

## 虫垂原発腹膜偽粘液腫の2症例

奈良県立医科大学第1内科学教室

石原京子, 土肥和紘, 西浦公章

上村史朗, 椎木英夫, 石川兵衛

奈良県立医科大学産婦人科学教室

清塚康彦, 一條元彦

TWO CASES OF MUCOUS  
CYSTADENOCARCINOMA OF APPENDIX  
PRESENTING WITH PSEUDOMYXOMA PERITONEIKYOKO ISHIHARA, KAZUHIRO DOHI, KIMIYAKI NISHIURA,  
SHIRO UEMURA, HIDEO SHIIKI and HYOE ISHIKAWA*The First Department of Internal Medicine, Nara Medical University*

YASUHIKO KIYOZUKA and MOTOHIKO ICHIJO

*Department of Obstetrics and Gynecology, Nara Medical University*

Received September, 27, 1990

*Summary* : The clinical and pathological findings of two cases presenting with pseudomyxoma peritonei are reported. In both cases, mucous cystadenocarcinoma arose from the appendix. Case 1, a 63-year-old female, complained of abdominal distension. Case 2, a 51-year-old female, was referred to our clinic with a mass in the lower right abdomen. Abdominal paracentesis in Case 1 and laparotomy in Case 2 revealed yellowish jellylike mucous ascites. Case 1 is free of disease 2 years after surgical excision and additional chemotherapy. Case 2, however, recurred with ovarian metastasis 3.5 years after operation and frequently relapses with mucous ascites.

## Index Terms

adenocarcinoma, appendix, ascites, jelly mucous, pseudomyxoma peritonei

## 緒 言

腹膜偽粘液腫 (pseudomyxoma peritonei) は、粘液物質が腹腔に貯溜した病態を示すものであり、卵巣ムチン性腫瘍や虫垂粘液留腫に続発するとされている。また本疾患は特異的な臨床症状に乏しく、術前に確定診断されることが少ない。今回、著者らは虫垂原発腹膜偽粘液腫の2例を経験したので報告する。

## 症例 1

患者：63歳，女性  
主訴：高血圧・腎障害

家族歴：兄；腎不全，弟；高血圧

既往歴：腸チフス 10歳，子宮外妊娠 28歳，眼底出血 40歳，脳梗塞 50歳。

現病歴：昭和62年12月に眩暈のために当院神経内科を受診したところ，腎機能障害と高血圧を指摘されて当科に紹介された。昭和63年1月初旬から急激に腹部膨満感が出現している。

入院時現症：身長143cm，体重42kg，体温35.6℃，脈拍96/分，整。血圧164/98mmHg。結膜に貧血・黄疸を認めない。頸部の表在リンパ節を触知しない。肺は正常共鳴音，正常肺呼吸音であり，副雑音も聴取しない。

肺肝境界は第5肋間。心音は純で心雑音も聴取しない。腹部は全体に膨隆と圧痛を認めるが、腫瘤は触知されない。肝・脾・腎も触知されない。四肢に異常なく、神経学的異常所見も認められない。

入院時検査成績：尿検査では軽度の蛋白尿、血液学的検査ではヘモグロビン10.8g/dlの軽度貧血を認めた。赤沈は75mm/時間であり、中等度に促進していた。血液生化学的検査では総蛋白は7.5g/dlの正常値を示したが、 $\gamma$ -グロブリンが24.9%に上昇していた。総ビリルビン、GOT、GPTおよびLDHはいずれも正常範囲にあったが、総コレステロールは231mg/dl、中性脂肪は240mg/dlの高値を示した。さらに腎機能はBUN48mg/dl、尿酸12.0mg/dl、クレアチニン3.0mg/dlクレアチニンクリアランス20ml/分であり、中等度に低下していた。血清学的検査ではCRPと抗DNA抗体の上昇が認められた。腫瘍マーカーについてはCEAが13.6ng/ml、CA19-9が80.9U/mlであり、両者はともに上昇していたが、CA125は46U/mlの正常範囲にあった(Table)。

