

小児前立腺横紋筋肉腫の1例

東海大学医学部泌尿器科学教室（主任：河村信夫教授）
長田 恵弘・星野 英章・木下 英親・河村 信夫
平塚市民病院泌尿器科
鈴木 恵 三

A CASE OF RHABDOMYOSARCOMA OF
THE PROSTATE IN CHILDREN

Yoshihiro NAGATA, Hideaki HOSHINO, Hidechika KINOSHITA
and Nobuo KAWAMURA

From the Department of Urology, School of Medicine, Tokai University

(Director: Prof. N. Kawamura)

Keizo SUZUKI

From the Department of Urology, Hiratsuka Municipal Hospital

Rhabdomyosarcoma of the prostate in children is rare. This is a case report of a six-year-old boy with rhabdomyosarcoma of the prostate who was admitted to our hospital, complaining of pain on urination and dysuria. Further examination revealed metastasis to the lungs and lymph nodes. He was treated with vincristine, actinomycin-D, cyclophosphamide, but this therapy was not effective. He died of respiratory failure due to the diffuse pulmonary and pleural metastasis of tumor, 41 days after admission. This is only the 9th reported case in Japan of rhabdomyosarcoma of the prostate in a child.

Key words: Rhabdomyosarcoma, VAC therapy

緒 言

前立腺肉腫は、比較的まれな疾患である。そのなかでも、小児の横紋筋肉腫は、きわめてまれな疾患であると同時に悪性度の高い疾患でもある。

今回われわれは、6歳男子の前立腺横紋筋肉腫を経験し、vincristine, actinomycin-D, cyclophosphamide (VAC療法)にて化学療法を施行し、一時自覚症状が軽減した症例を経験した。入院後41日目に死亡し、病理解剖の機会を得たので、若干の文献の考察を加え、ここに報告する。

症 例

患者：6歳男子
初診：1982年1月25日
主訴：排尿痛

家族歴：特記すべき事項なし

既往歴：特記すべき事項なし

現病歴：生来健康であったが、1981年12月初旬より排尿痛が出現したため、近医を受診したところ、膀胱炎と診断され、1週間の投薬を受けた。排尿痛が軽減しないため1982年1月4日、平塚市民病院を受診した。泌尿器科および外科を受診したところ、直腸診にて前立腺は表面平滑、鶏卵大に腫脹し、圧痛著明であり、前立腺腫瘍が疑われ、精査をすすめられた。

排泄性腎盂造影では、左右上部尿路は異常ないが、膀胱が右側を中心に上方に挙上している像がみとめられた (Fig. 1)。

超音波検査では、full bladderにて、前立腺内部エコーが、一部 hypoechoic で不均一な solid mass が描出され (Fig. 2)、CT-scan では、腫瘍は膀胱後壁より前方に向って、膀胱をとり込むように増殖・浸



