

原発性膀胱横紋筋肉腫の1例

大阪市立大学医学部泌尿器科学教室（主任：前川正信教授）

大 山 武 司
前 川 正 信
新 武 三
岸 本 武 利

RHABDOMYOSARCOMA OF THE URINARY BLADDER: REPORT OF A CASE

Takeshi OHYAMA, Masanobu MAEKAWA,
Takezo SHIN and Taketoshi KISHIMOTO

*From the Department of Urology, Osaka City University Medical School
(Director: Prof. M. Maekawa, M. D.)*

A case of rhabdomyosarcoma of the urinary bladder was reported. The patient was a 2-year-old girl and admitted to our clinic with the complaint of pollakisuria and constipation. Typical globular or grape-like filling defects in the lower half of the bladder was demonstrated by cystogram. The patient showed a gradual decrease in daily output of urine concomitant with increase in azotemia. Total cystectomy and bilateral ureterocutaneostomy were performed. Histopathological findings was primary rhabdomyosarcoma of the bladder. Post-operatively, 6,000 rads of X-ray was irradiated, and vincristine and actinomycin D were combined as chemotherapy. The patient is still in good health.

27 cases of rhabdomyosarcoma of the bladder from Japanese literature were summarized and discussions were made on its treatment.

緒 言

膀胱に発生する原発性横紋筋肉腫はきわめてまれであり、わが国においては1952年大江¹⁾が第1例を報告して以来27例にすぎず、そのうち19例が小児に発生している。

われわれは最近、2歳の女兒に発生し、尿毒症症状を呈した原発性膀胱横紋筋肉腫の1例を経験したので、報告するとともに、本邦例27例について文献的考察を加えたい。

症 例

患者：清○真○，2歳8カ月，女子。
初診：1973年1月30日
入院：1973年2月13日

主訴：尿意頻数

家族歴：特記すべきことなし。

既往歴：特記すべきことなし。

現病歴：正常出産で、発育過程に異常を認めなかった。入院4カ月前より徐々に元気がなくなり、ついで尿意頻数、便秘を訴え、近医を受診した。膀胱炎の診断のもとに投薬をうけていたが、症状は改善せず、精査の目的で当科を訪れ、入院した。

入院時所見：身長 92 cm，体重 13.4 kg，体格中等度，栄養はやや不良，顔貌に異常はなく，眼瞼結膜に貧血は認めなかった。胸部理学的所見に異常はなく，表在性リンパ節の腫脹も認められなかった。腹部は平坦で，やわらかく，肝，脾，腎とも触知しなかったが膀胱部に一致して，手拳大，表面平滑，弾性硬の腫瘍を触知した。外陰部は前庭部がやや拡大，膨隆する以

