

尿膜管癌より発生した腹膜偽粘液腫の1例

中村 健治¹, 寺田 直樹¹, 清水 洋祐², 小林 恭¹
 杉野 善雄¹, 山崎 俊成¹, 松井 喜之¹, 今村 正明¹
 大久保和俊¹, 神波 大己¹, 吉村 耕治¹, 小川 修¹

¹京都大学医学部泌尿器科, ²西神戸医療センター泌尿器科

PSEUDOMYXOMA PERITONEI ARISING FROM URACHAL CARCINOMA

Kenji NAKAMURA¹, Naoki TERADA¹, Yosuke SHIMIZU², Takashi KOBAYASHI¹,
 Yoshio SUGINO¹, Toshinori YAMASAKI¹, Yoshiyuki MATSUI¹, Masaaki IMAMURA¹,
 Kazutoshi OKUBO¹, Tomomi KAMBA¹, Koji YOSHIMURA¹ and Osamu OGAWA¹

¹The Department of Urology, Kyoto University Graduate School of Medicine

²The Department of Urology, Nishikobe Medical Center

A 77-year-old man was diagnosed with urachal cyst, but had not been followed-up because of his severe dementia. He visited our department complaining of mucinuria. Ultrasonography showed a tumor with heterogeneous contents above the bladder. Mucinous fluid was found by cystoscopic examination. After the fluid was removed, a non-papillary tumor with mucin secretion was identified at the dome of the bladder. Computed tomography revealed that the peritoneal cavity was filled with a mucinous tumor. Peritonitis was suspected because of the existence of free air and abdominal rebound tenderness, and emergent surgery was performed. Bowel perforation was not found. Tumors could not be removed and the tissue biopsy was performed. It was pathologically diagnosed as pseudomyxoma peritonei arising from urachal carcinoma.

(Hinyokika Kijo 59 : 657-662, 2013)

Key words : Mucinuria, Pseudomyxoma peritonei, Urachal carcinoma

緒 言

腹膜偽粘液腫は主に虫垂や卵巣を原発とする粘液産生腫瘍であるが、尿膜管が原発であることはきわめて稀である。われわれは、粘液尿を主訴とし、精査にて尿膜管癌より発生した腹膜偽粘液腫と診断された症例を経験したので、若干の考察を加えて報告する。

症 例

患者：77歳，男性

主訴：粘液尿

既往歴：前頭側頭型認知症，虫垂炎（20歳代 手術），胆石症（60歳代 手術）

家族歴：特記すべきことなし

現病歴：2005年頃より過活動膀胱の診断で他院泌尿器科に通院中であった。その際にMRIにて尿膜管嚢胞を指摘されていたが，2007年以降は重度の認知症のため放置されていた（Fig. 1）。2012年6月，尿に粘液様の物質が混入するために当科紹介受診された。

採血：CRP：5.0 mg/dl。その他，一般血液・生化学検査に異常なし

尿検査：赤血球 1/視野，白血球 1/視野，粘液様物質を認める

腫瘍マーカー：CEA 274.2 ng/ml（正常 < 5 ng/ml），CA125 71.0 U/ml（正常 < 35 U/ml），AFP，SCC，CA19-9，NSE，CA15-3 は正常範囲内。

尿細胞診：異型尿路上皮細胞

腹部エコー：膀胱の腹側に内部不均一な腫瘤を認めた（Fig. 2A）。

膀胱鏡：膀胱には粘液様物質が充満し（Fig. 2B），洗浄後に観察すると，膀胱頂部に粘液様物質が付着する非乳頭型腫瘍を認めた（Fig. 2C）。

造影CT：膀胱頂部に腫瘤を認め，これに連続するように，腹腔内に広がる液体の貯留を認めた。腹腔内にはこのほかにも腹水や少量の空気像を認めた。膀胱と腹腔内に交通あり。大網は厚く，強い造影効果を示した（Fig. 3）。

入院時現症：身長 158 cm，体重 48 kg，血圧 141/63 mmHg，脈拍 90 bpm，体温 37.6°C，腹部：板状，硬，反跳痛あり

経過：CTにて腹腔内の空気像を認めたこと，腹部触診にて板状硬で反跳痛を認めたことから，腸管穿孔による腹膜炎も否定できず，緊急試験開腹術を施行した。下腹部正中には児頭大の薄い膜に囲まれた粘液様の組織と弾性硬の組織が一塊となって存在していた。腹壁にも癒着しており，剥離しようすると易出血性

