

# VAC 療法が著効を呈した7ヶ月男児

## 膀胱横紋筋肉腫の一例

阿部 淳一郎, 堺 武男, 佐藤 弘房  
 中川 洋, 渡辺 修一, 加藤 義明  
 渡辺 至\*, 今井 克忠\*\*, 斎藤 謙\*\*\*

### はじめに

横紋筋肉腫は、小児軟部悪性腫瘍の代表的疾患であり、その約半数を占めている。小児悪性固型腫瘍では、神経芽細胞腫、ウィルス腫瘍などと共に多い疾患である。従来予後の最も悪いものと考えられていたが、近年化学療法の進歩、更に外科療法に放射線療法及び化学療法を加えた集学的療法の進歩により予後の著しい改善をみている。今回、我々は7か月、男児例で、尿閉を来した横紋筋肉腫に対して施行したVAC療法が著効を呈し、良好な経過を取っている症例を経験したので報告する。

### 症 例

患児：H.S., 7ヶ月, 男児

主訴：尿閉, 腹部腫瘍

家族歴, 既往歴：特記すべき事項はない。

現病歴：昭和56年10月13日, 夜間より不気嫌となり, 同14日近医にて腹部腫瘍を指摘された。同日午後, 他院を紹介され再度腹部腫瘍を指摘され, 尿閉に気づかれた。導尿により排尿がみられたが, 再度尿閉を来した為, カテーテル留置を行ったところ排尿が良好となったと言う。精査目的にて当院小児科を紹介され昭和56年10月16日入院した。

入院時現症：体格中等度, 栄養状態良好。顔面

苦悶様, 眼瞼結膜に黄疸貧血を認めない。心肺に異常なく, 肝脾を触知しない。下腹部に臍下に達する幅7cmの腫瘍を触知したが, リンパ節腫大は認めなかった。

入院時検査所見：(表1)に示す如くであるが, 生化学所見でLDHがやや高値を示し, アイソザイムはLDH<sub>1</sub>が39.3%とやや高値を示した。尿所見では沈査に赤血球, 白血球が著明に見られた。尿培養は陰性であった。IVPでは腎盂の拡張, 尿管の異常等の所見がなく, 膀胱も拡張が軽度に見られるのみであった。膀胱造影でも有意な所見を得られなかった。

入院後経過：当科入院後もカテーテル留置なしでは尿閉を来した為, カテーテルを留置し排尿に努めた。膿尿, 血尿が持続し, 腹部腫瘍は増大する傾向にある為, 入院20日目, 再度IVPを行った。図1に示す如く, カテーテル留置のままでは, バルーンによるものと思われる陰影が認められたが, 図2のようにカテーテルを抜去しても, この陰影欠損像が残り腫瘍の存在が疑われた。尿中細胞診では大型の異型細胞がみられ, 悪性腫瘍の疑いが強くなった。入院21日目には膀胱鏡を行ったが, 尿道隔膜部から前立線部にかけての肥厚が著しく膀胱鏡を先進させることは困難で, 尿管口, 膀胱三角部の観察は不可能であった。肥厚した粘膜は灰白色で血管に富んでいた。入院27日目のCTでは, 腸管ガスは側方へ圧排され, 膀胱も後方の塊状の腫瘍により前方へ圧排され, 一部は膀胱内突出していた(図3)。入院28日目の膀胱造影では, 前回に比し陰影欠損像が急激な増大を示し, カテーテル先端は右方からの圧排を思わせるように

仙台市立病院小児科

\* 同 外科

\*\* 同 泌尿器科

\*\*\* 同 病理科

## 入院時検査成績

末血		$\alpha_1$ -G	5.2%
RBC	$410 \times 10^4 / \text{mm}^3$	$\alpha_2$ -G	19.3%
Hb	10.3 g/dl	$\beta$ -G	7.0%
Ht	31.8%	$\gamma$ -G	5.5%
WBC	$11,600 / \text{mm}^3$	A/G	1.68
band	1%	尿検査	
poly	37%	糖	(-)
E	4%	蛋白	(-)
B	1%	カント	(-)
Mo	10%	比重	1.037
Ly	47%	pH	5.7
血清生化学		沈査	
Na	138 mEq/L	赤血球	(4+1)/1 gf
K	5.4 mEq/L	白血球	(4+)/1 gf
Cl	102 mEq/L	扁平上皮	(1+)/1 gf
GOT	51 U	LDH	19 U
GPT	17 U	LDH <sub>1</sub>	30.5%
LDH	1,144 U	LDH <sub>2</sub>	17.5%
T-chol	190 mg/dl	LDH <sub>3</sub>	15.5%
血清蛋白		LDH <sub>4</sub>	23.4%
T-prot	6.7 g/dl	LDH <sub>5</sub>	12.8%
Alb	62.7%		

