

小児前立腺横紋筋肉腫の1例

京都大学医学部泌尿器科学教室（主任：吉田 修教授）

岡部 達士郎

岩崎 卓夫

吉田 修

RHABDOMYOSARCOMA OF THE PROSTATE
IN AN INFANT: REPORT OF A CASE

Tatsushiro OKABE, Takuo IWASAKI and Osamu YOSHIDA

*From the Department of Urology, Faculty of Medicine, Kyoto University
(Chairman: Prof. Y. Yoshida, M.D.)*

Rhabdomyosarcoma of the prostate in infant is very rare.

This is a report of a case of two years old boy with rhabdomyosarcoma of the prostate who complained dysuria.

On admission, the patient already had metastasis to the lung. Because the tumor growth was very rapid, cobalt therapy and administration of vincristine showed no effect. He died of dyspnea due to diffuse pulmonary metastasis of the tumor, 130 days after the onset of symptom.

Our case is the fifth case of rhabdomyosarcoma of the prostate in infant reported in Japan.

はじめに

小児における横紋筋肉腫は、さほどまれな疾患ではない。しかし、前立腺原発のものはきわめてまれで、本邦においては、15歳以下の症例は4例しか報告されていない。われわれは、2歳の小児における症例を経験したので報告する。

症 例

患者：2歳，男子。

主訴：排尿困難。

家族歴：特記すべきものなし。

既往歴：特記すべきものなし。

現病歴：1974年5月9日、腹痛を訴え、4日後に突然、尿閉の状態となり、500ccの導尿を受けた。以後、排尿できず、毎日導尿をくり返し受けていた。5月20日、某病院泌尿器科を受診したが、尿閉の原因は判明せず、バルーンカテーテルの留置を受けた。6月20日、他病院の泌尿器科を受診したが、泌尿器科的には異常ないといわれ、小児科に転科した。しかし、脳神経学的異常による排尿困難の疑いで脳外科に転科し

た。このころ、排便時に苦痛を訴えて泣き、このときはじめて直腸診を受けた。直腸前方に腫瘤を触れ、外科を受診したが、泌尿器科的疾患であろうといわれ、1974年6月27日、当科を受診した。膀胱後部腫瘍の診断で、直ちに入院した。

入院時現症：発育良好。栄養やや不良。体重11.0kg。身長86.6cm。気げん悪く、泣いていることが多

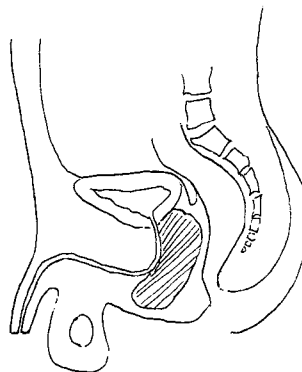


Fig. 1. 腫瘍は直腸前方にあり、ソーセージ状、かたく触れた。

い。顔面、皮膚やや蒼白。頸部リンパ節異常なし。腋下リンパ節異常なし。ウィルヒョウリンパ節ふれず。胸部打診聴診で異常なし。腹部肝、脾、腎その他腫瘤触れず。ソ径リンパ節異常なし。直腸診で、直腸前方に、幅 3 cm、長さ 5 cm 以上のソーセージ状のかたい腫瘤をふれる。この腫瘤は、会陰部皮膚直下にふれ、上方は指がとどかないが、膀胱後面にあるものと考えられた (Fig. 1)。