Fig. 1. IVP 膀胱が右側上方に挙上している

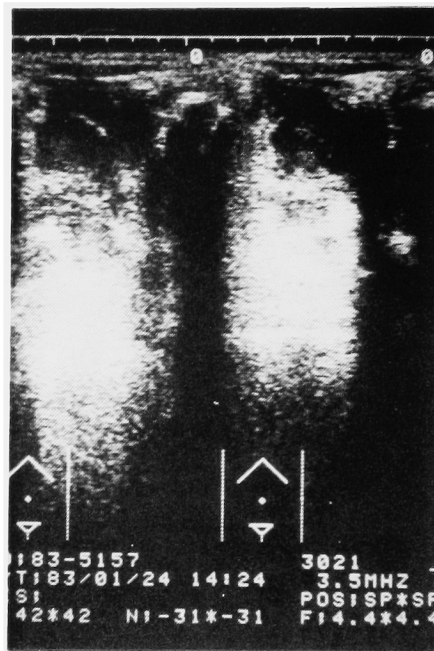


Fig. 2. Sonography 前立腺内部エコーが不均一な Solid pattern を示す

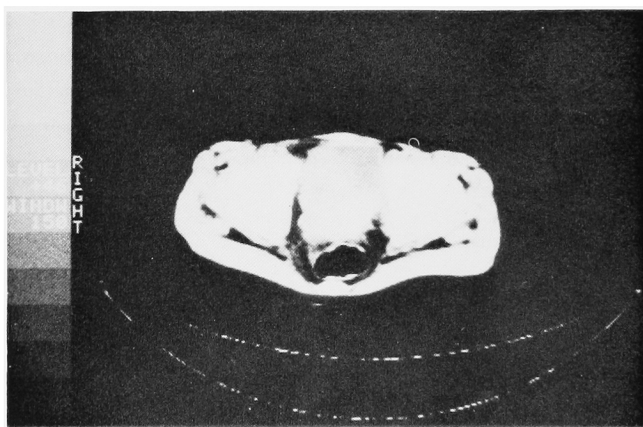


Fig. 3. CT-scan 膀胱後壁より前方に向かって膀胱をとり込むように浸潤・増殖を認む

潤していることが認められた (Fig. 3).

1982年1月29日, 東海大学病院泌尿器科, 入院となる。

現症: 体格中等, 栄養状態良好, 眼瞼・眼球結膜に貧血, 黄疸なし。腹部は, 平坦軟で, 肝脾, 両側腎は触知せず。陰茎, 陰囊内容は, 異常なし, 両側鼠径リンパ節に, 10~12個の米粒大~小豆大, 表面平滑で, 周囲組織と癒着・固定しているリンパ節を触知した。両側肺野全体に湿性ラ音聴取し, 呼吸困難著明, 末梢性チアノーゼあり。

入院時検査成績: 尿所見: 黄色透明, 蛋白(-), ブドウ糖(-), アセトン体(-), ウロビリノーゲン(±), 沈渣, 赤血球 1/h.p.f 以下, 白血球 1/h.p.f 以下, 上皮細胞 1/h.p.f 以下。

末梢血: 赤血球 $4.58 \times 10^6/\text{mm}^3$, 白血球 $6,400/\text{mm}^3$ Hb: 12.8 g/dl Ht: 36.7%。

血液化学 Alb 3.9 g/dl, GOT 41 U/L, GPT 9U/L, LDH 1,890 U/L, Al-P 158 U/L, T.Bil 0.4 mg/dl, D. Bil 0.2 mg/dl, Glucose 93 mg/dl, BUN 10 mg/dl, Creatinine 0.6 mg/dl, Uric Acid 6.8

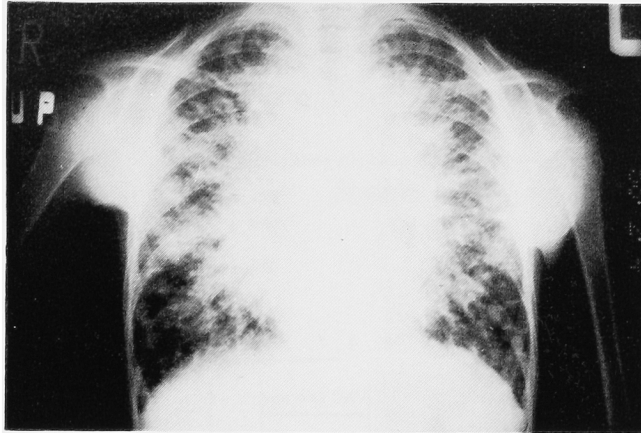


Fig. 4. Chest_X-P 肺門部リンパ節腫脹および癌性リンパ節炎

mg/dl, Na 140 mEq/L, K 3.9 mEq/L, Ca 4.8 mEq/L, P 5.1 mg/dl.

血清蛋白分画：Total protein 7.2 g/dl, Alb 52.2%, α_1 -globulin 4.1%, α_2 -globulin 15.5%, β -globulin 13.1%, γ -globulin 14.1%, Ig-G 1,270 mg/dl, Ig-A 186 mg/dl, Ig-M 229 mg/dl.

β_{1C}/β_{1A} (C₃) 103 mg/dl, β_{1E} (C₁) 50 mg/dl, CH₅₀ 47.5 U/ml, C₃A 26.0 mg/dl, CEA 1.3 mg/dl, AFP 12.5 mg/dl 以下.

血沈：1時間値 71 mm, 2時間値 106 mm

胸部所見：両側肺門部リンパ節腫脹と癌性リンパ節炎の所見を呈していた (Fig. 4).