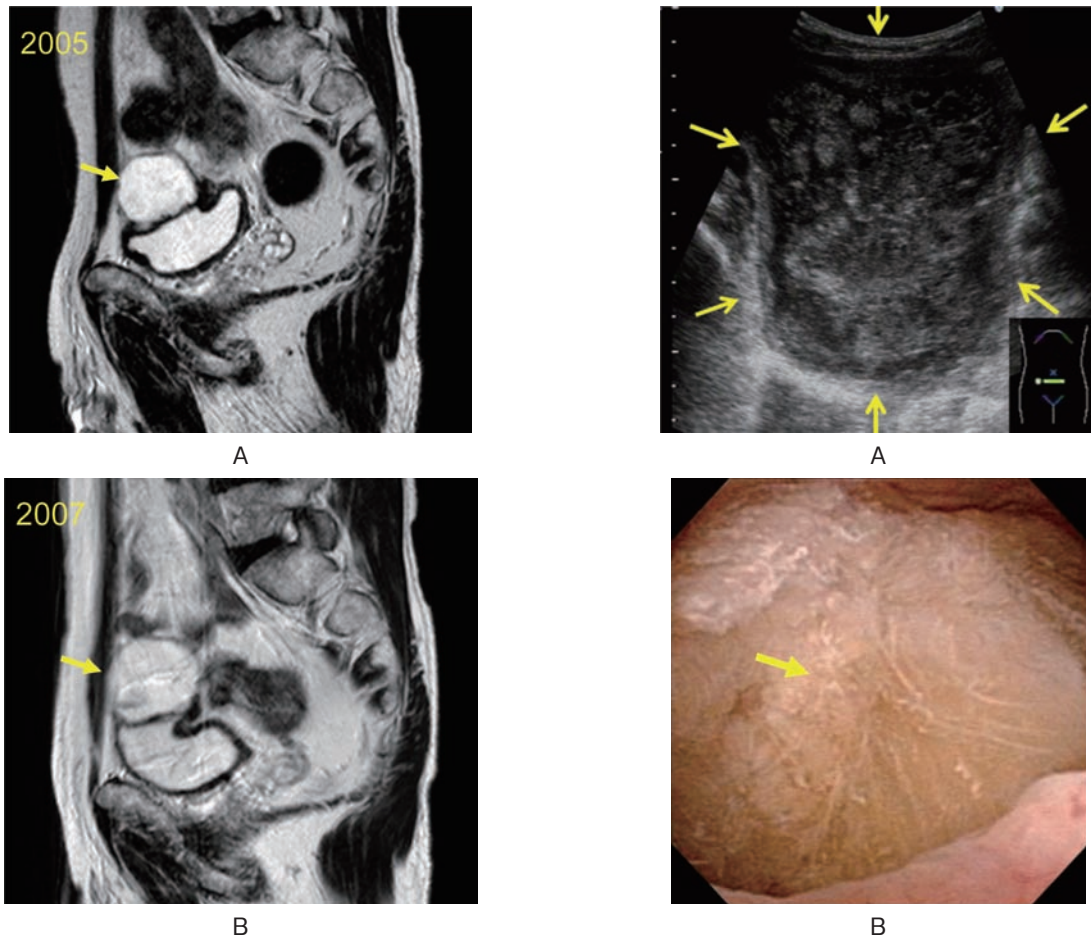


Fig. 1. Urachal cyst (arrows) had become enlarged on MRI (T2-weighted) in 2005 (A) and 2007 (B).

であった。また、CT で見られた腹腔内に広がる液体の貯留は、そのほとんどが粘液様組織の部分であり (Fig. 4A)、広範囲に粘液様物質が散在していた (Fig. 4B)。肉眼的に明らかな消化管の穿孔などは認めなかった。腫瘍の摘出は困難と判断し、腫瘍組織を生検した後、腹腔内を十分に洗浄し、ドレーンを留置し閉創した。次いで膀胱鏡下に膀胱頂部の腫瘍生検を行い、手術を終了した。