入院後経過：腹部膨満感が急激に出現しており、腹部エコーでも多量の腹水が確認されたため腹水穿刺を施行した。淡黄色のゼリー様粘液が採取され、本例は腹膜偽粘液腫と診断された。腹水の細胞診はClass IIであった。腹部CTによる原発巣の検索では腫瘤の局在を明らかにし得なかったが、腹水を示唆するlow densityが下腹部

に局限して認められた(Fig. 1)。

そこで卵巣原発の腹膜偽粘液腫を疑い、昭和63年2月12日に当院産婦人科で試験開腹をした。腹腔内にはムチン様粘液が充満しているのが観察された。これらを除去したところ、大網の一部が左腹壁に癒着しており、さらに虫垂より発生した粘液瘤腫が破裂しているのが確認されたので、この虫垂粘液瘤腫を切除した。ムチン様粘液は肝上面および脾部にまで及んでおり、温水でくり返し洗浄した後、肝側面・脾部・ダグラス窩にシリンドレーンを留置し、Cisplatin (CDDP) 40mg, MitomycinC (MMC) 10mg, Cyclophosphamide (CYP) 400mgを腹

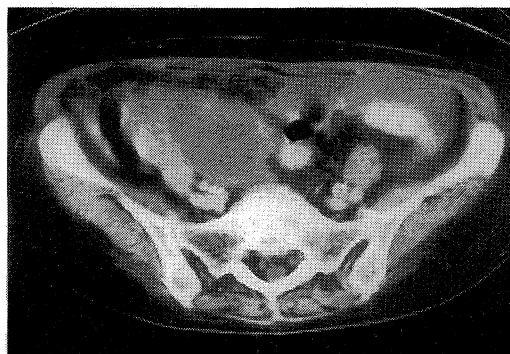


Fig. 1. Computed tomogram of Case 1 showing ascites in the lower abdomen.

Table. Laboratory data on admission

Items	Case 1	Case 2	Items	Case 1	Case 2
Urinalysis			icterus index		4.6
protein	(+)	(-)	T. Bil mg/dl	0.8	
suger	(-)	(-)	GOT IU/l	11	18
urobilinogen	(±)	(-)	GPT IU/l	11	10
Hematology			ALP KAU	6.4	5.1
RBC / $\mu$ l	$338 \times 10^4$	$393 \times 10^4$	LDH IU/l	330	182
Ht %	34.9	38.0	T.Cho mg/dl	231	133
Hb g/dl	10.8	12.1	TG mg/dl	240	69
WBC / $\mu$ l	5,500	5,200	BUN mg/dl	48	10.9
Stab %	2	6	UA mg/dl	12.0	3.9
Seg %	52	68	Cr mg/dl	3.0	1.5
Eo %	1	2	Na mEq/l	139	144
Lymph %	44	22	K mEq/l	3.7	4.0
Mono %	1	2	Cl mEq/l	99	105
Plt / $\mu$ l	$25.6 \times 10^4$	$28.0 \times 10^4$	Serology		
ESR mm/h	75	7	CRP	(+)	(3+)
Biochemistry			Anti-DNA Ab U/ml	62.9	
TP g/dl	7.5	8.4	Tumor Marker		
Alb %	52.2	44.6	CEA ng/ml	13.6	8.7
$\alpha_1$ %	3.7	5.0	CA 19-9 U/ml	80.9	
$\alpha_2$ %	9.9	10.6	AFP mg/dl	<5.0	<5.0
$\beta$ %	9.3	9.6	CA 125 U/ml	46	
$\gamma$ %	24.9	30.2	Ccr ml/min	20	