治療および経過

1982年1月29日当科入院。入院時、呼吸困難、排尿痛および頻尿が著明であった。入院第2日に組織型を決定するため左鼠径部リンパ節生検を施行した。その結果、グリコゲンを多量に含む未分化な腫瘍細胞を多数認め胞巣形成していたが、横紋構造は認められなかった。しかしながら、IVP, Sonography, Pelvic CT-scan, 年齢, 臨床症状などを総合的に判断し、前立腺もしくは膀胱頸部より発生した横紋筋肉腫と考えた。入院時より、排尿痛著明。排尿時啼泣が著明で、かつ末梢性チアノーゼを呈するので、8.3 Fr クック社製の Nephrostomy Tube を膀胱内に留置し、膀胱瘻を造設した。これにより、排尿による疼痛から回避することができた。1982年2月7日組織診断は確認していないが、臨床症状、全身状態予後、病理組織、年齢などにより、横紋筋肉腫 Group IV と診断し、Oncologic Emergency として、vincristine, actinomycin-D, cyclophosphamide (VAC 療法) を開始した (Table 1, 2).

開始後3日目、呼吸困難著明、呼吸状態悪化し、末梢性チアノーゼ、昏睡状態となり VAC 療法3日目終了にて、化学療法を一時中止し、気管内挿管、レスピレーターによる、mechanical ventilation と高カロリー輸液による中心静脈栄養および全身管理をおこない、挿管後2日目にて、呼吸困難、チアノーゼ、意識障害、血液ガス所見も改善し、抜管可能となった。VAC 療法開始後10日目で、胸部 X-P 上、response は認められないが、呼吸困難改善、食欲増加など自覚症状の改善を認めた。しかし VAC 療法、1クール終了約1カ月後より、呼吸困難、チアノーゼ、意識障害、hypoxia が著明になり、再度、気管内挿管が必要になり、レスピレーターによる呼吸管理と全身管理をおこなったが呼吸状態の改善は、認められず、入院後41日目に呼吸不全、全身状態の悪化により、死亡した。

剖検所見：肺には、両肺とも、肺門部を中心に腫瘍が多発結節状に存在した。Fig. 5 は、右肺を示すが、左肺も同様の所見であった。両側胸膜にも転移があり、癌性胸膜炎が認められた。前立腺・膀胱頸部には Fig. 6 に示すように前立腺に腫瘍があり、大きさ5×3 cm であった。膀胱頸部には肉眼的には腫瘍性病変の存在を認めず、よって腫瘍は、前立腺原発と考えられた。リンパ節は、肺門部、気管分支部、ウィルヒュウ、旁大動脈、左右鼠径部に、さらに脊椎にも転移があったが、肝臓には認めることができなかった。

病理組織学的所見 Fig. 7,8 は原発病の病理組織所見である。腫瘍細胞は大形多角形、核は類円形で、クロマチンに富み、明瞭な核小体を有し、細胞質は豊富で、好酸性、細線維を認めるものもある。また VAC 療法を施行しているが、病理組織学上、その効果は不明である。