入院時一般検査成績：赤血球数 377 万、ヘマトクリット 32.0%，血色素量 10.2 g/dl, 63.8%，血小板数



Fig. 2. IVP 5分像。両腎とも排泄良好で腎盂像には異常を認めないが、膀胱像は腫瘤による変形が著明である。

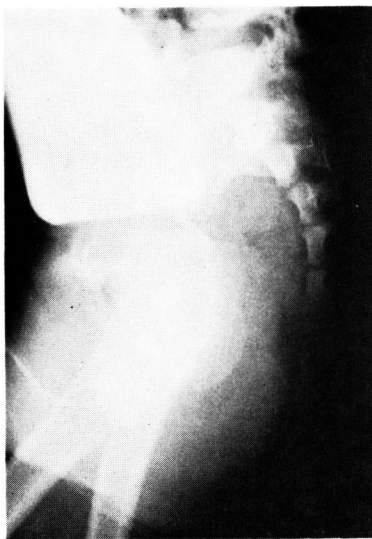


Fig. 3. 膀胱造影で膀胱底部が上方に圧排されている。

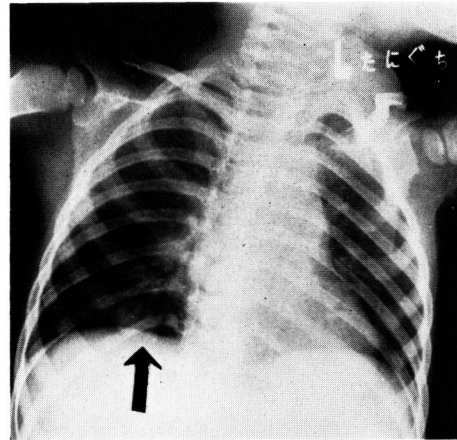


Fig. 4. 右下肺野に母指頭大の腫瘍陰影がみられる。

17万、白血球数 13,200、血清総蛋白 7.5 mg/dl、BUN 13 mg/dl、GOT 43 mU/dl、LDH 325 mU/ml、Ca 9.4 mg/dl、P 4.1 mg/dl、コバルト-2、カドミウム+12。尿 VMA テスト、陰性。血尿なし。肝シンチで異常所見なし。

X線検査：IVP では両腎とも排泄良好で腎盂像に異常所見を認めないが、膀胱像で腫瘤による著明な変形がみられる (Fig. 2)。膀胱造影で膀胱底部は上方へ押しあげられ、後壁の変形がみられる (Fig. 3)。胸部レ線像で、右下肺野に母指頭大の腫瘍を思わせる陰影を認めた (Fig. 4)。

診断：直腸前方の腫瘤に対し、会陰部より穿刺針による生検をおこなった。組織診断では悪性腫瘍であるが、癌腫ではなく、神経芽細胞腫、悪性奇形腫、ウィルムス腫瘍などが考慮されるが確定はしなかった。しかし、場所からして前立腺原発が最も考えられ、前立腺肉腫の尿道膀胱圧迫による排尿困難、およびその肺転移と診断した。

治療および経過：入院2週間後、尿道より留置していたバルーンカテーテルの交換時に、挿入不能となり膀胱瘻造設術をおこなった。またこのころより強い便秘を訴えるようになり、浣腸をして排便していた。注腸造影により、腫瘍による直腸の狭窄と考えられた。会陰部、直腸前部とも腫瘤は大きくなっており、発育が非常に早いと考えられた。腫瘍は肺転移をきたしており、根治手術は不可能と考えたが、コバルト照射により腫瘍がすこしでも縮小すれば、症状の改善が得られると考え、仙骨部に1回 100 rads、週5回照射を開始した。2,300 rads まで照射をおこなったが、腫瘍の縮小はみられず、むしろ増大してきたため中止した。また入院1ヵ月後の胸部写真で、腫瘍陰影は大きくなっており、数は前回1カ所であったが、7カ所に増え