腔内投与した。

病理診断ではムチン内に一部異型性を示す腫瘍細胞が散在しており, mucinous cystadenocarcinoma であった (Fig. 2)。

術後経過: 術後は血圧のコントロールが不良であったが, 腎機能の悪化や白血球減少もみられなかったので2月23日にはCDDP 50mg MMC 10mg, CYP 400mgを, 腹腔内投与した。白血球数は3月2日に $900/\mu\text{l}$ に減少したが, 3月14日には $4,400/\mu\text{l}$ に回復したので, 再びCDDP 50mg, MMC 10mg, CYP 200mgの腹腔内投与を試みた。しかし同日夜間から呼吸困難が出現し, 胸部レントゲン像で心胸郭比の拡大と肺うっ血が認められた。さらに乏尿を伴い, 3月18日には血清クレアチニン値は $5.4\text{ mg/dl}$ , 血清カリウム値は $7.1\text{ mEq/l}$ , 尿中 $\beta_2\text{MG}$ は $817\text{ mg/l}$ , NAGは $13.8\text{ U/l}$ に上昇した。紫斑や穿刺部位よりの出血といった出血傾向,  $7 \times 10^4/\mu\text{l}$ の血小板数減少の出現に加えてPTも $34.4$ 秒に延長していた。本例はDICスコアの診断基準を満たしており, FOY投与と新鮮血・血小板の輸血を必要とした。3月26日には血小板数が $15 \times 10^4/\mu\text{l}$ に改善しており, DICのみならず不全と腎不全も離脱し得た。以後の経過は良好で, 現在までの2年間に再発していない。

#### 症例 2

患者: 51歳, 女性

主訴: 腹部不快感

家族歴: 特記することはない。

既往歴: 特記することはない。

現病歴: 昭和56年5月頃から右季肋部の不快感に気づいていた。昭和57年2月上旬から同症状が次第に著明となり, 特に呼吸時に増強するようになった。

入院時現症: 身長 $157\text{ cm}$ , 体重 $54\text{ kg}$ , 体温 $35.9^\circ\text{C}$ , 脈拍 $62/\text{分}$ , 整。血圧 $140/100\text{ mmHg}$ 。結膜に貧血・黄疸を認めない。頸部の表在リンパ節を触知しない。胸部・心・肺については, 心音は純で, 呼吸音は正常肺音である。腹部では表面平滑で弾性硬の手拳大腫瘤が右下腹部に触知される。肝を1横指触知するが, 脾と腎は触知しない。下腿浮腫を認めない。

入院時検査成績: 尿・糞便検査に異常を認めなかった。血液学的検査でも特に異常はなく, 赤沈の促進もみられなかった。血液生化学的検査では総蛋白は $8.4\text{ g/dl}$ の正常値を示しているが,  $\alpha_2$ グロブリンが $10.6\%$ ,  $\gamma$ グロブリンが $30.2\%$ であり, この両者は上昇していた。また血清クレアチニン値は $1.5\text{ mg/dl}$ であり, 軽度上昇していたが, 他の検査所見には異常がなかった。一方, 腫瘍マーカーについてはCEAが $8.7\text{ ng/ml}$ の軽度上昇を示し,

AFPは正常範囲であった (Table)。

入院後経過: 腹部CT所見は下腹部〜骨盤腔の広範囲に及ぶほぼ均一なlow densityを示しており, 腹水の貯留が疑われた。さらに腹腔断面中央部に約 $7\text{ cm}$ の辺縁不整な腫瘤像が認められた (Fig. 3)。卵巢腫瘍を疑って開腹したが, 腹腔内にはゼラチン様粘液が充満していた。本例は虫垂原発の腹膜偽粘液腫と診断され, 虫垂切除術が行われた。

摘出標本は薄い被膜に包まれた大小不同の嚢胞性腫瘍であった。病理診断は, ムチン産生細胞が多量の粘液内に埋没して細胞巣を形成し, 一部に異型性を示すものが認められたので mucinous cystadenocarcinoma とされた (Fig. 4)。

術後, 昭和60年に左卵巢腫瘍で再発し, 左付属器切除術が施行された。しかし昭和62年に再度, 腹水の貯留が

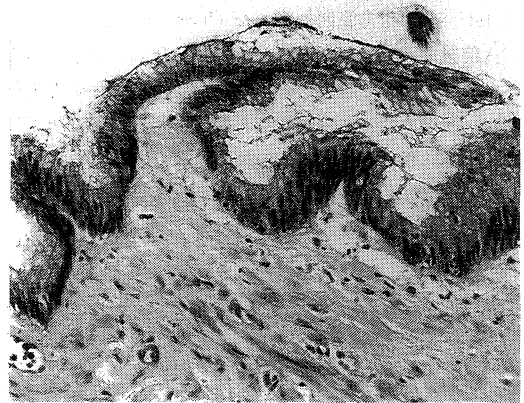


Fig. 2. Light micrograph of the resected specimen showing proliferation of atypical epithelial cells producing mucous material.

