は残存し、治療開始約7か月後に死亡した。剖検時の所見では、脊髓全長から脳幹、大・小脳の中樞神経系全域に及ぶ高度の髄膜浸潤と鼓室周囲の神経束に沿った腫瘍細胞の浸潤が認められた。

考 察

側頭骨領域に発生する悪性腫瘍は比較的まれである。側頭骨領域の悪性腫瘍は原発性と続発性のものに分類され、原発性悪性腫瘍では扁平上皮癌と基底細胞癌の頻度が高い。肉腫の発生はまれであるが、その中では横紋筋肉腫の頻度が比較的高いことが知られている^{1),2)}。

横紋筋肉腫は、乳幼児の軟部肉腫の中で最も頻度の高いものであるが、成人・壮年者にも発生することがある。組織学的に胎児型・胞果型・多形型および混合型に分類される。これらの中で胎児型が最も多く全体の70~80%を占め、予後も最も悪い。横紋筋肉腫の発生部位は

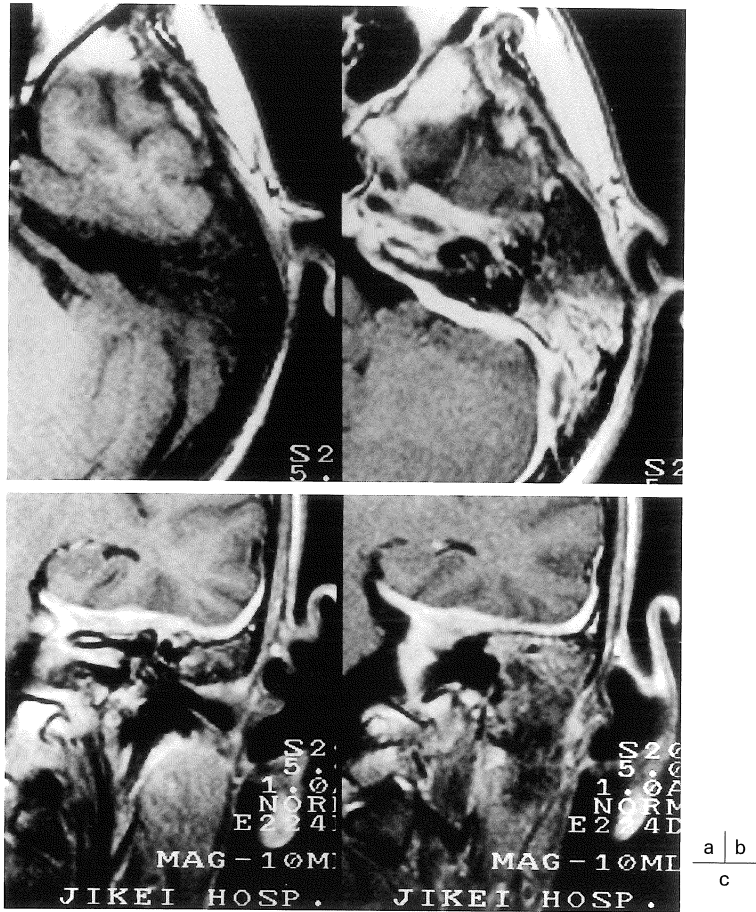


Fig. 2. MRI of the temporal bone.

a) Axial T₁-weighted SE images (TR/TE : 600/15).

The mastoid air cells are obliterated by low intensity mass lesion. Soft tissue mass is also seen along the posterior surface of the pyramidal bone.

b) Contrast enhanced T₁-weighted images.

Marked homogeneous enhancement is seen in the mass lesion.

c) Coronal contrast enhanced images.

Marked thickening of enhanced meninges is seen in the base of the middle cranial fossa. The lesion also involves the right internal auditory canal continuously. No apparent brain parenchymal extension is seen.

頭頸部が最も多く約45%を占め、泌尿生殖器25%、体幹部15%、四肢15%とされている^{1),3),4)}.

