症 例

原発性胆嚢肉腫の1例

—本邦報告例の検討—

慶應義塾大学伊勢慶應病院外科

浅村 尚生 福田 健文

浅沼 史樹 植田 正昭

胆嚢原発の悪性腫瘍の中でも、肉腫は極めて稀であり、集計し得た本邦報告例は自験例を含めて50例を数えるに過ぎない。著者らは胆嚢原発平滑筋肉腫の1切除例を経験したので、本邦報告例の検討と併わせて報告する。

患者は72歳女性で、右上腹部腫瘍を主訴として来院した。腹部CT、エコー及び血管造影所見より胆嚢癌を疑い開腹、径約10cm大の腫瘍を肝右葉、横行結腸、腹壁ともに合併切除した。病理組織学的には胆嚢原発の平滑筋肉腫と診断された。患者は41病日に局所再発と肺転移をきたして腫瘍死した。

本邦報告例の集計によると、本症の平均発症年齢は62.2歳で女性に多く、組織学的には平滑筋肉腫が最多である。胆嚢内結石の併存は58.6%にみられ、コレステリン結石が多い。術前診断は困難で、外科的切除のみが有効な治療法とされる。大部分が1年以内に死亡し、予後不良であるが、数例の長期生存例の存在は本症治療上注目されるべき点であろう。

索引用語：胆嚢肉腫、胆嚢平滑筋肉腫

はじめに

胆嚢肉腫は胆嚢癌に比して稀な疾患である。最近著者らは平滑筋肉腫の1切除例を経験したのでこれを報告する。また1934年の井上¹⁾による初例報告以後1985年3月迄の約50年間に、著者らの集計し得た原発性胆嚢肉腫の本邦報告例は49例に過ぎず、これに自験例を加えた50例について考察を加えたので併せて報告する。

I. 症 例

患者：72歳、女性。

主訴：右上腹部腫瘍。

既応歴：特記すべきのなし。

家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：昭和59年5月初旬、右季肋部から同側の肩腕へ放散する不快感と右上腹部の腫瘍を訴え来院。6月精査加療目的で入院となった。

入院時現症：身長156cm、体重40kg、体格中等度、栄養良好、体温36.7℃、血圧98/60mmHg、脈拍102/分整、

眼瞼結膜に貧血なし。眼球結膜に黄染なし。表在リンパ節触知せず。右上腹部に腫瘍を触知す。腫瘍は手拳大で表面不整にして可動性に乏しく肝へ固定されており、また肝は肋骨弓下に3横指触知した。腹水波動は認めなかった。

II. 検査所見

1. 一般検査

入院時一般検査では特に異常を認めず、T. Bilirubin 0.4mg/dl, Al-P 11.0K.A.U., LDH 401W.U., GOT 30 K.U., HBs 抗原陰性、 α FP 9ng/dl と正常であった。尚、CA 19-9は検索されなかった。

2. 経静脈的胆道造影 (DIC)

胆嚢及び総胆管は描出されなかった。

3. 腹部CT

腹壁上より触知した腫瘍に一致して、図1下段に示す如く内部不均一な high density の塊状病変を認めた。図1上段では、肝右葉にも内部に一部 low density の部分を有する腫瘍を認め、肝への浸潤性発育が示唆された。

4. 超音波検査

昭和60年10月4日受付 昭和61年1月28日採用

図1 腹部CT：内部不均一な腫瘍（下段）及び肝への浸潤性発育（上段）が認められる。

図2に示す如く、腹壁上より触知する腫瘍は、内部エコー不均一でその一部は強いacoustic shadowを引いており、胆嚢内結石の併存が示唆された。

5. 腹腔動脈造影（SCA）

図3左側は腹腔動脈造影の動脈相であるが、右側矢印に示す胃十二指腸動脈は、左方への圧排偏位をみせているが、同血管や左側矢印に示す胆嚢動脈末梢に血

図2 腹部エコー：一部は強いacoustic shadowを引いており、胆嚢内結石の併存が示唆された。

管増生はさして著明ではなく、腫瘍に接する血管群にはencasement等の所見に乏しい。毛細血管相においても（図3右側）腫瘍浸染は軽度で、pooling, early venous drainage等の所見は認められない。尚ERCPは不成功に終わり、膵管の合流異常の有無については明らかにされなかった。

