

尿膜管由来の小細胞神経内分泌癌の一例

長崎大学病院泌尿器科・腎移植外科¹⁾ 長崎大学病院血液浄化療法部²⁾

本多弘幸*¹⁾・松尾朋博¹⁾・前川暢秀¹⁾・山田翔大¹⁾・土山彩華¹⁾

森 慎太郎¹⁾・上田康史¹⁾・安田拓司¹⁾・荒木杏平¹⁾・中西裕美¹⁾

光成健輔¹⁾・大庭康司郎¹⁾・望月保志¹⁾²⁾・今村亮一¹⁾

(受付日:2023年8月23日, 受理日:2023年11月7日)

抄録:

症例は59歳, 女性。X-7年の検診で膀胱内腫瘍を指摘され, 精査加療目的に当科紹介となった。膀胱鏡検査では膀胱頂部に粘膜下病変を認め, MRIでは同部位の腫瘍と膀胱や尿膜管との交通ははっきりしなかった。膀胱外の後腹膜腫瘍も考慮し当院のキャンサーボードに提示したが, この時点では悪性度の低い病変と考え, 経過観察の方針となっていた。X-1年に膀胱炎の症状で前医を受診し, CTで同部位の腫瘍の増大を認め, 尿膜管癌が疑われたため再度当科紹介となった。経尿道的膀胱腫瘍切除術(TURBT)の結果, 尿路上皮由来もしくは尿膜管由来の小細胞神経内分泌癌の病理診断を得た。そこで膀胱小細胞癌の治療方針に従い, 術前化学療法としてCarboplatinとEtoposideの併用療法を行った後に, 尿膜管および膀胱全摘出術とリンパ節郭清術を施行した。全摘標本による最終的な病理診断は尿膜管由来の小細胞神経内分泌癌であった。術後8カ月で局所再発をきたし, CisplatinとEtoposideの併用療法を開始した。再発病変の縮小を認めており, 現在も治療継続中である。

今回, 尿膜管由来の小細胞神経内分泌癌に対して術前化学療法と外科的摘除を施行し, 術後再発に対して化学療法を施行し病変の縮小を認めた一例を経験したので報告する。(西日泌尿, 86: 56-62, 2023)

キーワード: 尿膜管癌, 小細胞神経内分泌癌, 術前化学療法, 外科的摘除, 術後再発

緒 言

尿膜管癌は尿膜管を発生母地とする稀な疾患であり, 全膀胱悪性腫瘍の0.17~0.7%を占め¹⁻³⁾, 初期では症状が乏しく進行癌として発見されることが多い^{3,4)}。さらに有用な化学療法は確立されておらず予後不良である^{1,3,5)}。病理診断としては腺癌の頻度が最も高く, その他にも尿路上皮癌, 扁平上皮癌, 小細胞癌などが報告されている⁶⁾。

今回, 尿膜管由来の小細胞神経内分泌癌の一例を経験したので, 若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者 59歳, 女性

主訴 排尿時痛, 下腹部の鈍痛

家族歴 特記事項なし

既往歴 特記事項なし

現病歴 X-7年, 特に症状はなかったが検診の超音波検査にて膀胱内腫瘍を指摘され前医を受診。膀胱鏡検査で後壁から頂部にかけて10mm程度の粘膜下腫瘍を認め(Fig.1, A), 精査加療目的に当科紹介となった。尿細胞診はclass Iであった。CTでは膀胱頂部右側に28×33mm大の嚢胞性腫瘍を認め, 内部は不均一な低吸収域で一部に石灰化を認めた。MRIでは腫瘍の膀胱内腔との交通や尿膜管との連続性は明らかではなかった(Fig. 1, B)。泌尿器臓器以外の後腹膜腫瘍の可能性も考慮し当院のキャンサーボードに提示したが, 悪性度が低い病変の可能性が高いと判断されたこと, また患者の積極的な希望もなく, 生検を含んだ病理組織診断はこの時点では施行しなかった。そこで定期的な腫瘍サイズや症状の変化などの慎重なフォローを条件に, 外来で経過観察の方針となっていた。しかしながら, 自覚症状がなかったことより自己判断で前医への外来受診を中断して