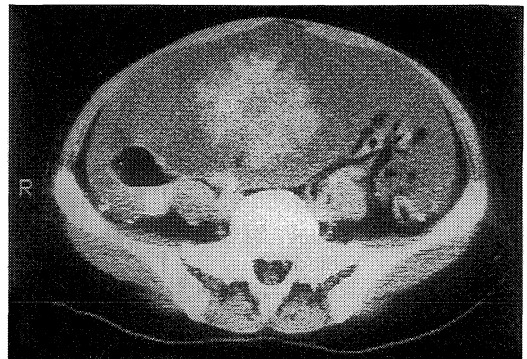


Fig. 3. Computed tomogram of Case 2 demonstrating massive ascites and well-demarcated, round mass in the abdomen.

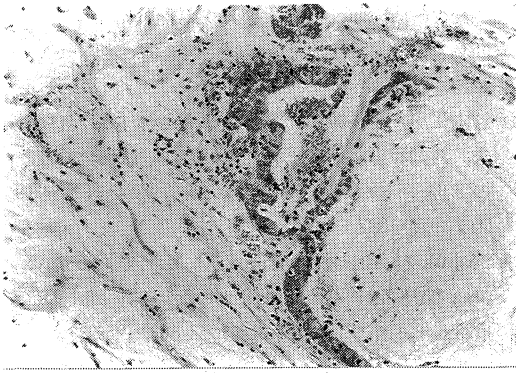


Fig. 4. Light micrograph of the resected specimen showing proliferation of atypical epithelial cells in the omentum.

出現した。腹腔内洗浄および単純子宮全摘術・右付属器切除術を行ったが、昭和63年7月に死亡した。

## 考 察

腹膜偽粘液腫の概念：腹膜偽粘液腫は1884年に Werth<sup>1)</sup>によって初めて報告された疾患であり、現在では多数の報告がみられる。本邦でも古くは明治32年に自然に破潰した卵巣嚢腫の2例<sup>2)</sup>として報告されており、現在までに400例以上の症例が報告されている<sup>3)</sup>。Early<sup>4)</sup>は、粘液性物質が貯留した症態であれば良性・悪性にかかわらず腹膜偽粘液腫として取り扱っている。一方 Higa<sup>5)</sup>は、腹膜偽粘液腫 (pseudomyxoma peritonei) を虫垂の嚢胞腺腫 (mucocele) の中でも粘液嚢胞腺癌 (mucinous cystadenocarcinoma) に伴う腹腔内粘液貯留としており、悪性との考えを示している。さらに WHO の International Classification of Disease for Oncology (ICD-0)<sup>6)</sup>においても本疾患は悪性腫瘍の腹膜転移に分類されている。統一した見解がみられないのが現状であるが、いずれにしても上記の2症例は本疾患と診断される。

診 断：著者らの今回経験した2例は、腹部膨満感と腹部不快感を初発症状とした63歳と51歳の女性であり、多量のゼリー様粘液の腹腔内貯留から腹膜偽粘液腫と診断されている。両者は術前検査では原発巣が確定されておらず、開腹後に虫垂の嚢胞腺癌 (adenocyst carcinoma) と診断された。本疾患の原発巣は虫垂と卵巣の両者で67%を占めている<sup>7)</sup>。その他に腸管や胆管のこともあるが、これらの頻度は1%程度であり、残りは原発が不明のものである。今回報告した2例は虫垂原発であり、症例2では卵巣に再発がみられた。本疾患では特異