側頭骨領域原発の横紋筋肉腫は、5歳以下の小児に好発し、中耳発生の頻度が最も高く、乳

突蜂巢や外耳道にも発生する。聴力障害・耳出血・顔面神経麻痺などで発症することが多い^{6),8),9)}。また発症時、既に周囲および他臓器への進展がしばしば認められる。組織型はほとんどの症例が胎児型である^{5),7)}。

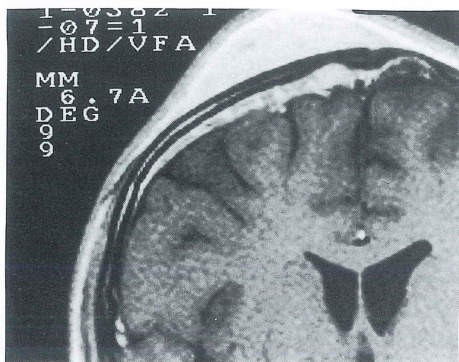


Fig. 3. MRI of the parietal bone. Coronal contrast enhanced images. An extra-osseous subcutaneous mass is seen as well as an epidural mass lesion. Findings are compatible with metastatic bone tumor with extra-osseous extension.

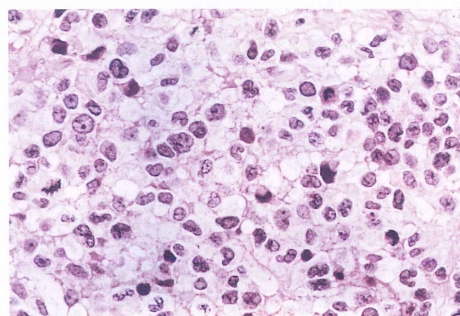


Fig. 4. The biopsy specimen of the chest wall was chiefly composed of undifferentiated small round tumor cells. No definite rhabdomyoblasts were detectable.

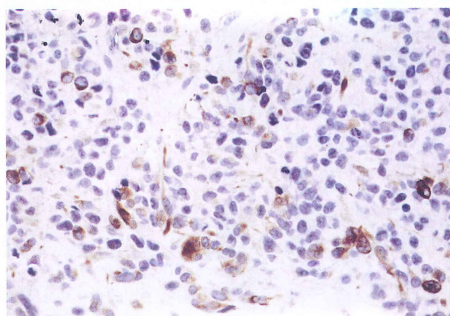


Fig. 5. Some tumor cells revealed intracytoplasmic immunoreactions with antibody for desmin.

Table 1. Clinical Staging of Rhabdomyosarcoma (IRS)

Group I	: Localized disease, completely resected
Group II	: Grossly resected tumor with microscopic residual disease but without regional lymph node metastasis Grossly resected tumor (regional lymph nodes involved and/or extension of tumor into an adjacent organ) without microscopic residual disease Grossly resected tumor with microscopic residual disease but with regional lymph node metastasis
Group III	: Incomplete resection or biopsy of primary tumor with gross residual disease
Group IV	: Distant metastatic disease present at time of diagnosis

Reference ; Enzinger FW, et al. Soft Tissue Tumors. 2nd ed. 1988 ; 481

本症例は、入院時既に多部位にわたり病変を認め、横紋筋肉腫と診断後、原発部位が問題となったが、初発症状が難聴であり、他の脳神経症状も併発していたこと、組織型が頭頸部に発生頻度の高い胎児型であったこと、側頭骨原発病変は髄膜浸潤を来しやすいこと並びに剖検時の所見を考慮し、側頭骨原発で中耳・乳突洞から発生し、内耳道から髄膜へ進展したのではないかと考えた。

横紋筋肉腫の予後は、以前は極めて不良であったが、近年、化学療法・放射線療法・外科的切除を組み合わせた集学的治療の進歩にて生存率は改善している。特に IRS (The Intergroup Rhabdomyosarcoma) 分類による臨床病期分類 (Table 1) の Group I, II では5年生存率

が70~80%と良好である。しかし、Group IIIでは50%、Group IVでは20%と、いまだ満足できる成績ではない¹⁾。

また頭頸部原発の症例では、髄膜播腫を合併すると予後不良とされている³⁾。本症例は診断時には既に髄膜浸潤・右頭頂骨および左胸壁への転移を伴っており、Group IVに相当した。化学療法・放射線療法が施行され、髄膜以外の病変は消失したものの、やはり長期生存は得られなかった。