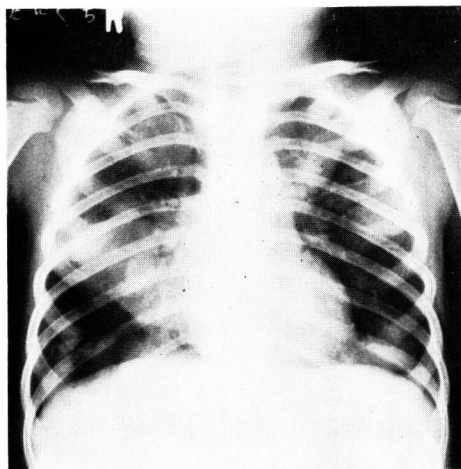


Fig. 5. 入院後3カ月の胸部レ線像。肺全体に腫瘍陰影があり、正常の部分はきわめて少なくなっている。



Fig. 6. 右肺。肺全体に白い腫瘍があり、正常な部分はほとんど認められない。

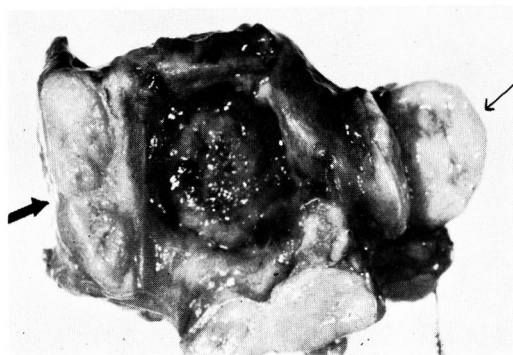


Fig. 7. 膀胱、尿道、前立腺の剖面像で、太い矢印が前立腺、細い矢印がリンパ節を示す。

ていた。vincristine 0.5 mg 静注、週1回の投与を全量 5.5 mg までおこなったが効果は全く得られなかった。入院50日目、会陰部腫瘍、肺腫瘍とも増大し、浣腸しても排便できなくなり、人口肛門を造設した。食欲不振、全身衰弱が目だつようになった。入院3カ月後、呼吸困難をきたすようになり、胸部レ線像では、肺広範囲に腫瘍陰影がみられ、正常の所はほとんどみられなかった (Fig. 5)。以後、呼吸困難は日に日に強くなり、入院後108日目に死亡した。

剖検所見：死後、直ちに病理解剖をおこなった。肺には一面に黄白色の腫瘍がみられ、正常と思われるところはきわめて少なかった。Fig. 6 は左肺を示すが、右肺もほぼ同様の所見であった。前立腺、膀胱部は Fig. 7 に示すとおり、前立腺に巨大な白色の腫瘍があり、膀胱壁に浸潤していたが粘膜面には達していなかった。また、左側壁に、リンパ節転移がみられる。転移はこのほか胸部旁大動脈、気管分岐部、肺門部、内腸骨のリンパ節にみられたが、肝には認められなかった。

病理組織学的所見：小円形細胞、紡錘形細胞、エオ

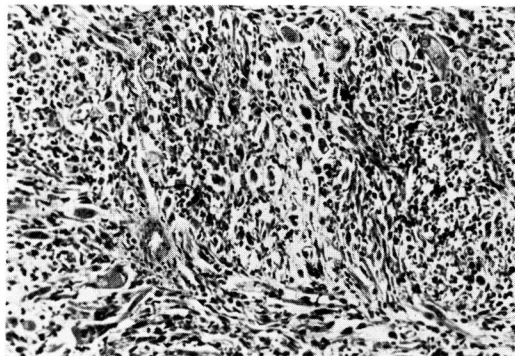


Fig. 8. HE 染色。×100. 小円形細胞、紡錘形細胞、巨細胞がみられる。右下方に一部胞巣構造を示すところがみられる。

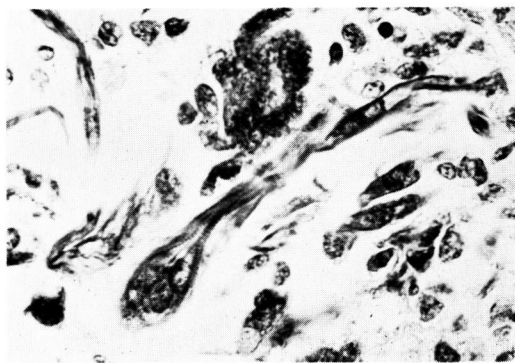


Fig. 9. HE 染色。×400. はっきりした横紋がみられる。

ジン好性の細胞質をもつ巨細胞，一部胞巣状構造などがみられる (Fig. 8). 強拡大で，はっきりした横紋が認められた (Fig. 9). これらの所見より，多形性横紋筋肉腫と考えられた。

考 察

小児の横紋筋肉腫はまれな疾患ではなく，小児悪性腫瘍のうちで頻度の多い部類である¹⁾。Miller ら²⁾は，1960年から1969年までの10年間に，アメリカで報告された小児横紋筋肉腫1,170例の集計をおこなっている。それによると発生部位は，head and neck 43.2%，genitourinary tract 28.6%，trunk 16.2%，limbs 12.2%で，泌尿器科領域に発生したものが2番目に多い。年齢分布では，生後4歳までと15歳～19歳にピークがみられ，前者には head and neck と genitourinary tract のものが多く，後者には testis and adjacent structure から発生したものが多く，男女比は，genitourinary tract のものは，2：1で他の臓器に比べて明らかに男子に多い。