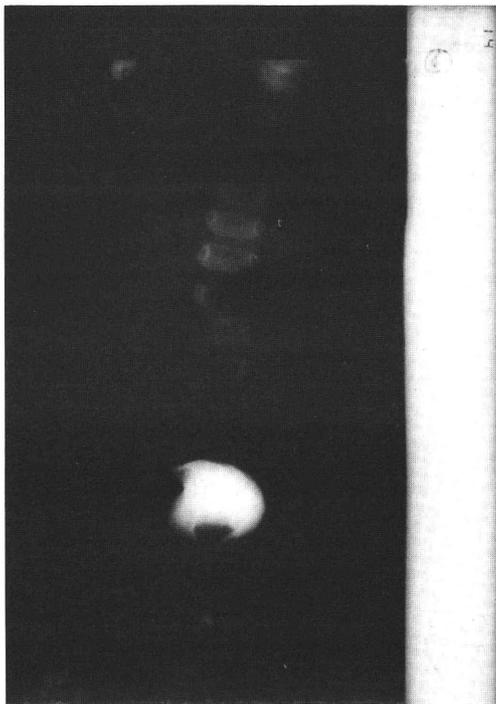


図1. 膀胱造影(入院20日目)バルーンカテーテルによる造影剤注入。

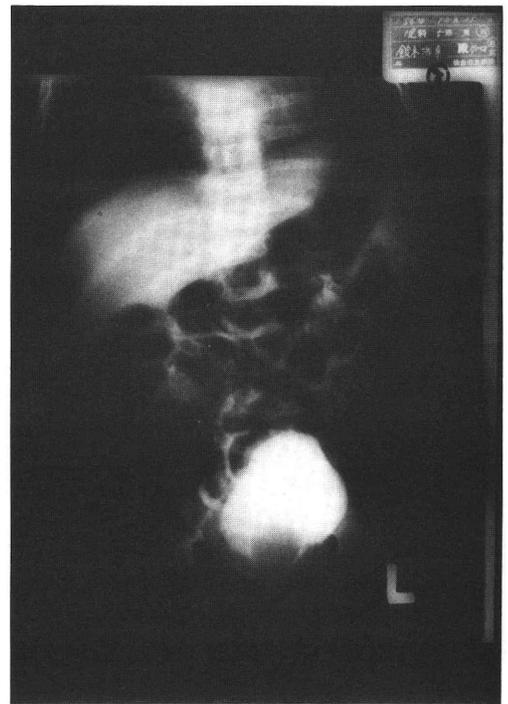


図2. (図1)と同時期であるがバルーンカテーテルを抜去しても膀胱内に陰影欠損がある。

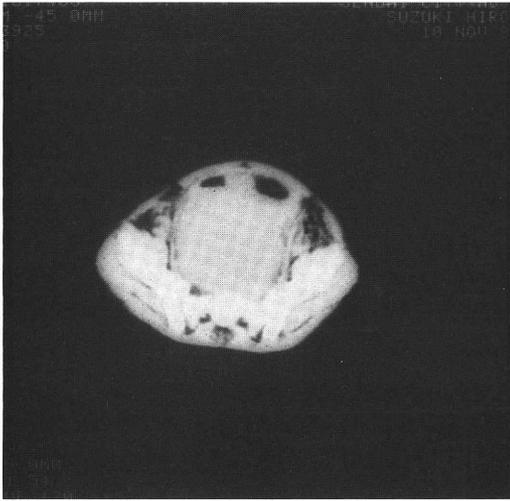


図3. 入院27日目の骨盤膀胱部のCT像。膀胱後壁部の腫瘍像。



図4. 入院28日目の膀胱造影膀胱内陰影欠損像の急激な拡大をみる。パラシュート像とみられる。

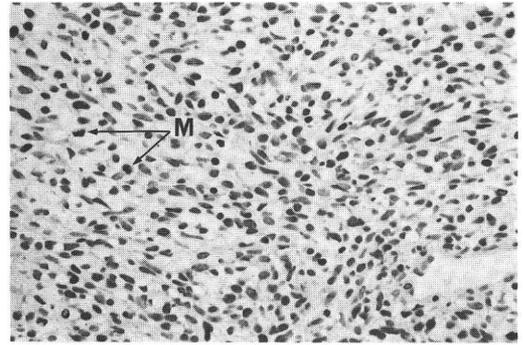


図5.