* 〒852-8501 長崎県長崎市坂本1丁目7番1号
TEL 095-819-7340, FAX 095-819-7343

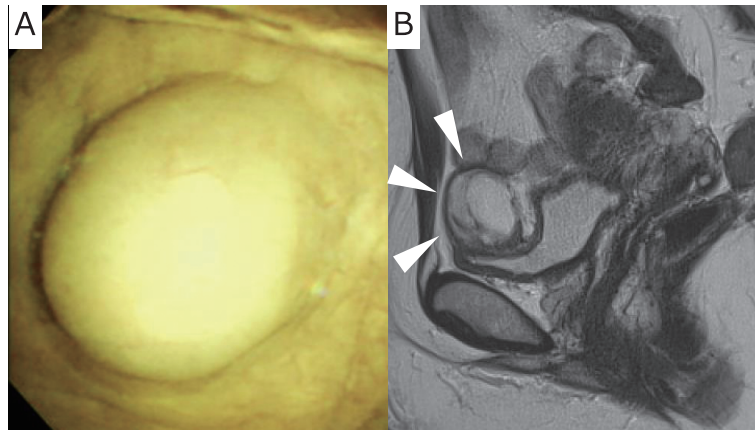


Fig. 1 At X-7 year

A: Cystoscopy shows a submucosal mass approximately 10 mm in size at the dome of bladder.

B: MRI shows a 28 × 33 mm large cystic mass at the dome of bladder, compressing the bladder.

いた。

X-1年9月、遷延する膀胱炎の症状を主訴に前医を6年ぶりに受診。その際に施行された造影CTで膀胱頂部の腫瘍の増大を認め、再度尿膜管癌が疑われたため、精査加療目的に当科紹介となった。

現症 身長 165.0 cm, 体重 88 kg, BMI 32.3 kg/m², 下腹部に発赤なし, 下腹部の圧痛なし, 臍からの排膿なし。

検査所見 血液検査: WBC 8400/μL, Hb 14.9 g/dL, Plt 16.8 万/μL, AST 94 U/L, ALT 100 U/L, LDH 189 U/L, BUN 12 mg/dL, Cre 0.59 mg/dL, eGFR 79.62 mL/分/1.73 m²

尿検査: RBC < 1 /HPF, WBC 1 ~ 4 /HPF

腫瘍マーカー: CEA 2.6 ng/mL (基準値 0 ~ 5 ng/mL), CA19-9 23.1 U/mL (基準値 0 ~ 37.0 U/mL), SCC 0.4 ng/mL (基準値 0 ~ 1.5 ng/mL), ProGRP 39.0 pg/mL (基準値 0 ~ 81 pg/mL)

膀胱鏡検査所見 膀胱後壁から頂部にかけて10 mm程度の粘膜浮腫を伴う類円形の粘膜下腫瘍あり。粘膜の一部に乳頭状変化あり (Fig. 2)。

画像検査所見 CT: 膀胱頂部右側に突出するように径60 mm大の辺縁に石灰化を伴う低濃度腫瘍を認めたが (Fig. 3, A), リンパ節転移や他臓器転移はなかった。

MRI: 膀胱頂部右側に57 × 49 × 35 mm大の腫瘤性病変あり。膀胱と接する部分に充実成分を認め、T1WI低信号, T2WI軽度低信号, 不均一な拡散低下を示した。腫瘍の尾側から膀胱内腔側に嚢胞構造があり, 上記の充実部分が埋没していた。嚢胞内は尿と比較してT1WI



Fig. 2 Cystoscopy shows a similar round submucosal mass with mucosal edema of about 10 mm at the dome of bladder. Papillary changes in part of the mucosa.