横紋筋肉腫の分類は Horn ら³⁾によって，臨床病理学的立場からおこなわれた。それによると，1) ブドウ状横紋筋肉腫，2) 胎児性横紋筋肉腫，3) 胞巣状横紋筋肉腫，4) 多形性横紋筋肉腫の4型に分類している。しかし，ブドウ状横紋筋肉腫は，組織学的には胎児性横紋筋肉腫と同一であり，中胚葉性混合腫瘍を含むブドウ状肉腫との関係が不明瞭なため，Daniel ら⁴⁾は，ブドウ状横紋筋肉腫を胎児性横紋筋肉腫に含めて3型に分類している。各型の特徴を Table 1⁵⁾ にまとめた。

小児の前立腺横紋筋肉腫は非常にまれで，Jeff ら⁶⁾は文献上37例の前立腺肉腫を集計し，そのうち25例，68%が横紋筋肉腫であった。本邦では17例の前立腺横紋筋肉腫の報告⁷⁾があり，そのうち15歳以下の症例は4例で⁸⁻¹⁰⁾，自験例は第5例目である。

前立腺横紋筋肉腫の症状は，腫瘍が膀胱底部を圧迫したり，直接膀胱頸部や後部尿道に浸潤したために起こる排尿困難が多い。また直腸圧迫あるいは直腸への浸潤による排便困難も起こる。前立腺横紋筋肉腫は周囲組織への浸潤の傾向が強いため，リンパ管閉塞，末梢神経異常をきたすこともある⁶⁾。われわれの症例は，最初排尿困難，のちに排便困難をきたしている。

診断は触診，IVP，尿道造影，腫瘍の生検などであるが，小児の場合，直腸診を怠りやすく，われわれの症例も，強い排尿困難があるにもかかわらず，幾多の医師が直腸診をおこなっておらず，診断が遅れ，当科受診時にはすでに肺転移をきたしていた。

小児前立腺横紋筋肉腫の予後は，stage，治療法にもよるが，一般にきわめて悪い。1968年 Goodwin ら¹¹⁾は，5歳男子の前立腺横紋筋肉腫の症例に対して，術前 actinomycin D，放射線療法，根治手術をおこなって5年生存の報告をしており，これが最初の長期生存例である。Teff ら⁶⁾の報告でも，25例中20例が死亡しており，平均生存期間は5カ月である。5例の生存者は，3例に対して根治的前立腺摘出術，2例に前立腺摘出術がおこなわれている。放射線療法に関しては，3例が high dose，2例が low dose の照射を受け，1例は全く受けていない。化学療法は全例受けており，手術療法のみで生存した例はない。また，腫瘍

Table 1. 横紋筋肉腫の各型

	(a) 胎児性横紋筋肉腫	(b) 胞巣状横紋筋肉腫	(c) 多形性横紋筋肉腫
1. 好発年齢	最若年層	少青年期 (10～20歳)	成壮年期 (平均50歳前後)
2. 好発部位	頭頸部，泌尿器とときに四肢	四肢，躯幹の骨格筋	四肢骨格筋
3. 特徴	① 粘膜下で増殖する場合しばしばポリープ状，ないしブドウ状の外観を呈す。 ② 細胞質の少ない円形，紡錘状細胞が主体，多くに粘液腫様部が出現する。 ③ これらに混じて胎生横紋筋に相当する細胞が散在性あるいは巣状に出現することが多い。これは好酸性で細長い細胞突起をもつ横紋を証明することがある。 ④ 部分的に多形性，または胞巣状肉腫の像が混在する。 ⑤ 膠原線維は少ない。	① 明瞭な胞巣構造をとる。胞巣内部は線維が少なく，種々の量の腫瘍細胞がみられる。 ② 結合織索の側面に腫瘍細胞が附着し，腺様にみえることもある。 ③ 腫瘍細胞は一般に細胞質に乏しく，核は濃染性。	① 小円形細胞，エオジン好性の豊富な細胞質をもつ円形紡錘形，巨細胞など大小各種のものが出現する。つり草状，ラケット状 (手鏡状)。最も多く，これらの細胞に横紋や筋原線維が証明される。 ② 部分的に胞巣状構造をとることもある。

が遠隔転移をきたした者で生存している例は1例もない。Stirling ら¹²⁾によると、前立腺横紋筋肉腫は、膀胱横紋筋肉腫に比べて早い時期に遠隔転移をきたしやすいと述べている。また組織学的分類と予後に関しては、ブドウ状横紋筋肉腫がいちばんよく、胞巣状横紋筋肉腫が最も悪い¹³⁾。