III. 手術

以上の検査所見より、胆石合併胆嚢癌を疑い、手術

図3 腹腔動脈造影：動脈相（左）及び毛細血管相（右）。動脈相では左側矢印に示す胆嚢動脈に軽度のencasementを認め、右側矢印に示す胃十二指腸動脈は左方へ偏位している。stainingは軽度である。

を施行した。

開腹時、腹水の貯溜はなく、腹壁上より触知した腫瘤は胆嚢底部より発生したものと思われ、その大きさは径約10cmに及んだ。腫瘍は肝右葉、総胆管、横行結腸及び腹壁に浸潤して固定されており、腫瘍の肝への浸潤範囲は、 S_4 、 S_5 を中心に、一部 S_3 、 S_6 に及んでいた。そこで、肝右葉切除術及び左葉の部分切除術を行い、総胆管空腸吻合、横行結腸部分切除術、腹壁部分切除術を施行して、腫瘍とともにこれらを合併切除した。肝十二指腸靱帯内には、径約3cm大に腫大したリンパ節が認められた。胆嚢癌取り扱い規約による、 S_3 、 $Hinf_3$ 、 H_0 、 B_1 、 P_0 、 N_2 であり、進行程度 Stage IV に相当する症例であった。

IV. 摘出標本

腫瘍は壁外性に旺盛な発育を示すが、内腔への発育

図4 摘出標本：腫瘍及び胆嚢内腔を示す(左)。頸部の粘膜は肉眼的には正常である。多数のコレステリン結石が充満している(右)。

図5 病理組織像：HE染色(左)及びPTAH染色(右)。胞体に横紋構造は認められない。平滑筋肉腫の組織像である。

は比較的少なく、浅い潰瘍形成を認めるに過ぎない。特に胆嚢頸部では内腔がよく保たれ、肉眼的には正常粘膜であり多数のコレステリン結石の充満をみた(図4)。病理組織学的には、腫瘍細胞は紡錘形もしくは多辺形を呈し異形性が強く、PTAH染色にて胞体に横紋構造を認めず、平滑筋肉腫と診断された(図5)。

V. 術後経過

術後は順調な経過を示し、8病日より良好な経口摂取をみたが、20病日を過ぎたころより右側腹部に局所再発を思わせる腫瘤を触知するようになった。さらに30病日には胸部X線写真右上上及び中肺野に転移巣と思われる円形陰影と同側の胸水貯溜を認めた。以来胸水貯溜は両側性に高度となり、悪液質の進行の末、第41病日に肺炎により死亡したが剖検の結果急速な局所再発と肺転移による腫瘍死と考えられた。

VI. 考 按

原発性胆嚢癌は、全悪性腫瘍の約1%を占めるとされ²⁾、稀な疾患ではなくその発生原因、診断方法、及び治療成績について多くの知見が蓄積されているのに対して、原発性胆嚢肉腫は極めて稀であり、癌腫の1/14~1/37を占めるに過ぎない^{3)~5)}。従って臨床的検討も少ない。

そこで、著者らは自験例を含めた本邦報告例50症例、特に1970年以後の39例を中心にして、診断、治療、予後等について考察を行なった(表1)。

1) 年齢、性別：本邦報告例についてみると、年齢及び性別は図6に示す如く、24歳から83歳迄、平均62.2歳である。欧米の報告と同様に50歳台から70歳台に多発しているが、一方20歳代に2例の発生をみたことは

平均発症年齢 62.2 ± 13.7 歳

(中央値 65.5 歳)