病理結果にて、膀胱腫瘍は、核小体明瞭で腫大した核をもつ高円柱状の腫瘍細胞が腺管を形成しながら一部乳頭状に増殖し、間質への浸潤も認め、尿膜管癌と診断された (Fig. 5A)。また、腹腔内腫瘍は、粘液を背景に膀胱腫瘍と同様の腫瘍細胞からなる小型腺管を認め、免疫組織化学的には両者ともに CK7、CK20 陽性であり、消化管原発の粘液性腺癌としては非典型的であることから、尿膜管癌原発の腹膜偽粘液腫と診断された (Fig. 5B)。

術後も、頻尿と粘液尿の症状は続き、9 カ月経過した時点で脳梗塞のため死亡した。

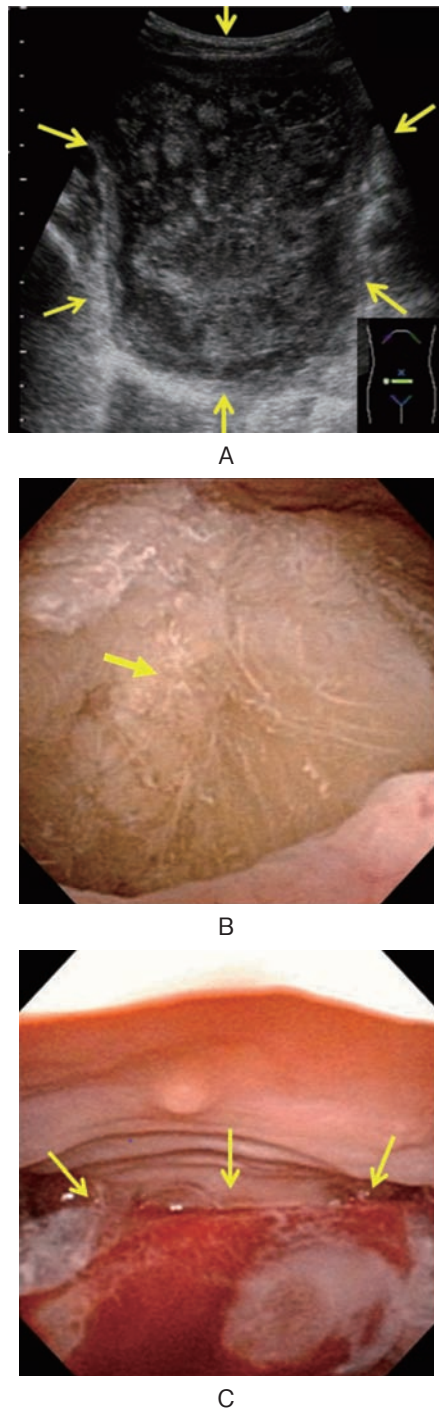


Fig. 2. A) A tumor with heterogeneous contents (arrows) above the bladder on ultrasonography, B) mucinous fluid (arrow) on cystoscopy, C) a non-papillary tumor with mucin secretion (arrow) at the dome of the bladder.

考 察

腹膜偽粘液腫は、腹膜に粘液様の物質の入った大小さまざまな多房性腫瘍が播種性に増殖する病態であり、発症頻度は100万人に1人で、男女比は1:3と女性に多い¹⁾。主に、虫垂や卵巣の粘液産生腫瘍から発生するが、少数ではあるが胃消化器系、膈、尿膜管か



Fig. 3. The peritoneal cavity was filled with mucinous tumor on coronal (A) and sagittal, (B) view of computed tomography. Red arrows show urachal tumors and yellow arrows show free air.

らの発生の報告がある²⁻⁴⁾。WHOの疾患分類では、癌性腹膜炎の一亜型として定義されており、治療法は外科的減量手術・外科的手術+術中温熱化学療法がある⁵⁾。また、尿管管癌の約70%は粘液産生腫瘍であり、最も典型的な症状は肉眼的または顕微鏡的血尿であるが、時として、粘液尿や膿尿を認めることがある^{6,7)}。

尿管管癌より発生した腹膜偽粘液腫症例は自験例を含め19例⁸⁻¹⁴⁾の報告がある (Table 1)。それらの内、腹腔内との交通を認めるものは6例であり、粘液尿を主訴として受診した症例は4例と比較的稀である。本症例では、以前より尿管管嚢胞と診断されていたが、

