回腸原発腹膜偽粘液腫の1例

札幌社会保険総合病院外科

松久 忠史 秦 温信 松岡 伸一 安念 和哉
植村 一仁 菊地 弘展 佐野 文男

初回手術時には原発巣が不明で、約6か月後の再手術時に小腸原発と判明した腹膜偽粘液腫の1例を経験したので報告する。症例は60歳の男性。右側腹部痛と発熱を主訴に当院を受診し上行結腸の内側に腹膜刺激症状をみとめたため当科に入院した。血液検査では高度の炎症所見、CTでは上行結腸の内側に腫瘤像をみとめた。腹腔内膿瘍を疑い緊急手術（結腸右半切除術）を施行、腸間膜に主座を置くゼリー状物質と膿瘍が存在し、一部に粘液産生性の高分化腺癌をみとめ、腹膜偽粘液腫の診断を得たが、原発巣は不明であった。5か月後、CTで右腸骨窩に腫瘤像をみとめ再発の診断のもと再手術を施行、回腸に腫瘍が存在し病理組織学的に初回病巣の原発巣と判明した。腹膜偽粘液腫において原発巣が不明な場合には、小腸原発も念頭に置いた慎重な検索が必要である。

はじめに

腹膜偽粘液腫は腹腔内に大量のゼラチン様物質が充満した状態を示す病態として認識されており、その原発臓器のほとんどが虫垂と卵巣である。今回、我々は回腸原発と考えられた腹膜偽粘液腫の1例を経験したので報告する。

症 例

患者：60歳、男性

主訴：発熱、腹痛

家族歴：特記すべきことなし。

既往歴：37歳時、急性虫垂炎にて虫垂切除術。

現病歴：1998年7月20日、発熱と右下腹部痛を自覚し、同日、当院内科を経て当科に入院した。

入院時所見(初回入院時)：身長167cm、体重59kg。血圧154/80mmHg。脈拍84/min、整。体温37.8。眼瞼結膜に貧血なく眼球結膜に黄染なし。右側腹部に疼痛と筋性防御をみとめた。

血液検査では白血球数 $27,900/\text{mm}^3$ 、CRP 21.29mg/dlと上昇し高度の炎症反応を呈していた。

腹部 computed tomography(以下、CT)検査(初回入院時)：腹水が少量存在し、上行結腸の内側に直径5cmの嚢胞状腫瘤をみとめ内部は不規則にエンハンスされた(Fig. 1)。腹腔内膿瘍による腹膜炎を疑い緊急手術を施行した。

Fig. 1 Computed tomography (CT) showed a cystic lesion with 5cm in size at the internal position of ascending colon.

手術所見(初回手術)：右腸骨窩から右結腸曲にかけて、後腹膜と結腸間膜を中心に白苔とゼリー状物質が存在し、上行結腸と一塊になり直径5cmの腫瘤を形成していた。この腫瘤を含め結腸右半切除術を施行し肉眼的に全摘除した。小腸に腫瘤を触知せず、その他、腹腔内に異常をみとめなかった。

病理学的所見(初回手術)：腸管粘膜に異常をみとめず、腸間膜を中心にゼリー状物質を含む嚢胞状の部分と膿瘍が混在していた(Fig. 2)。憩室もみとめられなかった。組織学的には粘液、細菌と炎症に伴う好中球浸潤が広範囲にみとめられ、その中に、わずかに粘液産生性高分化腺癌をみとめた(Fig. 3)。以上より、腹

Fig. 2 Macroscopic findings of the resected specimen at the first operation showed the cystic mass including gelly-like materials (arrow)

Fig. 3 Microscopic findings at the first operation showed a small area of well differentiated adenocarcinoma.