前立腺横紋筋肉腫に対する治療法は、Tefft ら⁹⁾の統計でも明らかなように、根治的手術療法のみでは生存者はなく、放射線療法、化学療法を併用して長期生存が可能になる。放射線療法は、種々の臓器の横紋筋肉腫に対して有効であるという報告が多いが¹⁴⁻¹⁶⁾、前立腺横紋筋肉腫に対しては効果は不明な例が多く、線量も 1,000 rads から 7,000 rads まで、報告者によってまちまちである^{6,11,17,18)}。われわれの症例では 2,300 rads 照射したが、腫瘍の縮小はみられなかった。化学療法剤としては、actinomycin D, cyclophosphamide, vincristine などが使用されているが、単独使用は少なく、併用されていることが多い^{6,17-19)}。根治的手術、放射線療法、多くの化学療法剤による併用が長期生存を可能にする基本であるが、Clatworthy ら¹⁸⁾は、たとえ根治的手術ができなくとも、できるだけ腫瘍を摘除し、残存した腫瘍に対して、化学療法、放射線療法をおこなって良好な結果を報告しており、この効果は Wilms 腫瘍の治療法におけるのと同じとしている。Chavimi ら¹⁷⁾は、1970年より、泌尿生殖器系の横紋筋肉腫に対して、手術療法、Dactinomycin, adriamycin, vincristine, cyclophosphamide 併用の化学療法、stage II 以上の症例に放射線療法を加えた protocol を作って治療し、治療効果は飛躍的に向上している。

ま と め

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、排尿困難を主訴として来院した2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、腫瘍の発育はきわめて早く、コバルト照射、vincristine の投与をおこなったが効果なく、症状発現後130日目に、腫瘍の肺転移による呼吸困難で死亡した。自験例は本邦では第5例目の小児前立腺横紋筋肉腫である。

文 献

- 1) Miller, R. W.: J. Pediatr., 75: 685, 1969.
- 2) Miller, R. W. and Dalager, N. A.: Cancer, 34: 1897, 1974.
- 3) Horn, R. C. and Enterline, H. J.: Cancer, 11: 181, 1958.
- 4) Daniel, W. W., Koss, L. G. and Brunshwig, A.: Cancer, 12: 74, 1959.
- 5) 檜澤一夫：腫瘍病理学 p.799, 菅野晴夫, 小林博編, 朝倉書店, 東京, 1970.
- 6) Tefft, M. and Jatte, N.: Cancer, 32: 1161, 1973.
- 7) 勝見哲郎・岡所 明・平野章治・久住治男・松原藤継・亀田健一：臨牀泌, 29: 127, 1975.
- 8) 道中信也・児玉 彬・土肥雪彦：癌の臨牀, 10: 436, 1964.
- 9) 稲田俊雄・竹内弘幸・石渡大介・日泌尿会誌, 56: 893, 1965.
- 10) 松村陽右・田中啓幹：日泌尿会誌, 58: 437, 1967.
- 11) Goodwin, W. E., Mims, M. M. and Young, H. H. V.: J. Urol., 99: 651, 1968.
- 12) Stirling, W. C. and Ash, J. E.: J. Urol., 41: 515, 1939.
- 13) Sutow, W. W., Sullivan, M. P., Rhied, H. L., Taylor, H. G. and Griffith, K. M.: Cancer, 25: 1384, 1970.
- 14) Cassady, J. R., Sagerman, R. H., Tretter, P. and Ellsworth, R. M.: Radiology, 91: 116, 1968.
- 15) Nelson, A. J. III.: Cancer, 22: 64, 1968.
- 16) Donaldson, S. S., Lastro, J. R., Wilbur, J. R. and Jesse, R. H.: Cancer, 31: 26, 1973.
- 17) Chavimi, F., Exelby, P. R., D'Angio, G. J., Whitmore, W. F. Jr., Lieberman, P. H., Lewis, J. L. Jr., Mike, V. and Murphy, M. L.: Cancer, 32: 1178, 1973.
- 18) Clatworthy, H. W. Jr., Braren, V. and Smith, J. P.: Cancer, 32: 1157, 1973.
- 19) Tank, E. S., Fellmann, S. L., Wheeler, E. S., Weaver, D. K. and Lapidus, J.: J. Urol., 107: 324, 1972.

(1975年7月14日受付)