CT・MRIは、側頭骨横紋筋肉腫の治療計画における周辺領域への進展、あるいは他臓器への転移の把握に有用である。CTでは病変部の進行性の骨破壊と増強効果のある軟部腫瘍が特徴的とされる^{5),6)}。特に、側頭骨HRCTは骨破壊の描出に有効である。ただし、我々の症例では骨破壊は全く見られなかった。一方、MRIでは病変部はT₁強調像で脂肪より低信号、筋肉より高信号を呈し、T₂強調像にて脂肪および筋肉よりも高信号を呈するとされている^{5),6)}。これらの信号強度パターンは、我々の症例でもほぼ同様であった。さらに側頭骨横紋筋肉腫はGd-DTPA静注による増強効果が著しいとされているが、我々の症例でも強い増強効果がみられ、特に髄膜浸潤の評価に有用であった。また冠状断像を組み合わせることにより放射線治療の計画が立てやすいとの報告もある¹⁰⁾。

しかしながら、MRI、CTはいずれも横紋筋肉腫に特異的な所見はなく、小児における骨破壊を伴う側頭骨病変として、真珠腫、Langerhans型組織球症、腺癌、悪性リンパ腫等との鑑別を要し、最終診断には生検が必要とされる。

ま と め

中耳に発生した胎児型横紋筋肉腫の1例に

ついて、MRI、CTの呈示と文献的考察を行った。MRI、CTは横紋筋肉腫の浸襲性の高い性質をよく描出していた。また腫瘍の局所進展範囲と遠隔転移の評価に特に有用であった。

文 献

- 1) Enzinger FM, Weiss SW. Soft Tissue Tumors. 2nd ed. St. Louis, USA : Mosby, 1988 ; 448-488
- 2) Horowitz SW, Leonetti JP, Azar-Kia B, Fine M, Izquierdo R : CT and MR of temporal bone malignancies primary and secondary to parotid carcinoma. AJNR 1994 ; 15 : 755-762
- 3) Kodet R, Newton Jr. WA, Hamoudi AB, et al. : Childhood rhabdomyosarcoma with anaplastic (pleomorphic) features : a report of the intergroup rhabdomyosarcoma study. Am J Surg Pathol 1993 ; 17 : 443-453
- 4) Adetiloye VA, Anjorin AS : An unusual presentation of urogenital rhabdomyosarcoma (sarcoma botryoides) in a Nigerian child. Pediatric Radiol 1991 ; 22 : 384-385
- 5) Castillo M, Pillsbury III HC : Rhabdomyosarcoma of the middle ear : imaging features in two children. AJNR 1993 ; 14 : 730-733
- 6) Zampa V, Mascacchi M, Giordano GP, Bongini U, Dal Pozzo G : Rhabdomyosarcoma of the petrous ridge. Acta Radiol 1992 ; 33 : 76-78
- 7) 桑島賢介, 白石昭彦, 箕輪興仁, 他 : 中耳原発の横紋筋肉腫の1例. 臨放 1993 ; 38 : 291-294
- 8) Canalis RF, Gussen R : Temporal bone findings in rhabdomyosarcoma with predominantly petrous involvement. Arch Otolaryngol 1980 ; 106 : 290-293
- 9) Schwartz RH, Movassaghi N, Marion ED : Rhabdomyosarcoma of the middle ear : a wolf in sheep's clothing. Pediatrics 1980 ; 65 : 1131-1135
- 10) Yousem DM, Lexa FJ, Bilaniuk LT, Zimmerman RI : Rhabdomyosarcomas in the head and neck : MR imaging evaluation. Radiology 1990 ; 177 : 683-686

A Report of Rhabdomyosarcoma in the Middle Ear : MR Findings

Naoya YOROZU¹, Kunihiro FUKUDA¹, Keiko TOYODA¹,
Hiroya OJIRI¹, Shigeru MATSUMOTO¹, Shimpei TADA¹,
Takashi NIKAIKIDOU²

*Departments of ¹Radiology and ²Pathology, The Jikei University School of Medicine
3-25-8 Nishishimbashi, Minato-ku, Tokyo 105*

A case of a 15 year-old male with rhabdomyosarcoma arising from the middle ear is reported. High-resolution bone algorithm CT was useful to evaluate the degree of bone involvement. The tumor showed slightly high signal intensity compared with muscle tissue on T₁-weighted images and markedly high signal intensity on T₂-weighted images. Masses in the left temporal and right parietal bones were markedly enhanced with gadolinium injection, as were the meninges. MRI is useful in the planning of radiotherapy and chemotherapy because of clear delineation of meningeal involvement and intracranial extension. However, rhabdomyosarcoma shows nonspecific MR signal behavior and biopsy is needed for definite diagnosis.