Table 1. 入院後経過

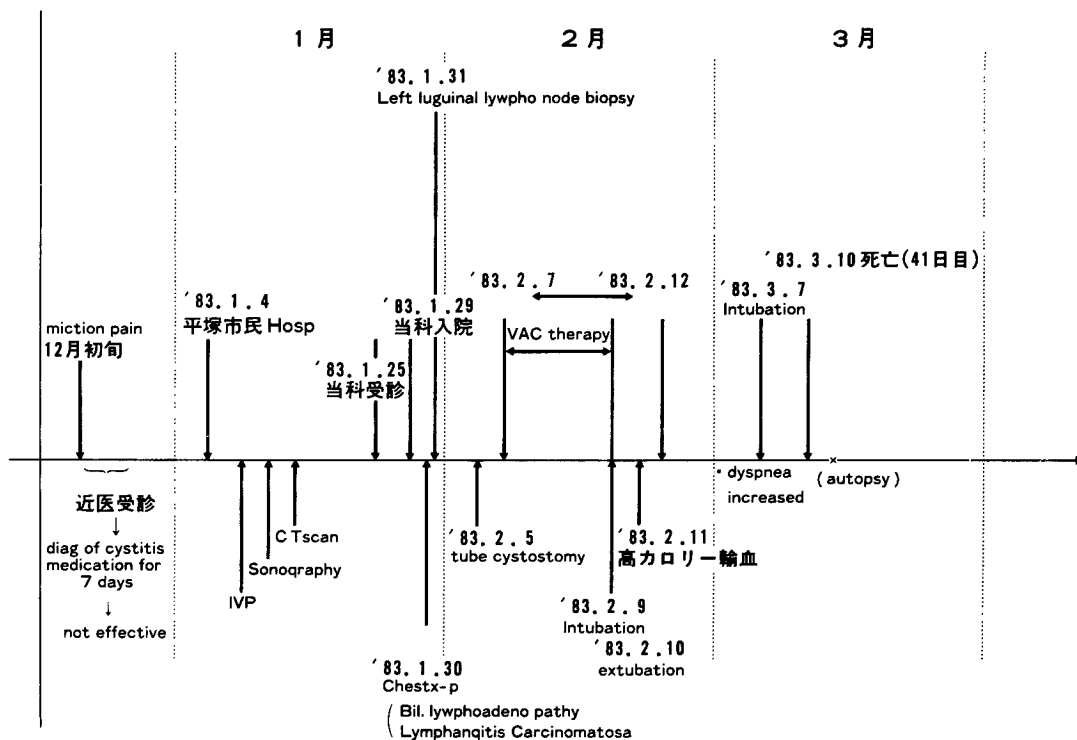


Table 2. Clinical Grouping Classification

Group	Classification
I	Localized disease, completely resected; regional nodes not involved
A)	Confined to muscle or organ of origin
B)	Contiguous involvement, infiltration outside muscle or organ of origin, as through fascial planes
	Note: This includes both gross inspection and microscopic confirmation of complete resection.
II A)	Grossly resected tumor with microscopic residual disease.
	No evidence of gross residual tumor
	No clinical or microscopic evidence of regional node involvement
B)	Regional disease, completely resected: regional nodes involved and/or extension of tumor into an adjacent organ; all tumor completely resected and no microscopic residual disease
C)	Regional disease with involved nodes, grossly resected, but with evidence of microscopic residual disease
III	Incomplete resection or biopsy and gross residual disease
IV	Metastatic disease present at onset

Clinical Grouping Classification

考 察

小児の横紋筋肉腫はまれな疾患である。米国では、小児の全悪性 固型腫瘍の 10～15%とされている。Miller¹⁾は、1960年代、米国において報告した横紋筋肉腫 1,170 例の統計報告によると、head and neck 43.2%, genitourinary tract 28.6%, trunk 16.2%, limb 12.2%で泌尿生殖器領域原発の横紋筋肉腫は第 2 番目に多いが、小児の前立腺原発横紋筋肉腫はきわめてまれであるとされ、本邦でも、15歳以下の症例は、著者が調べた限りでは、8例²⁻⁸⁾であり、自験例は、第 9 例目にあたると思われる (Table 4)。小児の横紋筋肉腫は、以前より、年齢、組織型、原発巣、治療法などが生存および予後に対する重要因子と考えられている⁹⁾。Grosfeld¹⁰⁾は、98 名の小児横紋筋肉腫を、年齢、性、浸潤度、部位、治療法と予後との関係を分析したところ年齢と性については、重要な因子ではなく、浸潤と部位は、予後と重要な関係があり、眼窩、傍睪丸組織、泌尿生殖器系原発の小児横紋筋肉腫は生存率は良いとされている。しかし、遠隔転移をきたした症例は、予後が非常に悪く、5 年生存率は、5.2%であるという。Tefft¹¹⁾は、前立腺横紋筋肉腫 25 例を報告しており、その生存期間は、平均 5 カ月であったという。

前立腺横紋筋肉腫の症状は、腫瘍が膀胱頸部を圧迫したり、直接膀胱頸部や後部尿道に浸潤するために起る症状が主たるもので、排尿困難、排尿痛、尿閉、血尿、疼痛などがみられ、直腸への圧迫、浸潤による排尿困難もおこる。診断は、触診、IVP、尿道造影、CT-scan、Sonography、腫瘍生検にておこなわれるが、とくに小児の場合は直腸診を施行することを怠りやす