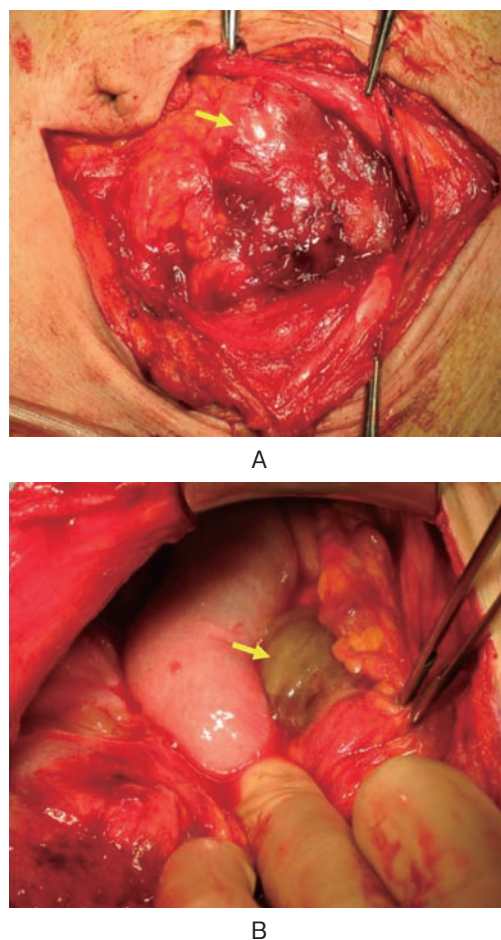


Fig. 4. A) Elastic hard tumors mixed with mucinous contents (arrow) in the abdominal cavity, B) multiple mucinous tissues (arrow) along with mesentery.

重度の認知症のため放置されていた。臨床経過から、尿管管嚢胞より尿管管癌が発生し、徐々に腹腔内に進展し腹膜偽粘液腫となり、最終的に膀胱内に腫瘍が穿破し、粘液尿を来したと考えられる。本症例の様に、尿管管癌より発生した腹膜偽粘液腫の自然経過を確認できた報告はみられない。

尿管管癌の組織分類に関しては、その予後や治療に対する反応が異なる点から、Ronnetの提唱する分類¹⁾が用いられ、i) 細胞異型・構造異型を有し、組織型が悪性である peritoneal mucinous carcinomatosis (PMCA), ii) 豊富な細胞外粘液・線維質によって構成された腺腫様粘液上皮を有し、固形腫瘍部分でも細胞成分が少ない、組織型が良性である disseminating peritoneal adenomucinosis (DPAM), iii) 高分化の粘液腺癌と腺腫の双方の成分を有するか、良悪性の判断できない中間悪性型の peritoneal mucinous carcinomatosis with intermediate or discordant features (PMCA-I/D) の3群に分類されている。また、腹膜偽粘液腫の多くは虫垂または卵巣が原発であり、その原発巣の鑑別には免疫組織化学的検査が有用とされている¹⁵⁾。虫垂そ