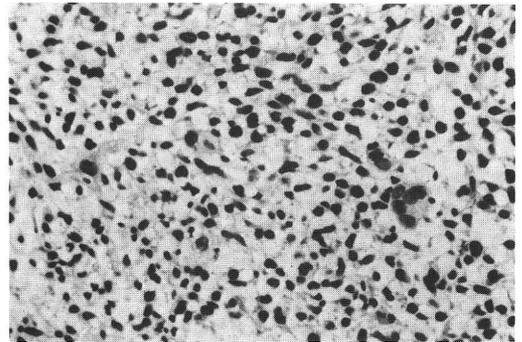


図6.

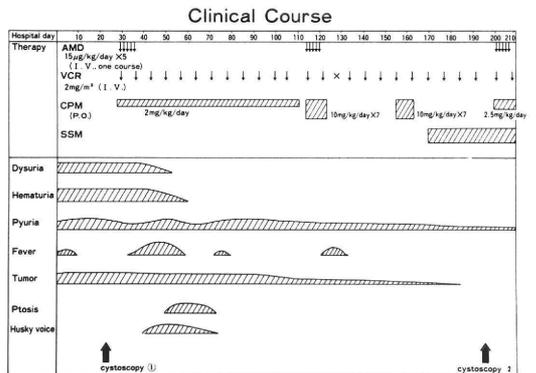


図7. 化学療法と各症状の消長

常に左方へ屈折していた(図4)。

膀胱鏡施行時に得られた組織片からは胎児型横紋筋肉腫が考えられた。濃染する核を持ち、細かい細胞質の突起を持つ細胞の増殖が主であり、核分割像(M)を認め、一部では多核巨細胞も見られた。横紋は不明瞭であったが、紡錘形の腫瘍細胞胞体にPAS陽性顆粒を認めている(図5)(図6)。

病日が進むにつれて、便秘が著明となり指診では肛門より5~6cmの部位に腫瘤を触知した。注腸造影でもApple core様の所見が得られた。しかし、レ線学的に肺・肝に遠隔転移とみられる所

見はない。このような状況の下で膀胱原発横紋筋肉腫の局所進展として11月2日治療を開始した。膀胱尿道部の腫瘍は直腸に浸潤しており、根治手術による過大な臓器侵襲を考慮して、当初化学療法を第1選択とした。