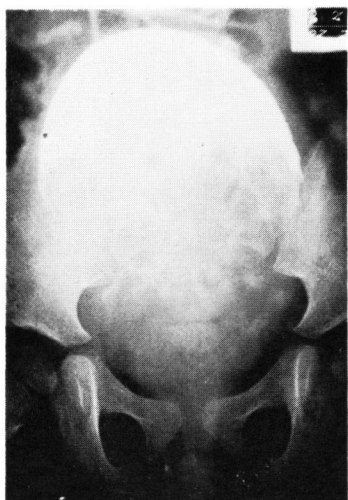


Fig. 1. 逆行性膀胱造影像

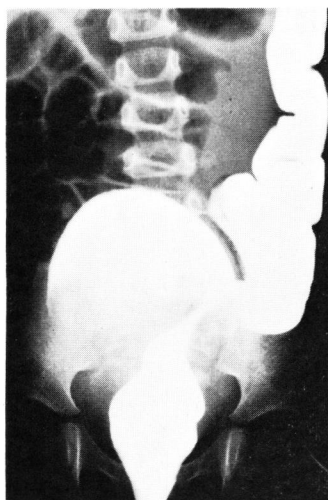


Fig. 2. 逆行性膀胱造影と注腸造影との併用

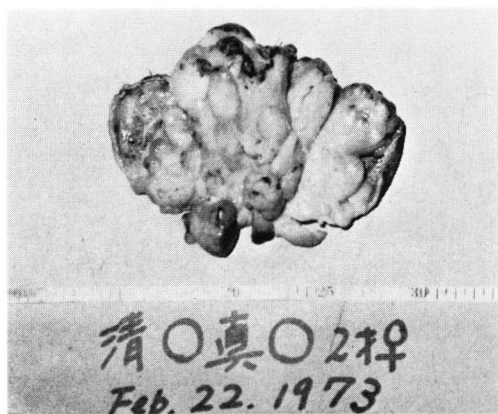


Fig. 3. 摘出標本

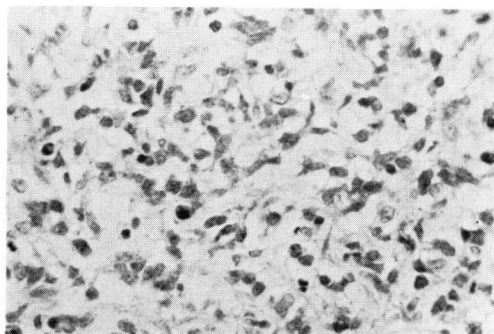


Fig. 4. HE 染色 (×400)

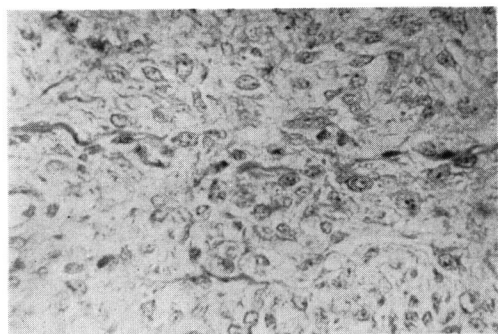


Fig. 5. アザン・マロリー染色 (×400)

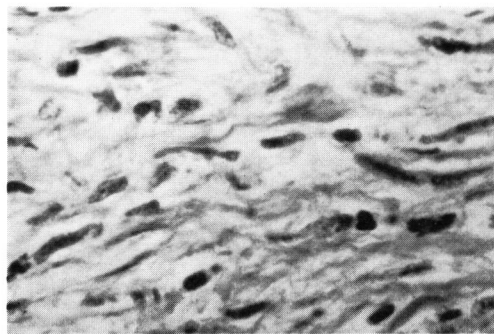


Fig. 6. PTAH 染色 (×1000)

外に著変を認めなかった。

入院時一般検査：血液所見では、赤血球数 $387 \times 10^4/\text{mm}^3$ 、白血球数 $8,700/\text{mm}^3$ 、血色素量 10.3 g/dl 、Ht 値 31.2% 、白血球分画に異常を認めなかった。尿所見では、pH 6、蛋白 51 mg/dl 、潜血反応 (+) で、沈渣では、赤血球 (++)、白血球 (++)、扁平上皮 (-)、円柱 (-)、細菌 (-) であった。肝機能検査に異常を認めなかったが、血液化学所見では尿素窒素 26 mg/dl およびクレアチニン 1.8 mg/dl とやや高値を示した。血清電解質値には異常を認めなかった。

術前経過：入院後1週間目頃より、尿道口から鳩卵大の、表面平滑、黄白色、弾性硬の腫瘤の脱出がみられ、その頃より尿量が減少しはじめた。排泄性腎盂造影では、20分でも造影剤の排泄は認められず、膀胱鏡は施行不能であった。逆行性膀胱造影をおこなうと Fig. 1 のごとく、底部辺縁の不整、挙上がみられ、同時におこなった注腸造影では、腫瘤によるS状結腸の圧排像が得られた (Fig. 2)。その後、患者は極度の食欲不振、行動力の減退におちいり、顔貌苦悶状、眼瞼結膜は貧血が著明であった。尿量は1日 $200 \sim 300 \text{ ml}$ と減少し、一般検査でも、血清 K 7.5 mEq/L と上昇し、血中尿素窒素 77 mg/dl 、血中クレアチニン 4.9 mg/dl と高窒素血症を示した。以上の所見より膀胱腫瘍による尿路閉塞のための仮性無尿と診断し、Kayexalate により血中カリウム値を補正したのち手術を施行した。

手術所見：1973年2月22日、全身麻酔下で、下腹部正中切開により、腹膜外的に膀胱を露出し、腫瘤が膀胱内に存在し、尿道から突出している腫瘤がその一部分であることを確かめたのち、膀胱尿道全摘出術と両側尿管皮膚瘻術を施行した。なお腫瘍の周囲組織への浸潤は認めなかった。