く、今回われわれの経験した症例でも、近医にて膀胱炎と診断され、診断、治療が遅れ、当院に紹介受診したときは、すでに肺転移をきたしていた。

小児前立腺横紋筋肉腫は、近年では、根治的手術療法、多剤併用化学療法、放射線療法の併用により、治療成績の向上がみとめられ、とくに low stage のものは、かなり高率の生存率が得られている^{10,12)} しながら、臨床的に重要なのは stage 診断であり、かつその治療法の選択であろう。stage 分類については、

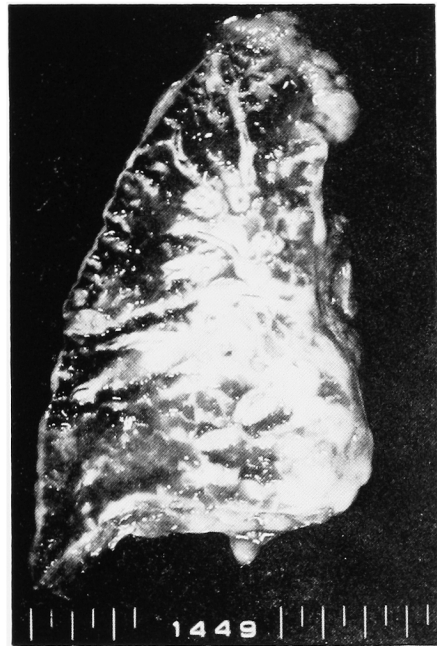


Fig. 5. 剖検時肺剖面；multiple metastasis を認める

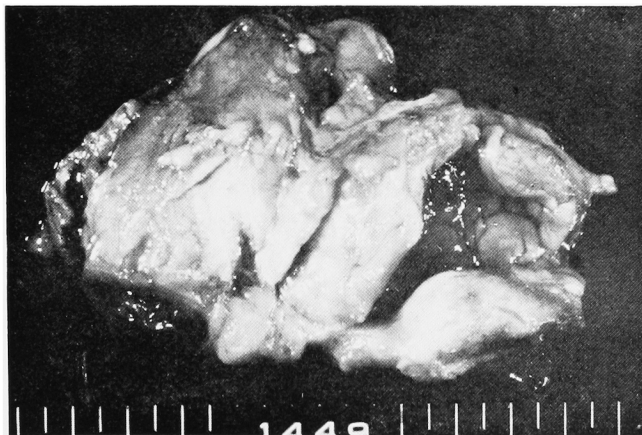


Fig. 6. 剖検時、前立腺肉腫部

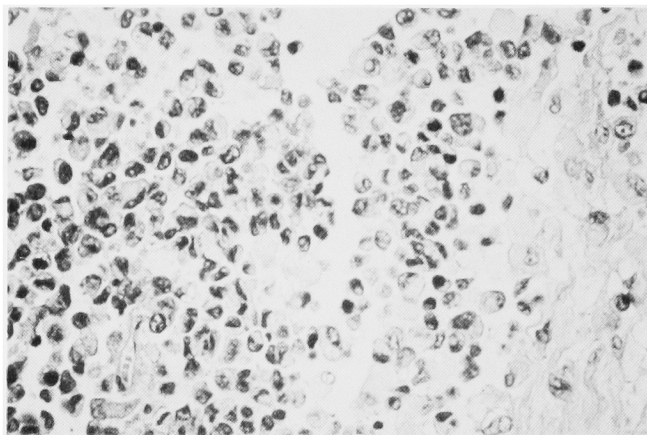


Fig. 7. 病理標本×100

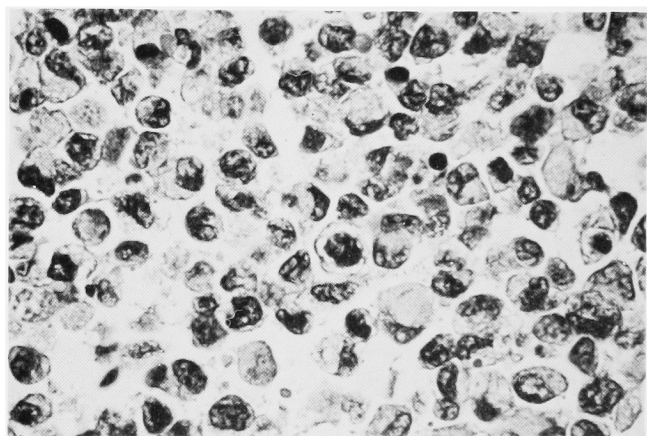


Fig. 8. 病理標本×400

従来 各施設において、さまざまな分類がおこなわれてきた。現在、Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (以下 I.R.S. と略す) を中心に分類の統一がおこなわれている (Table 2)。I.R.S-I の治療では、Group III 以上の病変は、化学療法を先行させ、その後適当な時期に手術および化学療法がおこなわれている。この方法によって Group IV でも、28%の disease free, 2 year survival が得られている¹³⁾。当科では、横紋筋肉腫に対して vincristine, actinomycin-D, cyclophosphamide, いわゆる、VAC 療法を施行した。本症例は、一時的にせよ、呼吸困難が改善を示したので、VAC 療法がある程度反応があったと考えられ、そのため、抜管可能な状態となったと思われる。多和ら¹⁴⁾は、VAC 療法抵抗性の膀胱横紋筋肉腫に対して、vinblastine, bleomycin, cis-platinum による併用療法にて、完全寛解例を報告し、また、楠美ら¹⁵⁾も、cis-platinum, actinomycin-D, bleomycin