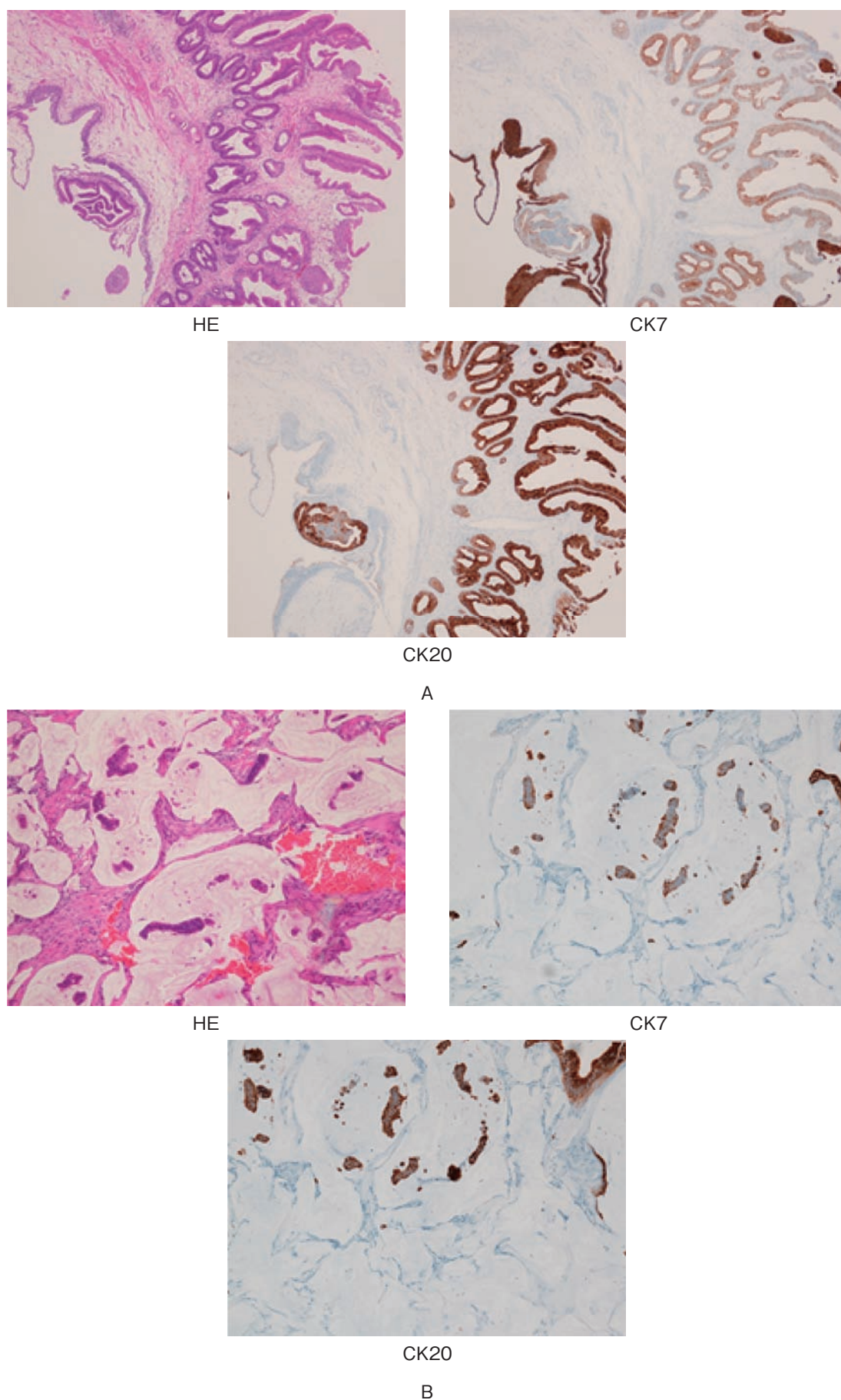


Fig. 5. HE staining, CK7 and CK20 immunohistochemical staining of urachal carcinoma in the bladder (A) and pseudomyxoma peritonei in the abdominal cavity (B).

Table 1. Reported cases of pseudomyxoma peritonei arising from urachal carcinoma

No	報告	年齢	性別	主訴	治療
1	Faulkner 1954	65	男	腹痛, 腹部膨満	腫瘍摘除, 放射線療法
2	Mendeloff 1971	49	男	背部痛	腫瘍縮小手術
3	Mizuno 1985	55	男	腹部膨満	腫瘍縮小手術, 全身化学療法
4	Sasano 1997	45	男	咳嗽, 腹部腫瘤	腫瘍摘除
5	Loggie 1997	35	男	血尿	腫瘍縮小手術 + 術中温熱化学療法
6	De Bree 2000	34	男	顕微鏡的血尿	手術 (詳細不明)
7	Yanagisawa 2003	50	女	腹部膨満	手術 (詳細不明)
8	Stenhouse 2003	54	男	腹痛	広範腫瘍切除
9	Takeuchi 2004	82	男	腹部膨満	手術 (詳細不明)
10	Sinohara 2006	54	男	鼠径ヘルニア	広範腫瘍切除
11	Delgado 2006	56	男	血尿	手術 (詳細不明)
12	Yan TD 2006	47	男	粘液尿	腫瘍縮小手術 + 術中温熱化学療法
13	Sugarbarker 2008	32	女	膜部膨満	腫瘍縮小手術 + 早期腹腔内化学療法
14	Khalid 2008	14	女	腹部膨満	根治的腫瘍切除
15	Sugiyama 2009	58	男	腹部膨満	根治的腫瘍切除
16	Martinez 2010	32	男	粘液尿	腫瘍縮小手術 + 術中温熱化学療法
17	Lamb 2010	63	男	腹痛, 腹部腫瘤	根治的腫瘍切除
18	Wakao 2012	42	男	粘液尿	広範腫瘍切除 + 術中温熱化学療法
19	自験例 2013	77	男	粘液尿	経過観察