摘出標本および組織学的所見：摘出した膀胱は 260 g で、断面では、膀胱頸部の後方に茎を有する、黄白色、表面平滑な、ブドウの房状の腫瘍により充満され、両側尿管はほとんど完全に閉塞されていた (Fig. 3)。

組織学的には、腫瘍成分は異型性の強い、比較的大きな核を持つ細胞や、紡錘形の細胞が密に集合する所や、粘液腫を思わせるような部分が混在していた (Fig. 4)。アザン・マロリー染色では、青く染まった膠原線維が腫瘍細胞周囲にみられた (Fig. 5)。PTAH 染色では、細長い原形質の部分が青紫色に染まり、筋原性の部分が多く存在し不完全ながら横紋が認められた (Fig. 6)。以上の所見より横紋筋肉腫の embryonal type と診断した。

術後経過：術後直ちに利尿が始まり、1日 $3,000 \sim$

$4,000 \text{ ml}$ の尿量が約10日間続き、腎不全状態は急速に改善された。術後10日目の一般検査では、血中尿素窒素 11.0 mg/dl 、血中クレアチニン 1.03 mg/dl 、血清 Na 135 mEq/L 、血清 K 3.9 mEq/L 、血清 Cl 107 mEq/L と正常値を示した。術後5週目より vincristine 0.5 mg/kg を1週間ごとに6週間投与し、理学的に再発を認めなかったので退院した。しかし退院3カ月目より腹部腫瘤が再発し、再入院後 $6,000 \text{ rads}$ の $\beta\text{-tron}$ 照射、vincristine 1 mg を7回、actinomycin D 0.2 mg を15回投与し、腫瘤はほとんど完全に消失し退院した。現在経過観察中である。

考 察

膀胱肉腫はきわめてまれな疾患で、内外諸家の報告^{16,28-33)} によると全膀胱腫瘍の1%前後にみられる。そして本邦では原発性膀胱肉腫は小松ら³⁴⁾ および片山ら³⁵⁾ が106例を集計しているが、そのうち横紋筋肉腫は14例 (13%) に認められるにすぎない。また宮田ら¹⁶⁾、瀬野ら²²⁾ は小児の原発性膀胱肉腫について集計をおこなっているが、それによると横紋筋肉腫は最も高頻度に発生している。われわれは本邦における原発性膀胱横紋筋肉腫27例を集計し、これについて種々検討を加えるべく Table 1 に一括した。

(1) 年齢および性別

本邦における膀胱横紋筋肉腫の好発年齢は5歳以下が27例中20例と74%をしめ、ついで40歳以上が6例 (22%) で、5歳から40歳までの報告は吉田らの1例にみられるにすぎない¹⁹⁾。一方外国でも McCrea and Post³⁶⁾ の膀胱肉腫の集計によると5歳以下は287例中60例 (21%) と最も高頻度に発生はしているものの本邦におけるほどには高くはない。

性別では、男16名、女11名とやや男性に多く、これは外国の報告と同じ傾向がみられる。

(2) 主訴および症状

血尿が27例中13例と最も多く認められ、ついで排尿困難が9例、排尿痛が7例、下腹部腫瘤および膨満が6例、頻尿および外陰部腫瘤がおのおの5例、尿閉が3例、便秘が2例に認められている。このうち女児症例の半数に外陰部腫瘤を認めたことは留意すべきである。Thompson and Coppridge³⁰⁾ は血尿、排尿困難、頻尿が多いと報告し、Silbar and Silbar³⁷⁾ はその2/3の症例に血尿を認め、以下頻尿、排尿困難の順であり、わが国の集計とはほぼ同じ傾向を認めた。