VAC療法は、AMDを15μg/kg/dayを静注で連続5日間、VCRを2mg/m<sup>2</sup>で週1回、12週間

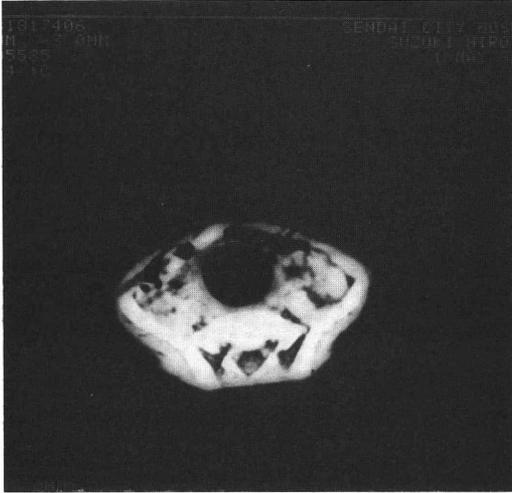


図8. 入院7ヶ月目、膀胱内に空気充満後のCT像。

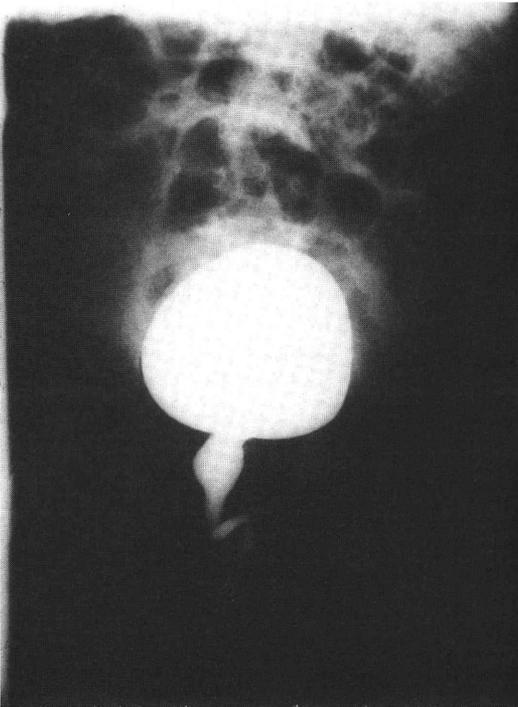


図10 入院7ヶ月、VCA療法後の膀胱造影。

静注、CPMを2mg/kg/dayで経口的に連日投与を行った(図7参照)。

治療開始後、VCRによるものと思われる嗄声、眼瞼下垂が認められた。顆粒球減少も一過性に見られたが、重篤な副作用は認められなかった。経



図9. 入院7ヶ月目のCT像再検。膀胱後壁右側、直腸と接する残存腫瘍か前立腫か。触診上、該部に腫瘤を触知しない。

過と共に自排尿が可能となり、入院50日目には完全に留置カテーテルを抜去した。更に腹部腫瘤も触知せず、尿中細胞診でも異常は認めず、血尿も消失した。VAC療法2クール終了時には、CTは膀胱内へ空気を充満させて行ったが、内部表面は平滑で、膀胱の圧排像も認めなかった(図8)。しかし、膀胱後壁右側と直腸壁間に腫瘍残存を否定できない所見が認められている(図9)。しかし、直腸指診によっても前立腺・膀胱後壁・直腸に、いかなる硬結も触れない。膀胱造影では、従来見られた陰影欠損像を認めなかった(図10)。膀胱鏡は前回と異なり容易に観察が可能で、内尿道口は肥厚もなく、粘膜表面に異常を認めなかった。

現在VAC療法3クール目であるが患児の全身状態は良好であり、発育、発達も緩徐ながらも順調である。膀胱障害・骨盤後腹膜の線維症のことも考慮し、照射療法はまだ加えていない。

## 考 按

横紋筋肉腫は小児の軟部悪性腫瘍の中では最も頻度の高いものであり、頭頸部、四肢、泌尿生殖器、軀幹に原発する。その頻度は、日本小児外科学会悪性腫瘍委員会の調査<sup>1)</sup>によると全症例数

78例中頭頸部23例、胸腹部23例、四肢2例、骨盤・会陰・泌尿生殖器23例と部位による有意な差は四肢を除いては見られない。泌尿生殖器系に原発するものの初発症状は血尿、排尿障害などが多く、腹部腫瘤にて気付かれるものもある。本症の診断は、上記のような血尿、排尿障害がある場合には、ルーチンワークとして、IVP、膀胱造影を行うことが必要であり、陰影欠損像を認めることが手掛りとなる。これらの検査の他に膀胱鏡検査が有用であるが、本症例の如く施行困難である場合には尿中細胞診も何らかの診断の補助となる。CT検査は腫瘍の広がり、周囲臓器との関係について知る上で欠くべからざる検査であり、本症例の場合も入院時、治療開始前後と経時的に本法を施行し、腫瘍の消長を観察することが出来た。我々の症例は膀胱鏡検査を行い、非常に少量ながら組織片が得られ、光顕所見で胎児型横紋筋肉腫と考えられる所見が得られた。横紋を明らかに認めることは出来なかった。電顕的に胞体内に特徴的なMyofilamentを認め、Zebra bodyの形成を認めれば、より確実であったろう。