の他の腸管原発では, 多くの場合 CK7 陰性, CD20 陽性であるとされるが, 本症例では CK7 陽性, CK20 陽性であることから, 尿膜管癌原発の腹膜偽粘液腫と診断された。過去の報告のほとんどが臨床経過と画像より診断されており, 本症例の様に病理学的に原発巣が証明された報告は稀である。免疫染色は本疾患の診断において有用な方法であることが示唆された。

日常臨床において, 粘液尿という症状を持つ患者はきわめて稀である。本症例では, 尿沈渣では血膿尿を認めていないが, 採取した尿には粘液様物質が混入しており, 尿の肉眼所見を確認することが診断に重要であった。尿膜管癌では粘液尿を認めることがあり, 腹膜偽粘液腫の原因となる可能性があることを念頭に置く必要があると考えられた。

結 語

粘液尿を主訴とし, 尿膜管癌より発生した腹膜偽粘液腫であることが病理学的に証明された 1 例を報告した。

文 献

- 1) Ronnett BM, Yan H, Kurman RJ, et al.: Patients with pseudomyxoma peritonei associated with disseminated peritoneal adenomucinosis have a significantly more favorable prognosis than patients with peritoneal mucinous carcinomatosis. *Cancer* **92**: 85-91, 2001
- 2) Carr NJ, Finch J, Ilesley IC, et al.: Pathology and prognosis in pseudomyxoma peritonei: a review of 274 cases. *J Clin Pathol* **65**: 919-923, 2012
- 3) Kebapçı M, Saylısoy S, Can C, et al.: Radiologic findings of urachal mucinous cystadenocarcinoma causing pseudomyxoma peritonei. *Jpn J Radiol* **30**: 345-348, 2012
- 4) Ioannidis O, Cheva A, Paraskevas G, et al.: Pseudomyxoma retroperitonei: report of 2 cases and review of the literature. *Rev Esp Enferm Dig* **104**: 268-275, 2012
- 5) Smeenk RM, Verwaal VJ, Zoetmulder FA, et al.: Pseudomyxoma peritonei. *Cancer Treat Rev* **33**: 138-145, 2007
- 6) Krysiwicz S: Diagnosis of urachal carcinoma by computed tomography and magnetic resonance imaging. *Clin Imaging* **14**: 251-254, 1990
- 7) Brick SH, Friedman AC, Pollack HM, et al.: Urachal carcinoma: CT findings. *Radiology* **169**: 377-381, 1988
- 8) Takeuchi M, Matsuzaki K, Yoshida S, et al.: Imaging findings of urachal cystadenocarcinoma. *Acta Radiol* **45**: 348-350, 2004
- 9) Sugiyama K and Ito N: Mucinous cystadenocarcinoma of the urachus associated with pseudomyxoma peritonei with emphasis on MR findings. *Magn Reson Med Sci* **8**: 85-89, 2009
- 10) Stenhouse G, McRae D and Pollock AM: Urachal adenocarcinoma in situ with pseudomyxoma peritonei: a case report. *J Clin Pathol* **56**: 153-153, 2003
- 11) Lamb BW, Vaidyanathan R, Laniado M, et al.: Mucinous adenocarcinoma of the urachal remnant with pseudomyxoma peritonei. *Urol J* **10**: 138-139,

- 2010
- 12) Shinohara T, Misawa K, Sano H, et al.: Pseudomyxoma peritonei due to mucinous cystadenocarcinoma in situ of urachus presenting as an inguinal hernia. *Int J Clin Oncol* **11**: 416-419, 2006
- 13) Yan TD, Sugarbaker PH and Brun EA: Pseudomyxoma peritonei from mucinous adenocarcinoma of the urachus. *J Clin Oncol* **24**: 4944-4946, 2006
- 14) 若尾純子, 水本明良, 平野正満, ほか: 尿管由来が疑われた腹膜偽粘液腫の1例. *日臨外会誌* **73**: 1561-1565, 2012
- 15) Ronnett BM, Shmookler BM, Diener-West M, et al.: Immunohistochemical evidence supporting the appendiceal origin of pseudomyxoma peritonei in women. *Int J Gynecol Pathol* **16**: 1-9, 1997

(Received on March 28 2013)
(Accepted on June 3, 2013)