膜偽粘液腫の診断を得たが原発巣は不明であった。

術後経過：補助療法としてフルオロウラシルの内服を開始し、原発巣の検索を行ったが不明のまま1998年9月17日退院した。術後5か月の腹部CTで右腸骨窩に腫瘤像がみとめられ、精査の結果再発と診断し再入院した。

入院時検査所見(再入院時)：腹痛、発熱をみとめず、血液検査においても異常所見をみとめなかった。CEAは陰性であった。

腹部CT検査(再入院時)：右腸骨窩に直径5cmの腫瘤像をみとめ内部は石灰化を伴い、不規則にエンハンスされた(Fig. 4)。

腹部MRI検査(再入院時)：腫瘤はT1強調画像にて低信号、T2強調画像にて高信号を呈し、ガドリニウム

Fig. 4 CT 5months after the first operation showed a tumor like lesion with 5cm in size (arrow)

Fig. 5 Gd-enhanced MRI 5months after the first operation showed a tree-like enhancement inside of the tumor.

MRIにて内部は樹枝状にエンハンスされた(Fig. 5)。腹膜偽粘液腫の再発の診断で1999年2月17日再手術を施行した。

手術所見(再手術)：初回手術吻合部の口側40cmの回腸に、腸間膜に浸潤した腫瘍が存在し回腸部分切除術を施行した。

病理所見(再手術)：腫瘍は13×4cmの実質性腫瘍(大腸癌取扱い規約¹⁾、肉眼的分類1型)で回腸内腔に主座をおき、腸管壁を貫いて浸潤していた(Fig. 6)。肉眼的に回腸原発の腫瘍と判断され、組織学的に初回手術と同様の粘液産生性高分化腺癌をみとめたことから腹膜偽粘液腫の原発巣と診断された。補助療法としてテガフル/ウラシル配合剤の内服を開始し、現在まで再発や転移の所見をみとめていない。

考 察

腹膜偽粘液腫(以下、本症)の発症年齢は広い年齢

Fig. 6 Macroscopic findings of the resected specimen at the second operation showed a polypoid-type tumor with 13×4cm in size.

層にわたるが^{2)~4)}、多くは40歳以上の高齢者で男女比では女性が多い^{2)~5)}。

原発巣は男性では虫垂、女性では卵巣が大部分を占めるが^{3)~5)}、原発巣が確認できない報告例も散見される⁵⁾。まれに大腸や他の臓器に起因するものもある^{6)~12)}。小腸を原発とする報告は、本邦および海外で過去10年間にわたり検索した限りにおいて自験例以外にはなかった。原発巣は、低悪性度の高分化腺癌が多く¹³⁾、自験例においてもこれに一致したが、初回手術時には触知し得ない大きさであったと推測された。

初発症状の多くは、大量のゼラチン様物質が腹腔内に貯留することによる腹部膨満である¹⁴⁾。悪性度は低く、通常、遠隔転移はみとめないとされる。

腹部所見として、仰臥位においても腹部が前方にせり出すように突出し平坦にならない点が特徴である¹⁵⁾。

画像所見上、超音波検査においては多量の腹腔内貯留液が特徴的であるが内部エコーが豊富な点、隔壁形成の点で通常の腹水とは異なる^{6)~7)}。CT検査では、ゼラチン様物質は腹腔内の均一な低吸収域としてみとめられ^{16)~19)}、ムチン結節をしめす隔壁¹⁶⁾、ムチン内の石灰化像²⁰⁾は特徴的といわれている。単純X線所見では腹腔全体に広がった環状石灰化像²¹⁾や曲線状石灰化像の報告がある²²⁾。MRIでは病変部はT1強調画像で低信号、T2強調画像で高信号となり脂肪組織などの混在があれば樹枝状の高信号域となる²³⁾。自験例においてもこれらの報告に一致していた。

血液生化学所見に特徴的なものはないが、CEA高値例は予後が不良で再発の指標として有用とされる²⁴⁾。

自験例においては再発時、CEAは陰性であった。

病理組織学的な悪性度と臨床経過とは必ずしも相関せず、腹膜播種と粘液貯留の程度が経過に大きく影響する²⁵⁾。

治療は外科的切除が第1である。しかし、粘液、腫瘍細胞の完全除去は困難なため術後再燃を繰り返す例が多く、手術単独では限界があるとされている。化学療法に関して本症は腫瘍血管に乏しいため全身投与では効果が不十分で腹腔内投与が有効であるとの報告が多く、cisplatinの有用性が指摘されている²⁶⁾。その他、腹腔内温熱療法²⁷⁾やデキストラン^{28)~29)}、炭酸水素ナトリウム³⁰⁾などの併用も試みられている。