男女比 1.0 : 2.7

図6 胆嚢肉腫の発症年齢と性別

表1 本邦における胆嚢肉腫報告例

報告者	報告年	患者年齢	性	報告者	報告年	患者年齢	性
1 井上秋水	1934	48	女	26 岸川正彦	73	73	女
2 乾三郎	37	72	男	27 黒柳弥寿雄	73	52	男
3 深井忠作	38	49	女	28 穴沢雄作	73	29	男
4 丸山鼎	38	58	男	29 尾崎秀雄	74	73	女
5 李桂傑	38	65	女	30 和田英一	75	66	女
6 藤巻直意	1941	48	男	31 森本正浩	76	68	女
7 荒川昇	1952	不明	不明	32 児玉三千男	76	76	女
8 中村仁	55	51	女	33 大森克介	76	56	女
9 田島英一	56	64	女	34 小倉和雄	77	55	女
10 横良愚	59	83	女	35 庄田昌隆	77	73	女
11 佐多正一郎	1964	57	女	36 本郷 碩	78	68	女
12 松田彪功	1970	70	男	37 杉本光朗	78	不明	不明
13 関正威	70	53	女	38 篠崎卓雄	78	66	女
14 佐藤源	70	69	男	39 石川正昭	78	46	女
15 館田朗	71	53	女	40 高浜素秀	78	82	男
16 田本果司	71	54	女	41 山際裕史	79	78	女
17 玉城巖	71	46	女	42 松下巖	1980	70	男
18 山際裕史	71	83	女	43 吉野正広	81	75	女
19 安間嗣郎	71	74	男	44 菅野誠	81	71	女
20 "	71	67	女	45 浜一行	81	62	男
21 "	71	29	男	46 高橋達郎	81	54	女
22 工藤修二	72	61	女	47 西島克己	81	24	男
23 清水政美	72	73	女	48 黒岩厚二郎	82	78	女
24 江口英雄	73	69	女	49 中田雅大	83	61	女
25 高島朔	73	70	女	50 本症例	84	72	女

注目されよう。性別比は、胆嚢癌と同様に女性に多く、1:2.7であった。

2) 臨床症状(表2): 右上腹部腫瘍及び右季肋部痛を訴えて来院したものが最も多く、又触知された腫瘍の大きさは、最大径18cm、2,500g⁶⁾あるいは超成人頭大⁷⁾を最大として、大部分の症例で手拳大であったとされている。自験例でもみられたことであるが、巨大腫瘍の形成をみるにもかかわらず黄疸を伴う事は少ない(黄疸合併症例4例)。胆嚢癌においては、肉腫とは

対照的に、黄疸は右季肋部痛と並んで出現し易い症状であり⁸⁾⁹⁾、腫瘍の進展様式の差異を思わせた。

3) 病理組織(表3): 本邦報告例では、表3に示す如く平滑筋肉腫が18例と最も多く、癌肉腫6例(うち平滑筋肉腫成分を有するもの3例を含む)、紡錘形細胞肉腫5例がこれに次いでいる。Yasumaら⁴⁾による93例の検討や、Ragins⁹⁾らによる集計では、紡錘形細胞肉

表2 胆嚢肉腫における主たる臨床症状

右上腹部腫瘍	34
右季肋部痛	33
食思不振	5
悪心嘔吐	5
全身倦怠	4
黄疸	4
熱発	4
体重減少	3
腹部膨満感	3
背部痛	2

表3 胆嚢肉腫の組織型

(1) 平滑筋肉腫	18
(2) 癌肉腫	6
(平滑筋肉腫成分を有するもの3例)	
(3) 紡錘形細胞肉腫	5
(4) 線維肉腫	4
(5) 脂肪肉腫	3
(6) 悪性線維性組織球腫	3
(7) 横紋筋肉腫	2
(8) 多形細胞肉腫	2
(9) 細網肉腫	2
(10) 円形細胞肉腫	1
(11) 筋原性肉腫	1
合 計	47