(3) 発生部位

Caulk²⁸⁾ によると膀胱肉腫はほとんどが膀胱底部ないし膀胱三角部に限局しているとし、Legier³⁸⁾ によ

Table 1. 本邦症例の一括表

	報告年	報告者	年齢 性別	主訴および症状	治 療	転 帰	発生部位
1	1952	大 江ら ¹⁾	1 女	外陰部腫瘍	腫 瘍 切 除	手術死亡	前 壁
2	1957	小 山ら ²⁾	1 男	血尿, 排尿痛, 排尿困難	腫 瘍 切 除, 電気凝固術	術後2カ月で健在	頸 部
3	1960	金 子ら ³⁾	2 男	排尿困難, 頻尿	腫 瘍 切 除	術後2カ月で死亡	—
4	1965	斉 藤ら ⁴⁾	4 男	血尿, 排尿後痛, 頻尿	膀胱全摘, 両側尿管S状結腸吻合術	術後7カ月で健在	—
5	1966	近 藤ら ⁵⁾	1 男	排尿困難, 血塊排出	両側尿管皮膚瘻術, 人工肛門	術後21日で死亡	頸部および三角部
6	1966	久 保 田 ⁶⁾	1 女	—	手 術, コバルト 60	術後5カ月で健在	後 壁
7	1967	菅 原ら ⁷⁾	18日 女	血尿, 排尿困難	部 分 切 除	術後70日で死亡	—
8	1967	松 村ら ⁸⁾	6カ月 男	血尿, 排尿障害	部 分 切 除, 電気凝固	術後2カ月で健在	頸 部
9	1967	吉 田ら ⁹⁾	66 女	血尿, 頻尿, 排尿痛	両側尿管皮膚瘻術, テスパミン, エンドキサン	初診より3カ月で死亡	右側壁および三角部
10	1967	宮本ら ^{10), 11)}	1 男	尿 閉	膀胱全摘, 皮膚瘻術	術後1年3カ月で死亡	三 角 部
11	1967	安 達ら ¹²⁾	1 男	便秘, 下腹部腫瘍	膀胱全摘, 皮膚瘻術	術後3日で死亡	底 部
12	1968	和 田ら ¹³⁾	4 男	排尿困難, 腹部腫瘍	皮 膚 瘻 術	23日で死亡	—
13	1968	杉 浦ら ¹⁴⁾	4カ月 女	腹部膨隆, 外陰部の脱出	部 分 切 除, 電気凝固	術後2カ月で健在	頸部, 三角部, 右側壁
14	1969	片 村ら ¹⁵⁾	1 女	尿閉, 外尿道口への脱出, 膿尿	全 摘, S状結腸吻合術	手術死亡	—
15	1970	宮 田ら ¹⁶⁾	3 男	血尿, 頻尿, 排尿困難	右腎瘻術, 左腎盂瘻術, 放射線	—	左 側 壁
16	1971	野 村ら ¹⁷⁾	1 男	排尿痛, 血尿, 下腹部膨隆	膀胱全摘, S状結腸吻合術	術後4カ半月で健在	—
17	1971	木 村ら ¹⁸⁾	1 男	排尿痛, 腹部腫瘍	サイクロスルホアミド, ビンクリスチン, コバルト 60	11カ月で健在	—
18	1971	田 口ら ¹⁹⁾	49 男	尿 閉	腫 瘍 摘 出	術後4カ月で死亡	頸 部
19	1971	吉 田ら ²⁰⁾	33 男	血 尿, 浮 腫	—	死 亡	—
20	1971	渡 辺 ²¹⁾	59 女	血 尿	部分切除, 左尿管膀胱再吻合術, エンドキサン	術後5カ月で健在	後 側 壁
21	1973	瀬 野ら ²²⁾	3 女	外陰部腫瘍, 排尿困難	皮 膚 瘻 術, ビンクリスチン	術後10カ月で健在	右側壁より三角部
22	1973	内 藤ら ²³⁾	73 男	血 尿, 排尿痛	部 分 切 除, 右尿管新吻合術	元気に退院	右側壁より三角部
23	1973	酒 井ら ²⁴⁾	61 男	血尿, 排尿困難	部分切除, 右尿管膀胱新吻合術, テスパミン	術後3カ月で健在	右尿管口付近
24	1973	稲 田ら ²⁵⁾	2 男	血尿, 排尿困難	全摘, 回腸導管形成術, リニアック, アクチノマイシンD, ビンクリスチン	—	頸部から底部
25	1973	田 戸 ²⁶⁾	41 女	排尿痛, 血 尿	全 摘, 回腸導管形成術	術後6カ月で健在	—
26	1973	牧 野ら ²⁷⁾	4 女	下腹部腫瘍	部分切除, アクチノマイシンD, 放射線	術後6カ月で健在	左 側 壁
27	1974	自 験 例	2 女	頻 尿, 便 秘	全摘, 皮膚瘻術, 放射線, ビンクリスチン, アクチノマイシンD	術後1年3カ月で健在	頸 部

ると膀胱部のあらゆるところから発生するが, 膀胱三角部および底部に高率に発生すると述べている. 本邦の報告例でも, 不明例を除いて, 頸部および三角部付近12例, 側壁3例, 前壁, 底部がそれぞれ1例と圧倒的に三角部, 頸部付近が多い.