の併用療法にて有効例を報告している。神波ら¹⁶⁾も、vincristine, actinomycin-D を併用した VA 療法と放射線療法に抵抗性を示した Group III の横紋筋肉腫に対して、vincristine, bleomycin, cis-platinum を用い、著明な抗腫瘍効果を認めている。睾丸腫瘍と同様に Horn ら¹⁷⁾により分類された胎児型の横紋筋肉腫に対しては、vinblastine, cis-platinum が劇的な治療効果の改善も考えられるため、本法に対する vinblastine, cis-platinum の有効性についても、今後の検討を期待したいと報告している。北谷ら¹⁸⁾は前立腺横紋筋肉腫に対して、動注により化学療法剤を投与したところ、著効を示した症例を報告している。

われわれの経験では、VAC 療法により、自覚症状の改善を認めたため、VAC 療法は横紋筋肉腫に反応していると考えられる。今後この投与方法に期待しているが、初回 VAC 療法に反応を示さない場合には、諸家の報告のように cis-platinum や vinblastine な

Table 3. 本邦前立腺横紋筋肉腫報告例（15歳以下）

No.	報告者	年令	主訴	治療	転移	転帰	文献
1	道中信也・他	8ヵ月	尿閉	前立腺全摘		術後13日死亡	癌と臨床 10:436 1964
2	稲田俊雄・他	7	尿閉	⁶⁰ Co, 膀胱前立腺全摘 両側尿管S状吻合		術後2ヵ月生存	日泌尿会誌 56:893 1965
3	同上	13	尿閉, 下腹部腫瘍, 排便困難全身倦怠感	⁶⁰ Co, 抗癌剤 人工肛門, 膀胱瘻	肺	発病後7ヵ月死亡	同上
4	松村陽石 田中啓幹	11	排便困難 尿閉	⁶⁰ Co, 抗癌剤 人工肛門, 膀胱瘻		発病後6ヵ月死亡	日泌尿会誌 58:437 1967
5	千葉栄一・他	2才 9ヵ月	排尿困難 →尿閉 排便困難	膀胱前立腺全摘 リンパ節廓清 尿管皮膚瘻, radiation		初発	日泌尿会誌 65:328 1974
6	岡部達士郎・他	2	排尿困難	⁶⁰ Co, ビンクリスチン 人工肛門	肺, 旁大動脈, 気管分岐部, 肺門部内腸リンパ節	入院後108日死亡	泌尿紀要 22:43 1976
7	勝見哲郎・他	1才 10ヵ月		膀胱前立腺全摘 回腸導管 ⁶⁰ Co, VA療法	局所	初診1年4ヵ月死亡	泌尿紀要 25:355 1979
8	佐藤和宏・他	14	排尿困難	骨盤内臓器全摘 尿管皮膚瘻, 人工肛門, VAC療法L ₁ niac	骨盤内 リンパ節	発症1年3ヵ月健在	西日泌尿 43:119 1981
9	自験例	6	排尿痛 排尿困難 呼吸困難	膀胱瘻 VAC療法	肺, 肺門, 旁大動脈, 鼠径部, ウィルヒョウ, リンパ節, 脊椎	入院後41日死亡	