腫が最多とされているが、これは平滑筋肉腫や線維肉腫が紡錘形細胞肉腫として一括して記載されたと思われる。欧米では一般に、平滑筋肉腫は少ないとされている¹⁰⁾。

4) 胆嚢内結石の併存：胆石併存率60%以上とされている胆嚢癌症例と同様に、本症と胆嚢内結石の併存は従来よりよく指摘されるところである。本邦報告例では、結石の有無について記載のあった29例中17例、58.6%に結石の併存をみた。さらにその性状が記載されている9例をみると、1例のビリルビン結石例を除き、全てコレステリン結石であり、注目すべき所であろう。

5) 診断：術前診断について記載のあった32例についてみると、胆嚢原発の悪性腫瘍とされたものは10例(31.3%)に過ぎず、12例(37.5%)においては、胆石症などの良性疾患が疑われている。また他の10例では、胆道癌、肝癌、後腹膜腫瘍、腸間膜腫瘍等の診断がなされている。従って、術前に胆嚢肉腫と診断された症例は報告されていない。

近年、CT、超音波検査、血管造影の一般化と共に、腫瘍の部位診断及び質的診断への道が開かれてきたが、他臓器におけるのと同様に、胆嚢に於ても癌腫と肉腫との鑑別診断は極めて困難である。本症における血管造影所見を記載のみられた5症例についてみると(表4)、腫瘍濃染、胆嚢動脈の伸展や偏位、血管増生等の所見があげられている。一方、著者らの症例のように vascularity に乏しく、濃染や encasement も軽度な症例もみられる。症例数の少ない現在では、血管造影所見においても一定の傾向は認めらず、良悪さらには上皮性非上皮性の鑑別診断は困難である。しかし、周囲臓器、特に肝実質へ浸潤した症例ではCT、エ

コー、血管造影等によりその悪性像を捉えることができると思われる。

6) 治療及び予後：まず外科的治療であるが、43例に施行手術術式の記載がみられた。その内16例が胆嚢腫瘍摘出術、7例が試験開腹・腫瘍部分切除、2例が外瘻術のみに終わっており、胆摘・腫瘍摘出に加えて総胆管・肝・結腸等の合併切除を施行した症例は、近年報告された6例にとどまったことは当然と言えよう。手術不能症例に対しては、抗癌剤投与や放射線照射が行なわれているが、本邦報告例中にこれらが有効であった症例はみあたらない。

本症の予後は、死亡例の大部分(19/28)が術後1年以内であることよりみて、不良と言わざるを得ないが、一方荒川¹¹⁾による永久治癒と思われる症例を始めとして、比較的長期にわたって生存している症例も数例散見されている^{12)~14)}。これらの長期生存症例をみると、年齢が54歳から57歳と比較的若年層であること、いずれの症例においても胆摘術に加えて周囲臓器の合併切除を施行していることなどの共通点が挙げられる。一方、組織型をみると、線維肉腫、紡錘形細胞肉腫、脂肪肉腫、平滑筋肉腫が各1例ずつであり、組織型に関しては一定の傾向は認められなかった。腫瘍の大きさは、手拳大から超成人頭大迄を含み、腫瘍が極めて大きくても切除により長期生存する可能性のあることと示している。従って自験例にみられた極めて早期に死の転機をとる予後不良な症例のある反面、外科的切除によりその予後に希望の持てる症例の存在することは、本症治療を行う上で銘記されるべき点であろう。

VII. 要 約

原発性胆嚢平滑筋肉腫の1切除例を報告し、あわせて自験例を含めた本邦報告例50例について検討を加えた。

1) 平均発症年齢は62.2歳で、男女比は1:2.7と女性に多かった。

2) 特異的な臨床症状は少なく、術前診断は困難である。胆嚢内結石は58.6%に併存し、コレステリン結石が多い。

3) 外科的切除以外に有効な治療法は報告されておらず、多くの症例が1年以内に死亡して予後は極めて不良である。しかし症例数は少ないが、長期にわたり生存しているものも散見されることより、積極的な外科的切除が考慮されるべきであると考えられる。