(4) 組織学的分類および発生

横紋筋肉腫は Houette³⁹⁾ によると blastema cell,

elongated cell, giant cell の3つの細胞形態に分け blastema cell を最も幼弱型としている. また Horn and Enterline⁴⁰⁾ は細胞形態と組織構造の点から (1) pleomorphic, (2) embryonal, (3) alveolar, (4) botryoid の4型に分類している. しかし botryoid type は embryonal type に近く, 今日ではこの type を embryonal type に入れて (1)~(3) までの3型

に分類する人が多い。そして本症例は前述のごとく embryonal type であった。しかし横紋筋肉腫の組織学的診断は困難な場合が多く、胞体内の横紋が見いだされない場合、さまざまな診断がなされているようである。例えば肉眼的分類である botryoid sarcoma の中にもかなり横紋筋肉腫が含まれているであろうし、細胞型による分類のなかにも含まれていると想像される。赤崎⁴⁴⁾は横紋筋肉腫の組織学的特徴として次の3点をあげている。すなわち横紋の存在、myofilamentの存在、糖原の存在の3点である。そのなかで赤崎は横紋を欠く例でも myofilament は電子顕微鏡的に常に存在し、本腫瘍の診断上最大の根拠となると述べ、事実吉田⁹⁾は最初筋肉腫としか診断されえなかった例でも、ホルマリン固定後の標本に電顕的検索をおこなった結果 myofilament を検出し、横紋筋肉腫と診断した1例を報告しており、今後疑わしい例では電顕的検索も必要であろうと思われる。

つぎに発生病理についてみると、現在定説はないが、古瀬⁴⁵⁾は生理的に横紋筋が存在しない臓器に横紋筋肉腫が発生した場合次の2つの可能性があると述べている。1つは異所性に発生した myoblast が潜在し、腫瘍化したもの、今1つは他の間葉組織から起こった腫瘍細胞に異所的分化が起こったとするものである。たしかに乳幼児の発生率が相当高いことから異所性発生という考え方は肯定できうるし、成人における発生は後者の考え方である程度の説明はつくものと思われる。

(5) 治療と予後

現在のところ横紋筋肉腫の治療は手術が最善とされているが、手術後の再発率はきわめて高い。Grosfeld⁴³⁾は42例についてその治療成績を検討している。その中で、手術、化学療法、放射線療法が最も予後を良好にするとし、とくにコバルト-60の局所療法、vincristine, actinomycin D の長期反復投与を推奨している。一方 Cassady⁴⁴⁾は横紋筋肉腫の放射線療法について検討を加え、localized tumor には放射線療法が外科手術より有効で、将来 primary therapy になるであろうと述べ、Stobbe and Dargeon⁴⁵⁾は放射線療法は外科手術と同じぐらい価値があると述べている。そこでわれわれは大阪市立大学放射線科で横紋筋肉腫の放射線療法をうけた11例について検討を加えた。横紋筋肉腫の発生部位は骨格筋5例、食道2例、右耳殻下部1例、鼻中隔1例、睪丸よりの後腹膜リンパ節転移1例および本症例である。組織学的には alveolar type 3例、embryonal type 6例、pleomorphic type 2例であり、線量は2,500R～6,000R

で、 β -tron を使用している。治療成績は alveolar type のうち、腫瘍が消失して触知できなくなったのが1例、かなり縮小したのが1例で、残り1例にはあまり効果がなかった。embryonal type では6例中5例において腫瘍が著明に縮小または完全に消失した。残りの1例には効果があまり認められなかった。pleomorphic type は全例においてほとんど効果がなかった。以上のことより、embryonal type, alveolar type は放射線療法が大変有効であり、pleomorphic type ではあまり効果がないと思われる。著者は横紋筋肉腫の中にも pleomorphic type のごとく、放射線療法に反応性に乏しいものもあることから、現在のところ、手術療法と放射線療法を治療の中心として、ついで化学療法をおこなうのが最善であろうと考えている。

予後についてはきわめて不良であり、6カ月未満で死亡したもの10例、6カ月未満の生存9例、6カ月以上12カ月未満の生存4例、12カ月以上の生存1例、15カ月で死亡したもの1例、不明2例である。今後は手術療法、放射線療法、化学療法を併用することにより、予後はさらに改善すると思われる。