軽度高信号, T2WI高信号を呈し, 病変と膀胱内および尿膜管との交通は明らかではなかった (Fig. 3, B)。

受診後経過 X-1年12月にTURBTを施行した。病理診断は, 尿路上皮由来もしくは尿膜管由来の小細胞神経内分泌癌であった。以上より尿膜管癌 (cT3bN0M0) と診断したが, 腫瘍としては非常にまれな組織型であったため, 再度院内の Cancer Board に提示し, 討議の結果, 膀胱小細胞癌の治療方針に従うこととした。術前化学療法を希望され, Carboplatin (CBDCA: 5AUC)

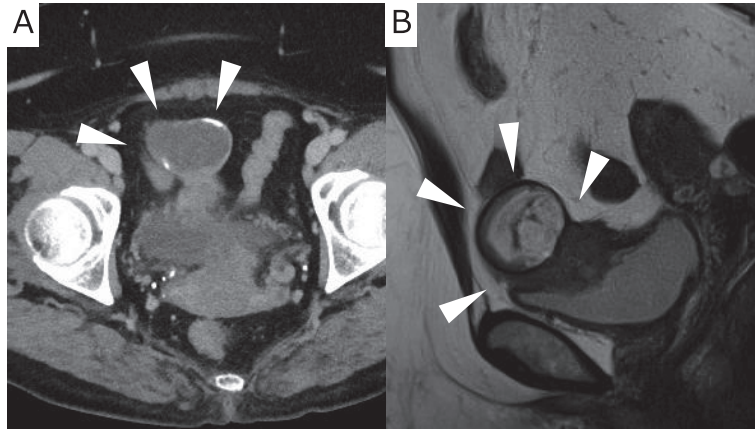


Fig. 3 A: CT shows a low density mass with calcification at the limbus with a diameter of 60 mm on the right side of dome of bladder.
B: MRI shows a mass lesion 57 × 49 × 35 mm in size on the right side of dome of bladder, divided into a solid and a cystic component, with a thin membrane structure between it and the bladder.

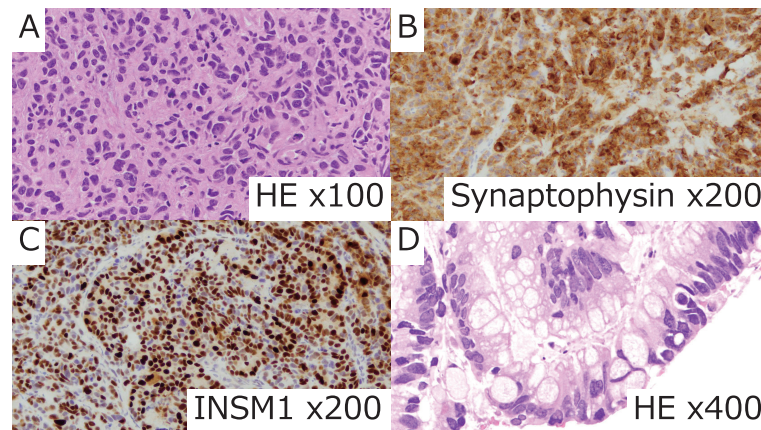


Fig. 4 Histopathological picture revealed small cell neuroendocrine carcinoma. (A: HE × 100, B: Synaptophysin × 200, INSM1 × 200) Differentiation to glandular epithelium was observed in the mucosal surface, a finding of urachal carcinoma. (D: HE × 400)

と Etoposide (VP-16: 100 mg/m²) の併用化学療法を 2 コース施行した。選択レジメンに関しては迅速に治療する必要性があり、がん診療センターと協議の上、当院で登録されていた既存のものを使用した。術前化学療法終了後の CT では病変はわずかに縮小を認めた。X 年 4 月にロボット支援下に尿膜管および膀胱全摘出術、骨盤内リンパ節郭清術、回腸導管造設術を施行した。手術の際には尿膜管や膀胱周囲には明らかな癒着は認めず、一般的な膀胱全摘出術と同様に施行した。術中に尿膜管は同定できず、膀胱と腫瘍を一塊にして摘出した。病理学的所見では、N/C 比の高い腫瘍細胞が境界不明瞭な充実性胞巣を形成しており、膀胱頂部の粘膜表層部では明

らかな腺上皮への分化が認められ、尿膜管癌の所見を得た。また、免疫組織化学染色では synaptophysin と Insulinoma-associated protein 1 (INSM1) が陽性であることから、尿膜管由来の小細胞神経内分泌癌の診断となった (Fig. 4)。さらに腫瘍は膀胱周囲の脂肪織に浸潤しており、血管侵襲とリンパ管侵襲を認め、複数のリンパ節転移も存在した。以上から最終病理診断は、Small cell neuroendocrine carcinoma (99%) + adenocarcinoma (1%), G3, INFc, ypT3b, Ly1, V1, ypN2, Sheldon stage IV A となった。リンパ節転移があったため術後化学療法も検討されたが、適切なレジメンの報告がなく経過観察の方針となった。がんゲノム検