どを含めた化学療法剤に変更すべきであると考えている。

結 語

小児前立腺横紋筋肉腫は非常にまれな疾患である。われわれは、排尿痛、呼吸困難を主訴として、入院した6歳男子の前立腺横紋筋肉腫の症例を経験した。入院時すでに肺転移をきたしており、VAC療法を施行し、一時、呼吸困難の改善を認めたが、腫瘍の発育はきわめて早く、入院41日目に肺転移により、癌性リンパ管炎を呈し、呼吸不全により死亡した。自験例は本邦第9例目と思われる15歳以下の前立腺横紋筋肉腫であったので、経過および剖検所見を報告した。

なお本症例は第10回尿路悪性腫瘍研究会にて報告した。

文 献

1) Miller RW and Dalager NA: Fatal rhabdomyosarcoma among in the United States 1960 1969. *Cancer* 34: 1897~1900, 1974
 2) 岡部達士郎・岩崎卓夫・吉田 修: 小児前立腺横紋筋肉腫の1例. *泌尿紀要* 22: 43~47, 1976
 3) 佐藤和宏・棚橋善克・松田尚太郎・木村正一・大谷明夫・立野紘雄: 前立腺横紋筋肉腫の1例. 一最近7年間の本邦前立腺肉腫の統計的観察. *西日泌尿* 43: 119~126, 1981

4) 勝見哲郎・長野賢一・久住治男・黒田恭一: 小児における膀胱および前立腺横紋筋肉腫の治療経験. *泌尿紀要* 25: 355~361, 1979
 5) 稲田俊雄・竹内弘幸・石渡大介: 前立腺横紋筋肉腫の小児例. *日泌尿会誌* 56: 893, 1965
 6) 千葉栄市・水戸部勝幸・古屋聖児・我妻 孝: 前立腺横紋筋肉腫の1例. *日泌尿会誌* 65: 328, 1974
 7) 松村陽石・田中啓幹: 前立腺横紋筋肉腫の2例. *日泌尿会誌* 53: 437~438, 1967
 8) 道中信也・児玉 彬・土肥雪彦: 乳児の前立腺横紋筋肉腫1剖検例. *癌の臨床* 10: 436~441, 1964
 9) Sutow WW, Sullivan MP, Ried HL, Taylor HG and Griffith KM: Prognosis in childhood rhabdomyosarcoma. *Cancer* 25: 1384~1390, 1970
 10) Grosfeld LJ, Weber TR, Weetman RM and Baehner R L: Rhabdomyosarcoma in childhood; Analysis of survival in 98 cases. *J Ped Surg* 18: 141~146, 1983
 11) Tefft M and Jeff N: Sarcoma of the bladder and prostate in children. *Cancer* 32: 1161~1167, 1973
 12) McDougal WS and Persky L: Rhabdomyosarcoma of the bladder and prostate in

- children. *J Urol* **124**: 882~885, 1980
- 13) Mauer HM: The Intergroup rhabdomyosarcoma study update, November 1978. *National cancer institute monography* **56**: 61~68, 1978
- 14) 多和昭雄・藪田玲子・勇村啓子・土居 悟・池田輝生・岡田 正・桜井幹己: vincristine, actinomycin-D, cis-platinum の3剤併用療法が著効を示した膀胱原発横紋筋肉腫の1例. *癌と化学療法* **9**: 2222~2227, 1982
- 15) 楠美康夫・菅原 茂・工藤達也・トラチャンヨンゲトラ プラサド・鈴木豊勇: 前立腺横紋筋肉腫の1例. *泌尿紀要* **27**: 1231~1236, 1981
- 16) 神波照夫・石田 章・新井 豊・竹内秀雄・高山秀則・友吉唯夫: 小児膀胱横紋筋肉腫の1例. *泌尿紀要* **30**: 387~395, 1984
- 17) Horn RC and Enterline HJ: Rhabdomyosarcoma; A clinicalpathological study and classification of 39 cases. *Cancer* **11**: 181~199, 1958
- 18) 北谷秀樹・浅野周二・渡部禮二・松原藤継・林守源: 動注による化学療法が著効であった前立腺横紋筋腫の1例. *石川中病誌* **3**: 106~109, 1982
(1984年7月16日受付)