結 語

2歳の女兒に発生し、尿毒症症状をきたした原発性横紋筋肉腫の1例を報告するとともに、本邦における原発性横紋筋肉腫27例について集計をおこない、その統計的観察と、治療方針に若干の考察を加えた。

なお本論文の要旨は第63回日本泌尿器科学会関西地方会において発表した。

文 献

- 1) 大江達一郎・時任純孝：熊本医会誌，26：262，1952.
- 2) 小山達郎・堀米 哲：日泌尿会誌，48：820，1957.
- 3) 金子 仁・ほか：癌の臨床，6：750，1960.
- 4) 斉藤 博・ほか：癌の臨床，11：43，1965.
- 5) 近藤 博・ほか：泌尿紀要，12：562，1966.
- 6) 久保田邦之：小児科臨床，19：305，1966.
- 7) 菅原奎二・ほか：臨泌，21：635，1967.
- 8) 松村陽右・大北健逸：日泌尿会誌，58：885，1967.
- 9) 吉田 修・ほか：泌尿紀要，13：544，1967.
- 10) 宮本達也・ほか：日泌尿会誌，58：888，1967.
- 11) 宮本達也・ほか：臨泌，22：227，1968.
- 12) 安達 徹・本間昭雄：日泌尿会誌，58：353，1967.
- 13) 和田富幸・ほか：日泌尿会誌，59：537，1968.
- 14) 杉浦 弼・犬飼昭夫：日泌尿会誌，59：625，1968.

- 15) 片村永樹・ほか：日泌尿会誌, **60** : 347, 1969.
- 16) 宮田宏洋・ほか：臨泌, **24** : 449, 1970.
- 17) 野村恭博・田村公一：日泌尿会誌, **62** : 274, 1971.
- 18) 木村 哲・ほか：日泌尿会誌, **62** : 409, 1971.
- 19) 田口裕功・ほか：日泌尿会誌, **62** : 251, 1971.
- 20) 吉田和彦・ほか：日泌尿会誌, **62** : 505, 1971.
- 21) 渡辺悌三：日泌尿会誌, **62** : 570, 1971.
- 22) 瀬野俊治・ほか：臨泌, **27** : 57, 1973.
- 23) 内藤克輔・ほか：日泌尿会誌, **64** : 438, 1973.
- 24) 酒井 晃・ほか：日泌尿会誌, **64** : 437, 1973.
- 25) 稲田文衛・ほか：日泌尿会誌, **64** : 510, 1973.
- 26) 田戸 治：日泌尿会誌, **64** : 612, 1973.
- 27) 牧野駿一・ほか：手術：511, 1973.
- 28) Caulk, J. R. : J. Urol., **16** : 211, 1926.
- 29) Dean, A. L. and Ash, Col, J. E. : J. Urol., **63** : 618, 1950.
- 30) Thompson, I. M. and Coppridge, A. J. : J. Urol., **82** : 329, 1959.
- 31) Ratliff, R. K. and Valk, W. L. : J. Urol., **42** : 559, 1939.
- 32) 南 武・ほか：日泌尿会誌, **51** : 275, 1960.
- 33) 市川篤二：日泌尿会誌, **49** : 602, 1958.
- 34) 小松奎三・佐々木 昭：臨泌, **21** : 371, 1967.
- 35) 片山 喬・ほか：日泌尿会誌, **25** : 51, 1971.
- 36) McCrea, L. E. and Post, E. A. : Urol. Surv., **5** : 307, 1955.
- 37) Silbar, J. D. and Silbar, S. J. : J. Urol., **73** : 103, 1955.
- 38) Legier, J. G. : J. Urol., **86** : 583, 1961.
- 39) Houette, C. : cited from Khoury, E. N. and Speer, F. D. : J. Urol., **51** : 505, 1944.
- 40) Horn, R. C. and Enterline, H. T. : Cancer, **11** : 181, 1958.
- 41) 赤崎兼義：病理学総論. 6版, p 371, 南山堂, 東京, 1969.
- 42) 古瀬清行・ほか：癌の臨床, **18** : 279, 1972.
- 43) Grosfeld, J. L. et al. : J. Pediat. Surg., **4** : 637, 1969.
- 44) Cassady, J. R. et al. : Radiology, **91** : 116, 1968.
- 45) Stobbe, G. D. and Dargeon, H. W. : Cancer, **3** : 826, 1950.

(1974年7月2日受付)