的症状を欠くために術前診断がしばしば困難であり、腹水穿刺でゼリー様粘液が採取されて初めて気づく場合が多い。時には開腹時に診断されることもある。その理由は、ゼリー様粘液および嚢胞のCT値は腹水に比してやや高い15~24であるが<sup>8)</sup>、粘液と腹水の鑑別が必ずしも容易でなく、また嚢胞の画像が得られないこともあるからである。上記の2症例についても、症例1では腹部超音波検査および腹部CT検査を施行したが原発巣は不明であり、症例2では腹部CTで腫瘤像を認めたが虫垂原発と診断するに至っていない。最近では、CT検査の所見として肝辺縁の波状彎入像や嚢胞壁の石灰化、超音波検査の所見として腹腔内に中隔様エコーがみられるとされている<sup>9)</sup>。これらの所見は癌腫症との鑑別の手助けとなるが、必ずしも本疾患に特異的とはいえない。したがって本症の診断は本症の存在を常に念頭において検査を進めることが最も重要と思われる。

治 療：治療としては開腹手術により原発巣およびゼリー様粘液を除去することが必要である。しかし粘液は腹膜面や臓器漿膜面に固着しており、完行除去は不可能に近い。したがって補助療法としての抗癌剤腹腔内投与が有効とされる<sup>10)</sup>。症例1・2の両例には原発巣 (虫垂) の摘出と生理食塩水による腹腔内洗浄が施行された。さらに症例1には術後、CDDP 140mg, MMC 30mg, CYP 1,200mg が腹腔内投与とされた。しかし心不全、CDDPの副作用と思われる腎障害、さらにはDICの合併がみられたので全身状態の一時的な悪化をみたが、以後は順調に回復して現在までの2年間には再発をみていない。症例2には術後の化学療法が施行されておらず、3年半後に左卵巣腫瘍で再発し、左付属器切除術が施行され、しかし以後にも粘液の再貯留が頻回に認められており、悪性腫瘍としての経過をとっている。

## 結 語

以上、比較的稀な疾患である腹膜偽粘液腫の2例を報告した。腹膜偽粘液腫は疾患概念が確立されておらず、病態の解明と治療の確立のためには今後とも症例の集積と長期観察を続けることが必要と考える。

本論文の要旨は第128回日本内科学会近畿地方会 (平成元年6月24日、大阪市) において発表した。

## 文 献

- 1) Werth, R. Z. B., Young, J. M. and Tennessee, M.: Mucocele and pseudomyxoma peritonei of appendiceal origin. *Am. J. Surg.* 109: 235, 1965.
- 2) 天野友蔵：自然に破潰した卵巣嚢腫の2例。岡山医

- 会誌. 110 : 8, 1899.
- 3) 笠原 洋, 山田幸和, 田中 茂, 梅村博也, 白羽 誠, 久山 健 : 腹膜仮性粘液腫 ; 本邦報告例についての検討. 消化器外科 4 (9) : 1336, 1981.
  - 4) **Early, K. S., Stephenson, D. V. and Davis, W. C.** : Giant retroperitoneal mucocele simulating pseudomyxoma peritonei and mucinous adenocarcinoma. *Am. J. Surg.* 116 : 439, 1968.
  - 5) **Higa, E., Rosai, J., Pizzimbono, C. A. and Wise, L.** : Mucosal hyperplasia, mucinous cystadenoma, and mucinous cystadenoma, and mucinous cystadenocarcinoma of the appendix. *Cancer* 32 : 1525, 1973.
  - 6) WHO: ICD-O, International Classification of Disease for Oncology. WHO, Geneva, 1977.
  - 7) 間島 進, 藤田佳宏 : 腹膜仮性粘液腫. 外科 40(11) : 1212, 1978.
  - 8) 竹内仁司, 小長英二, 河村武徳, 中村 純, 真壁幹夫, 片岡和彦, 榎本正満, 井出愛邦 : 腹膜偽粘液腫の2例——画像診断を中心にして. 消化器外科 10 (4) : 497, 1987.
  - 9) **Seshul, M. B. and Coulam, C. M.** : Pseudomyxoma peritonei : Computed tomography and sonography. *Am. J. Radiol.* 136 : 803, 1981.
  - 10) **Green, N., Gancedo, H., Smith, R. and Burnett, G.** : Pseudomyxoma peritonei——Nonoperative management and biochemical findings. *Cancer* 36 : 1835, 1975.