予後は、腹水中の腫瘍細胞の存在³¹⁾、腹膜外転移、腹腔内臓器浸潤³²⁾、嚢腫内乳頭増殖³³⁾をみとめるものはそうでないものに比べ不良で、虫垂由来のものは、卵巣由来のものより良好とされる³⁴⁾。化学療法の併用により近年向上しているものの5年生存率は45%~55%、10年生存率は30%~40%であり^{13)~35)~36)}、長期予後は必ずしも良好とはいえない。

文 献

- 1) 大腸癌研究会編：大腸癌取扱い規約 第6版 金原出版、東京、1998、p11-17
- 2) 加藤聡之、蜂須賀喜多男、山口晃弘ほか：腸重積を来した虫垂粘液嚢胞の1例。消外 14：757-762、1991
- 3) 山本 保、柳田隼人、三上英夫ほか：Pseudomyxoma peritoneiの1例と本邦症例の統計的観察。日内会誌 53：384-385、1964
- 4) 布施裕輔、三浦 悟、美阪啓次ほか：広汎転移を示した腹膜偽粘液腫(Pseudomyxoma peritonei)の1剖検例とその病因的考察。北海道医誌 46：522-531、1971
- 5) 山崎雄一郎、高田真行、茅野嗣雄ほか：腹腔内化学療法の著効した腹膜偽粘液腫の1例。日臨外医会誌 51：1568-1573、1990
- 6) 金澤暁太郎：腹膜偽粘液腫。外科治療 69：621-626、1993
- 7) Little JM, Halliday JP, Glenn DC：Pseudomyxoma peritonei. Lancet 2：659-663、1969
- 8) Cheifec G, Rieker WJ, Jablonsky VR：Pseudomyxoma peritonei associated with colloid carcinoma of pancreas. Gastroenterology 90：202-205、1986
- 9) 廣田祐一、滝口 哲、的場直行ほか：腹膜偽粘液腫の2例。臨と研 61：1879-1882、1984
- 10) 胡 興柏、松谷泰男、田中 満ほか：S状結腸癌を合併した下行結腸原発腹膜偽粘液腫の1例。日外宝 60：228、1991