査も施行したが、実現可能な治療へは結びつかなかった。X年12月にストーマ周囲部の疼痛が出現し、腹部CTで腹腔内に複数のリンパ節転移とストーマ部の皮膚直下に播種病変を認め、右尿管一回腸導管吻合部にも再発播種による狭窄を認めた。X+1年1月よりCisplatin(CDDP 80 mg/m²)とVP-16:100 mg/m²の併用化学療法を開始し、再発転移病変の縮小を認めており、治療開始7カ月後の現在も継続している。

考 察

尿膜管は膀胱頂部から臍部までつながる索状物であり、胎生期の内胚葉由来である尿膜の遺残物と考えられている⁷⁾。尿膜管は胎生期に退縮する胎児組織であり、出生後にその多くは索状化するが、一部では内腔が開存した状態で遺残し、成人の約3分の1で尿膜管の遺残が認められる⁸⁾。部分的に上皮成分が残存した場合に、この上皮細胞を発生母地として尿膜管癌が発生することがある。発症年齢の平均は50歳台で、男性に多く^{9,10)}、好発部位は膀胱頂部である。尿膜管癌は90%が膀胱内に発生または進展するとされ、腫瘍の増大に伴い膀胱頂部に突出するため、膀胱癌や卵巣癌、大腸癌、後腹膜腫瘍など他臓器疾患との鑑別も必要であり³⁾、診断に苦慮する場合もある。本症例でもあらゆる可能性を考慮し、初診時のカンサーボードでも多角的な討議を行ったが、腫瘍マーカーの上昇はなく、良性腫瘍がより考えられ、さらに生検や手術の希望もなかったことより、この時点では慎重な経過観察の方針となっていた。臨床症状としては肉眼的血尿(74.1%)、膀胱刺激症状(23.0%)、下腹部腫瘍(12.3%)、下腹部疼痛(5.7%)、粘液排出(5.4%)、尿混濁(3.2%)などがあるが¹¹⁾、腹膜外に発生することもあり初期症状に乏しい場合が多く、進行した状態で発見されることが多い。膀胱や腹膜、隣接臓器への浸潤や遠隔転移を伴った状態で発見される場合が90%以上とされ、初診時に遠隔転移を認める場合が20%との報告もある¹²⁾。そのため、5年生存率は5~16%^{1,3,5)}、Stage III b期以上の1年生存率は50%、2年生存率は25%程度と極めて予後不良な疾患である¹³⁾。本症例でも膀胱への刺激症状が出現したのは、膀胱頂部の腫瘍が指摘されてから6年後であり、症状出現までに長い時間を要していた。しかしながら、本疾患は上述のように予後不良の患者も多いため、初診時に無症状であったとしても積極的な組織学的精査を強く推奨しておくべきであったかもしれない。

尿膜管癌は組織学的には腺癌が最も多く、その他にも尿路上皮癌、扁平上皮癌、小細胞癌なども報告されてい

る^{9,10)}。進行癌では他の癌との鑑別も困難であることがあり、尿膜管癌には診断基準が存在する。1)膀胱頂部もしくは前壁に位置する、2)膀胱壁に腫瘍の主座がある、3)膀胱頂部及び前壁の膀胱粘膜に広範な腺様化生を認めない、4)他部位に同様の腫瘍を認めない。以上の4つの基準を満たすことが尿膜管癌の診断する条件となり²⁾、免疫組織化学染色による鑑別も重要となる¹⁴⁾。本症例でもTURBT時の病理診断では、尿路上皮癌と尿膜管癌の両方の可能性があり断定は困難であったが、最終的には上記の診断基準を満たし尿膜管癌の診断となった。尿膜管癌の術前診断には腫瘍マーカー、CT、MRI、膀胱鏡検査などがある。腫瘍マーカーとしてはCEA、TPA、CA19-9、CA125など高値となる場合もあるが、特異的なものではない。CTでは腫瘍内部が粘液貯留を反映した低吸収域を示し、50~70%で石灰化を伴うことが特徴である¹⁵⁾。MRIでは粘液を反映し、T2WIで内部が高信号を示すことがある。尿膜管癌の術前診断の精度としては、TURBTが最も良好(感度93%、特異度100%)であるが、陰性適中率が50%であり過小評価には注意が必要である¹⁶⁾。