本論文の要旨は、第211回東海外科学会総会において発表した。

表4 胆嚢肉腫症例の腹部血管造影所見

報告者	組織型	所見
関(1970)	平滑筋肉腫	腫瘍濃染
岸川(1973)	癌肉腫 (平滑筋肉腫+腺癌)	胆嚢動脈の伸展
黒柳(1973)	平滑筋肉腫	胆嚢動脈の伸展
吉野(1981)	紡錘形肉腫	血管増生 胆嚢動脈の伸展 encasement 血管増生
西島(1981)	腺維肉腫	無血管野
本症例	平滑筋肉腫	胆嚢動脈の伸展 腫瘍濃染(軽度)

文 献

- 1) 井上秀水：原発性胆嚢肉腫に就て，九州医会誌，36：442—443，1934.
- 2) Sloan, M.J. and Jackson, B.T.：Carcinoma of the gallbladder. A clinical appraisal and review of 57 cases. Br. J. Surg., 58：593, 1971.
- 3) Ragins, A.B.：Pleomorphic-cell-carcinoma of the gallbladder, report of two cases. Amer. J. Cancer, 29：722—728, 1937.
- 4) Yasuma, T. and Yanaka, M.：Primary sarcoma of the gallbladder. report of three cases. Acta Path. Jpn, 21：285—304, 1971.
- 5) 館田 朗，善積正中，平田一夫他：原発性胆嚢肉腫の1例，医療，25：195—198，1971.
- 6) 岩川正彦，畑尾正彦，吉富錠二他：巨大腹部腫瘍を呈した原発性胆嚢肉腫の1症例，倉敷中病年報，41：162—170，1972.
- 7) 玉城 巖，柳田昭一郎，斉藤一夫他：原発性胆嚢肉腫の1例，癌の臨床，17：229—231，1971.
- 8) 仲野敏彦，大藤正雄：胆嚢癌の臨床像，消外，8：399—402，1985.
- 9) Orloff, M.J. and Oharters, A.C.：Tumors of the gall-bladder and bile ducts, Gastroenterology, Bockus, H.L., Vol. 3, 3rd ed, 831—842, W.B. Saunders, Philadelphia, 1976.
- 10) Dello Russo, R. and Paladino, L.：Su di un caso di leiomyosarcoma della colecisti. Riforma. Med., 74：1309—1313, 1960.
- 11) 荒川 昇：原発性胆嚢肉腫の1剔出手術治験例，日外会誌，53：717，1952.
- 12) 石川正昭，鈴木正弥，東郷実元他：原発性胆嚢肉腫。長期にまたり経過を観察しえた1症例と本邦報告例の集計，癌の臨，27：71—78，1981.
- 13) 佐田正一郎，近藤正人，柴山光弥他：原発性胆嚢肉腫の1例，外科診療，6：1309—1312，1964.
- 14) 田元杲司，森 直之，蜂須賀喜多男他：原発性胆嚢肉腫の1例，臨外，26：1973—1976，1971.

A CASE OF LEIOMYOSARCOMA OF THE GALLBLADDER AND A REVIEW OF THE JAPANESE LITERATURE

Hisao ASAMURA, Tatefumi FUKUDA, Fumiki ASANUMA and Masaaki UEDA

Department of Surgery, Keio University Ise Keio Hospital

A case of sarcoma of the gallbladder is presented with a review of 50 cases of the disease reported during the past 50 years in Japan.

A 72-year-old female was admitted, complaining of a palpable mass in the right upper quadrant. Abdominal CT, ultrasonography and SCA studies suggested advanced cancer of the gallbladder. Combined resection of the tumor with the infiltrated portion of the liver, transverse colon and affected parietal peritoneum was performed.

The surgical specimen was histologically proved to be a leiomyosarcoma. Although the postoperative course was uneventful, the patient died on the 41st day after surgery, due to pneumonia with a rapid local regrowth of the tumor and lung metastases.

A survey of the 50 cases revealed the following features: average age was 62.6 years and females were more commonly affected, the sex ratio being 2.7:1. Coincident gall stone was found in about 59% of the cases. As the histological findings, leiomyosarcoma was most commonly encountered. Prognosis of this disease was so poor that almost all cases died within a year after surgery. Relatively long survival, on the other hand, was noted in several surgical cases.