- 11) 竹村雅至, 岩本広二, 合志至誠: 結腸癌を原発とする腹膜偽粘液腫の1例. 臨外 53: 1225 1228, 1998
- 12) 丸澤宏之, 山下幸孝, 梶村幸三ほか: 大腸ポリープ癌より発生した腹膜偽粘液腫の1例. Gastroenterol Endosc 38: 1201 1207, 1996
- 13) David B, John H, Schutt AJ et al: Pseudomyxoma peritonei. Ann Surg 219: 112 119, 1994
- 14) Barthazar EG: The radiologic corner, pseudomyxoma peritonei, clinical and radiographic features. Am J Gastroenterol 68: 501 509, 1977
- 15) 羽木裕雄, 杉山政則, 跡見 裕: 腹膜偽粘液腫. 臨消内科 11: 280 282, 1996
- 16) Seshul MB, Coulam CM: Pseudomyxoma peritonei: Computed tomography and sonography. Am J Roentgenol 136: 803 806, 1981
- 17) Lucy H, Susan L, Ronald PG: Pseudomyxoma peritonei; Preoperative diagnosis by ultrasound and computed tomography. Cancer 52: 642 644, 1983
- 18) Yeh HC, Schafir MK, Slater G et al: Ultrasonography and computed tomography in pseudomyxoma peritonei. Radiology 153: 507 510, 1984
- 19) Braude P, Van Grasbeke D, Matos C et al: Pseudomyxoma peritonei; US and CT features in one case and review of literature. JBR-BTR 70: 13 17, 1987
- 20) 多田信平: 今月の症例, 腹膜偽粘液腫. 臨放線 27: 1477 1478, 1982
- 21) Pugh DG: A roentgenologic aspect of pseudomyxoma peritonei. Radiology 39: 320 322, 1942
- 22) Douds HN, Pitt MJ: Calcified rims; characteristic but uncommon radiologic findings in pseudomyxoma peritonei. Gastrointest Radiol 15: 235 266, 1980
- 23) 松本元作, 田畑三奈, 田畑 宏ほか: 腹膜偽粘液腫. 臨画像 5: 108 111, 1989
- 24) 深沢洋幸, 岡本美枝, 成島正昭ほか: 腹膜偽粘液腫の4例. 産と婦 6: 1027 1033, 1986
- 25) 脇坂好孝, 岩永力三, 中西昌美: 腹膜偽粘液腫に関する検討. 癌の臨 40: 953 958, 1994
- 26) 鈴木恒夫, 梅北信孝, 井上 暁ほか: 腹膜偽粘液腫に対して CDDP 腹腔内投与を施行した3例. 癌と化療 25: 1449 1451, 1998
- 27) 岸本慎一, 亀山雅男, 児玉 憲ほか: 腹膜偽粘液腫に対し術後腹腔内温熱療法が奏功した1例. 癌と化療 20: 1703 1706, 1993
- 28) Beller FK, Zimmerman RE, Nienhaus H: Biochemical identification of the mucinous of pseudomyxoma peritonei as the basis for mucolytic treatment. Am J Obstet Gynecol 155: 970, 1993
- 29) 片岡明生, 西田 敬, 杉山 徹ほか: 腹膜偽粘液腫の治療法の検討. J Jpn Soc Cancer Ther 24: 2394 2399, 1989
- 30) 渡辺 裕, 柵橋 忍, 河瀬晴彦ほか: 炭酸水素ナトリウムが粘液溶解に有効であった腹膜偽粘液腫の1例. 臨成人病 21: 319 323, 1991
- 31) Aho AJ, Heinonen R, Lauren P: Benign and malignant mucocoele of appendix. Acta Chir Scand 139: 392 400, 1973
- 32) Green N, Gancedo H, Smith R: Pseudomyxoma peritonei-Nonoperative management and biochemical findings. Cancer 36: 1834 1837, 1975
- 33) Mets T, Van Hove W, Louis H: Pseudomyxoma peritonei. Chest 72: 792 795, 1977
- 34) 高見 博: 腹膜偽粘液腫. 消外 19: 1086 1087, 1996
- 35) Fernandez RN, Daly JM: Pseudomyxoma peritonei. Arch Surg 115: 409 414, 1980
- 36) Mann WJ Jr, Wagner J, Chumas J et al: The management of pseudomyxoma peritonei. Cancer 66: 1636 1640, 1990

A Case Report of Pseudomyxoma Peritonei of The Ileum

Tadashi Matsuhisa, Yoshinobu Hata, Shinichi Matsuoka, Kazuya Annen,
Kazuhito Uemura, Hironobu Kikuchi and Fumio Sano
Department of Surgery, Sapporo Social Insurance General Hospital

A case of pseudomyxoma peritonei of the ileum is reported. A 60-year-old man was admitted to our hospital complaining of abdominal pain and fever. The diagnosis of peritonitis with an inflammatory reaction was made. Emergency laparotomy revealed a jelly-like material with an abscess formation at the mesentery of the ascending colon, and a right hemicolectomy was performed. Although histopathologically mucin-producing well differentiated adenocarcinoma was partly detected, a diagnosis of pseudomyxoma peritonei was made without determining its origin. Five months after the operation, we noticed a nodular mass which was diagnosed as a recurrence of the pseudomyxoma peritonei. The second operation revealed a solid tumor at the ileum, so the ileum including the tumor was resected. Histopathologically, the tumor of the ileum was confirmed to be the origin in this case. In conclusion, in a case where pseudomyxoma peritonei is evident, careful examination of the small intestine should be carried out to determine its origin.

Key words : pseudomyxoma, pseudomyxoma peritonei, ileum

[Jpn J Gastroenterol Surg 33 : 1520 - 1524, 2000]

Reprint requests : Tadashi Matsuhisa Department of Surgery, Sapporo Social Insurance General Hospital
2 6 2 1 Atsubetsu-chuo, Atsubetsu-ku, Sapporo, 004 8618 JAPAN