尿膜管癌の治療は、遠隔転移を認めず限局している場合には外科的切除が第一選択となる。術式としては、尿膜管全摘出術に加えて膀胱部分切除とリンパ節郭清が推奨されているが^{12,17)}、切除断端の陽性は予後不良因子とされ、腫瘍が大きく切除断端の確保が困難な場合などでは膀胱全摘も考慮する必要がある。術前化学療法や術後補助療法に関しては、リンパ節転移や断端陽性、腹膜浸潤などがある場合には考慮してもよいとされているが¹⁸⁾、進行例に対する化学療法の場合も含めて、有効性の確立されたレジメンは存在しない^{1,18)}。尿膜管癌と大腸癌との遺伝子異常には類似性が認められており、大腸癌に対する化学療法(5-FUあるいはTS-1とCDDPの併用)が有効であった報告があり、有効性が示唆されている。我々が調べ得る範囲では尿膜管由来の小細胞神経内分泌癌の症例報告は、海外からの報告も含め、本症例で9例目(本邦では1例目)である。過去の症例報告では、外科手術と化学療法、放射線療法などを併用して集学的に治療が行われていた(Table 1)¹⁹⁻²⁴⁾。化学療法のレジメンとしてはCDDPあるいはCBDCAとVP-16の併用療法や、IfosfamideとAdriamycinの併用療法、Gemcitabine, Taxol, Adriamycinを組み合わせたものが使用されていた²³⁾。またEbaraら²⁵⁾は、転移性の尿膜管神経内分泌癌に対してCDDPとGemcitabine, Paclitaxelの併用化学療法を施行し、一時的に完全寛解を得た一例を報告している。本症例では

Table 1 Summary of previously reported cases of urachal small cell neuroendocrine carcinoma

Cases	Case 1	Case 2	Case 3	Case 4	Case 5	Case 6	Case 7	Case 8
Age (y.o)	76	31	53	56	64	23	34	48
Sex	Female	Female	Male	Female	Male	Male	Male	Male
Presenting symptoms	Hematuria	Hematuria	Dysuria Hematuria	Hematuria	Hematuria	Hematuria with mucinous globules	Hematuria	Hematuria
Tumor size (mm)	NA	35	60	70	25	48	60	NA
Tumor location	Dome	Dome	Dome	Dome/anterior	Dome	Dome	Dome	Dome
Sheldon stage	III	NA	III	IV	III	III A	IV A	III A
Treatment	PC	PC PLND	PC PLND	PC PLND	CP PLND Chem RT	PC PLND Chem	PC PLND Chem RT	CP PLND
Follow-up outcome	Alive at 72 mo	Died at 6 mo	NA	Died at 18 mo	Died at 24 mo	Alive at 21 mo	Died at 10 mo	Alive at 6 mo
Reference	Johnson et al. 1985 ¹⁹⁾	Hom et al. 1990 ²⁰⁾	Munichor et al. 1995 ²¹⁾	Paner et al. 2012 ²²⁾	Paner et al. 2012 ²²⁾	Wang et al. 2017 ²³⁾	Wang et al. 2017 ²³⁾	Ebrahim et al. 2019 ²⁴⁾

Abbreviations: PC, partial cystectomy with resection of median umbilical ligament and umbilicus; CP, radical cystectomy; NA, information not available; PLND, pelvic lymph node dissection; Chem, chemotherapy; RT, radiation therapy