治療は原則的には原発巣、転移巣を含めて完全に除去することが原則的であるが、原発部位、病期の進展度、年齢等を考慮する必要がある。本症の治療成績は化学療法の登場以来、向上をみているが、1950年代から1960年代の治療成績は諸家の報告<sup>2),3),4)</sup>をみても不良である。1961年にPinkelとPickren<sup>5)</sup>が、外科療法に放射線療法及び化学療法を加えた集学的療法を提唱して以来、短期的予後は改善している<sup>6),7)</sup>。特に1972年にPrattら<sup>8)</sup>が化学療法として、Vincristine, Actinomycin D, Cyclophosphamideを併用するVAC療法を提唱して以来、2年生存率は限局的病変の場合65%ないし83%という好成績をあげている。泌尿生殖器系由来の胎児型横紋筋肉腫でも、Jonathanら<sup>9)</sup>の報告によれば、再発のない2年生存率は81%とある。ところで、泌尿生殖器系の本症の手術の場合には膀胱切除、尿路変更術など場合によっては臓器侵襲の大きい操作がなされるが、合併療法の導入により治療成績の向上が著しい今日では考慮すべき問題である。Ortega<sup>10)</sup>によ

れば、化学療法を主として行い、通常より少ない放射線を併用し、切除術を全く行わずに62%が2年以上の生存をしている。しかも死亡例の内、60%は初診時で遠隔転移を認めたStage IVであることを考慮すると、症例によっては本報告例の例を見る如く非手術療法を試みるべきであろう。しかし、この方法を試みる場合は発症部位、組織型により予後が大きく左右される為、十分な治療開始前の検索が必要であることは当然である。

## 結 語

尿閉にて発症した小児の横紋筋肉腫でVAC療法が著効を呈した1例を報告し、特に泌尿生殖器系由来の本症に対する治療方法について若干の文献的考察を行った。

本稿の要旨は第146回日本小児科学会宮城地方会、第5回東北地区小児悪性腫瘍症例検討会にて発表した。

## 文 献

- 1) 石井哲也他：小児悪性固型腫瘍の遠隔成績，日本小児外科学会雑誌，**15**：1049～1061，1979。
- 2) Lawrence W, Jegge G, Foote F.W.：Embryonal rhabdomyosarcoma. A clinicopathological study, *Cancer*, **17**：361～376, 1964.
- 3) Enzinger F.M., Shiraki M: Alveolar rhabdomyosarcoma. An analysis of 220 cases, *Cancer*, **24**：18～31, 1969.
- 4) Sutow W.W., Sullivan M.P., Ried H.C. et al. Prognosis in childhood rhabdomyosarcoma, *Cancer*, **25**：1384～1390, 1970.
- 5) Pinkel D, Pickren F: Rhabdomyosarcoma in children, *J.A.M.A.*, **175**：293, 1961.
- 6) Kilman J.W., Clatworthy H.W., Newton W.A., et al. Reasonable surgery for rhabdomyosarcoma, *Ann Surg.*, **178**：346～351, 1973.
- 7) Green D.M., Jaffe N.: Progress and controversy in the treatment of childhood rhabdomyosarcoma, *Cancer Treat Rev.*, **5**：7～27, 1978.
- 8) Pratt, C.B., Hustu, H.O., Fleming, I.D., Pinkel, D. Coordinated treatment of childhood rhabdomyosarcoma with surgery, radiotherapy, and combination chemotherapy, *Cancer Res.*

32 : 606, 1972.

- 9) Jonathan, F, Perinetti, E.P., Catalona, W.J.: Embryonal rhabdomyosarcoma of the genitourinary organs, J. Urol., 126 : 389~392, 1981.
- 10) Ortega, J.A.: A therapeutic approach to

childhood pelvic rhabdomyosarcoma without pelvic exenteration, J. Pediat., 94 : 205~209, 1979.

(昭和 57 年 7 月 30 日 受理)

# 赤血球の変形能を高め 脳血流障害を 改善する トレンタール

血管ではなく血液に着眼したヘキストの独創的なアプローチ。  
血液の流動性の改善。

脳血管障害による種々の症状改善に

微小循環改善剤



## トレンタール錠

健保適用<一般名:ペントキシフィリン> ●包装:100錠 1,000錠 3,000錠  
●適応症:脳血栓に基づく後遺症の改善 ●用法・用量、使用上の注意等は現品添付文書(能書)をご参照ください。

### Hoechst



ヘキストジャパン株式会社  
東京都港区赤坂8-10-16 千107



T0482B52A\*