発生部位および組織型とも稀であるため、再度キャンサーボードに提示し、主に病理組織像をもとに膀胱小細胞癌の治療方針に従うこととなった。NCCN膀胱癌ガイドラインでは、小細胞癌成分を含む症例の場合には、術前化学療法後に膀胱全摘出術もしくは放射線治療が推奨され、術前化学療法としてはCDDPあるいはCBDCAとVP-16の併用が勧められている^{26,27)}。本症例でも術前化学療法として上述のようにCBDCAとVP-16の併用を2コース終了時点で、患者の希望が強かったこと、また腫瘍の縮小を認めたことから、尿膜管も含めて膀胱全摘出術と骨盤内リンパ節郭清術を施行した。病理診断ではypT3bN2であり、病理学的に再発リスクが存在したため術後補助療法を考慮したが、適切なレジメンの報告はないため、やむを得ず経過観察としていた。術後8カ月後に局所再発を認め、CDDPとVP-16の併用療法を開始し、治療開始から7カ月時点までで、再発転移病変の部分寛解を維持している。本症例のように稀有な腫瘍で確立した治療法がない場合には、他科との連携から得られたより多角的な治療方針を参考にすることも重要であり、得られた病理組織像をもとに発生母地の異なる癌の治療レジメンを参考にすることも有用と思われる。

結 語

尿膜管由来の小細胞神経内分泌癌の一例を経験した。膀胱小細胞癌の治療方針に則り、術前化学療法と外科的摘除を施行したが、術後に再発を認め現在も化学療法を

継続している。これまで本邦では、尿膜管由来の小細胞神経内分泌癌の報告はなく、今後も症例を蓄積し、治療法の確立や予後の解析を目指すことが課題であると思われる。

(本論文の要旨は第277回日本泌尿器科学会長崎地方会にて発表した。)

利益相反自己申告：申告すべきものはなし。

文 献

- 1) Ashley, R. A. et al.: Urachal carcinoma: clinicopathologic features and long-term outcomes of an aggressive malignancy. *Cancer*. **107**: 712-720, 2006.
- 2) Gopalan, A. et al.: Urachal carcinoma: a clinicopathologic analysis of 24 cases with outcome correlation. *Am. J. Surg. Pathol.* **33**: 659-668, 2009.
- 3) Sheldon, C. A. et al.: Malignant urachal lesions. *J. Urol.* **131**: 1-8, 1984.
- 4) Wright, J. L. et al.: Differences in survival among patients with urachal and nonurachal adenocarcinomas of the bladder. *Cancer*. **107**: 721-728, 2006.
- 5) 持田淳一・他：尿膜管嚢胞に発生した腺癌の一例。泌尿器外科。 **13**: 201-204, 2000.
- 6) Dunnick, N. R. D. et al.: Text book of urology. pp 375-376, Lippincott Williams & Wilkins, 2001.

- 7) Beck, A. D. et al.: Carcinoma of the urachus. *Br. J. Urol.* **42**: 555-562, 1970.
- 8) 渡邊絢子・他: 当院で経験した尿膜管癌の5例. *泌尿器外科.* **27**: 411-415, 2014.
- 9) Mylonas, K. S. et al.: Malignant urachal neoplasms: a population-based study and systematic review of literature. *Urol. Oncol.* **35**: 33. e11-33. e19, 2017.
- 10) Collins, D. C. et al.: National incidence, management and survival of urachal carcinoma. *Rare Tumors.* **8**: 6257, 2016.
- 11) 佐藤大祐・他: 尿膜管癌の1例と本邦317例の文献的考察. *東邦医会誌* **43**: 387-392, 1996.
- 12) Szarvas, T. et al.: Clinical, prognostic and therapeutic aspects of urachal carcinoma—a comprehensive review with meta-analysis of 1,010 cases. *Urol. Oncol.* **34**: 388-398, 2016.
- 13) Bruins, H. M. et al.: The clinical epidemiology of urachal carcinoma: results of a large, population based study. *J. Urol.* **188**: 1102-1107, 2012.
- 14) Riva, G. et al.: Urachal carcinoma: from gross specimen to morphologic, immunohistochemical, and molecular analysis. *Virchows Arch.* **474**: 13-20, 2019.
- 15) Monteiro, V. and Cunha, T. M.: Urachal carcinoma: imaging findings. *Acta Radiol. Short Rep.* **1**: 4, 2012.
- 16) Meeks, J. J. et al.: Preoperative accuracy of diagnostic evaluation of the urachal mass. *J. Urol.* **189**: 1260-1262, 2013.
- 17) Siefker-Radtke, A.: Urachal adenocarcinoma: a clinician's guide for treatment. *Semin. Oncol.* **39**: 619-624, 2012.
- 18) Siefker-Radtke, A. O. et al.: Multimodality management of urachal carcinoma: the MD Anderson Cancer Center experience. *J. Urol.* **169**: 1295-1298, 2003.
- 19) Johnson, D. E. et al.: Urachal carcinoma. *Urology.* **26**: 218-221, 1985.
- 20) Hom, J. D. et al.: Adenocarcinoma with a neuroendocrine component arising in the urachus. A case report. *Acta Cytol.* **34**: 269-274, 1990.
- 21) Munichor, M. et al.: Mixed adenocarcinoma and neuroendocrine carcinoma arising in the urachus. A case report and review of the literature. *Eur. Urol.* **28**: 345-347, 1995.
- 22) Paner, G. P. et al.: Urachal carcinomas of the non-glandular type: salient features and considerations in pathologic diagnosis. *Am. J. Surg. Pathol.* **36**: 432-442, 2012.
- 23) Wang, G. et al.: High-grade neuroendocrine carcinoma of the urachus - report of 3 cases. *Human Pathology.* **67**: 126-133, 2017
- 24) Ebrahim, A. et al.: Radical cystoprostatectomy to treat urachal carcinoma. *Proc. (Bayl. Univ. Med. Cent.)* **32**: 579-581, 2019
- 25) Ebara, S. et al.: A case of metastatic urachal cancer including a neuroendocrine component treated with gemcitabine, cisplatin and paclitaxel combination chemotherapy. *Acta Med. Okayama.* **70**: 223-227, 2016.
- 26) Evans, W. K. et al.: VP-16 and cisplatin as first-line therapy for small-cell lung cancer. *J. Clin. Oncol.* **3**: 1471-1477, 1985.
- 27) Hatfield, L. A. et al.: Survival and toxicity after cisplatin plus etoposide versus carboplatin plus etoposide for extensive-stage small-cell lung cancer in elderly patients. *J. Oncol. Pract.* **12**: 666-673, 2016.

A CASE OF SMALL CELL NEUROENDOCRINE
CARCINOMA OF URACHAL ORIGIN: A CASE REPORT

HIROYUKI HONDA, TOMOHIRO MATSUO, NOBUHIDE MAEKAWA,
SHOTA YAMADA, AYAKA TSUCHIYAMA, SHINTARO MORI,
YASUFUMI UEDA, TAKUJI YASUDA, KYOHEI ARAKI,
HIROMI NAKANISHI, KENSUKE MITSUNARI, KOJIRO OHBA,
YASUSHI MOCHIZUKI AND RYOICHI IMAMURA

Department of Urology and Renal Transplant Surgery, Faculty of Medicine,
University of Nagasaki, Nagasaki, Japan

YASUSHI MOCHIZUKI

Division of Blood Purification, University of Nagasaki, Nagasaki, Japan

Abstract :

The patient was a 59-year-old woman. She was pointed out to have an intravesical mass at the X-7 year check-up, and was consulted us. Cystoscopy revealed a submucosal mass at the dome of bladder, and MRI revealed a mass at the dome of bladder. She was presented to the Cancer Board with an extravesical mass also considered, but the policy was to follow up the patient as a low malignant lesion. In the X-1 year, he visited previous hospital with cystitis, and CT showed an enlarged mass at the dome of bladder. Because of suspicion of urachal carcinoma, the mass was resected transurethraally and pathological diagnosis was small cell neuroendocrine carcinoma of uroepithelial or urachal origin. According to the treatment strategy for small cell carcinoma of the bladder, the patient was treated with a combination of carboplatin and etoposide as preoperative chemotherapy, followed by total cystectomy and lymph node dissection. The pathological diagnosis of small cell carcinoma of urachal origin was made. Eight months after surgery, local recurrence was observed and combination therapy with cisplatin and etoposide was initiated. The recurrent lesion has partial response and treatment is ongoing. Urachal carcinoma is a disease with poor prognosis because of no established effective regimen. We report here a case of small cell neuroendocrine carcinoma of urachal origin. (Nishinohon J. Urol. **86** : 56-62, 2023)

key words : urachal carcinoma, small cell neuroendocrine carcinoma, preoperative chemotherapy, surgical removal, postoperative recurrence
