（8）消化器系疾患分野

腹膜偽粘液腫

１．概要

腹膜偽粘液腫(Pseudomyxoma peritonei:以下 PMP)は、稀な疾患であるため本邦における発生頻度・病態・治療法がまったく把握されていなかった。消化器外科専門医でも疾患概念・治療法を知らないため、初回手術で不十分な治療（完全切除率 14%）を受けることが多く、術後の QOL/予後は極めて不良であった。一方、国際的には研究代表者が運営している国際組織・Pritoneal Surface Maligancy International は、PMP に対し腹膜切除＋術中温熱化学療法が最も有効な治療法であることを 2009 年に宣言している。理由は腹膜切除により PMP の腹膜播種が完全に切除できる率が 60%と改善され、完全切除できれば、5 年生存率は 80%を超えるからである。したがって、早急にこの治療法を本邦に導入する必要があった。そこで、研究代表者らは過去 4 年間 654 例の PMP 症例の病態・転移形式・病理学的所見を分析するとともに、新しい治療法である腹膜切除＋術中温熱化学療法を行い、予後改善に努めてきた。

２．疫学

イギリスの Brendan Moran の研究では、腹膜偽粘液腫 pseudomyxoma peritonei（以下 PMP)は、100 万人に 1 人の割合で発生する稀な疾患である。

平成 23 年度厚生労働科学研究費補助金：腹膜偽粘液腫の本邦における発生頻度・病態の解明・治療法の開発（Ｈ23－難治－一般－068）の助成を受け、全国 1087 病院のアンケート調査で、発生頻度は 100 万人あたり 1～2 人であった。

３．原因

原因はまったく不明である。PMP の組織分類は播種性腹膜粘液腺腫症（DPAM）と腹膜粘液性癌腫症（PMCA）がある。最近、悪性では上皮増殖因子受容体（EGF 受容体）が発現していることが報告されている。

我々が経験した症例の切除標本の遺伝子発現・免疫染色を行い、異常発現している遺伝子を同定した。発現亢進している遺伝子 8 個を抽出、このうち３遺伝子は PMP 特異的遺伝子である可能性が示唆された。

４．症状

特徴的な症状は認めない。腹部の異常な膨隆・腹水の貯留による呼吸困難・急に出現するソケイヘルニア・虫垂炎様症状・人間ドックの超音波検査で腹水が指摘された、などの症状が見られる。

５．合併症

尿管の圧迫による腎機能低下・腸管に穿孔することによる腸漏・膀胱に穿孔することによる膀胱漏・腸閉塞・稀に胆管の圧迫による黄疸・胸腔転移による呼吸困難などが見られる。

６．治療法

PMP は腹部全体に転移した例が多く、全身化学療法は効果が低く、腹膜切除による腫瘍の完全切除と微小な遺残腫瘍を術中温熱化学療法で治療することが唯一の方法である。

平成 23 年度厚生労働科学研究費補助金：腹膜偽粘液腫の本邦における発生頻度・病態の解明・治療法の開発（Ｈ23－難治－一般－068）でのアンケート調査で、消化器外科専門医でも疾患概念・治療法を知らないため、不十分な治療（完全切除率 14%）を受けていることが判明した。

７．　研究班

①研究者名	②分担する研究項目	③最終卒業校・卒業年次・学位 及び専攻科目	④所属研究機及び現在の専門（研究実施場所）	⑤所属研究機関における職名
米村　豊	発生頻度の解明 治療法の開発	金沢大学大学院・医学部・医学研究科・1973 年・医学博士・外科	特定非営利活動法人腹膜播種治療支援機構(岸和田徳洲会病院・草津総合病院)腹膜播種センター	理事長･センター長
遠藤良夫	遺伝子発現異常の解明	北里大学大学院・水産学研究科・1989 年・水産学専攻博士	金沢大学・がん研究所	准教授
三浦真弘	腹膜転移機構の解明	筑波大学大学院人間総合科学研究科・基礎医学系神経生理学・1986 年・医学博士	大分大学院医学系研究科・生体構造医学講座	講師（学内准教授）
片山寛次	温熱化学療法の有効性	金沢大学大学院･医学部・1987 年・医学博士	福井大学医学部附属病院・がん診療推進センター	教授
藤田拓司	婦人科領域の偽粘液腫の発生頻度の解明	九州大学大学院・医学部医学科・1992 年・医学博士	田川市立病院・産婦人科	部長
宮本謙一	抗がん剤濃度の薬理動態	金沢大学大学院・薬学部・1972 年・薬学博士	金沢大学附属病院・薬剤部	教授
崔　吉道	腹腔内化学療法の薬理動態	金沢大学大学院・薬学部・薬学研究科・1994 年・薬学博士	金沢大学附属病院・薬剤部	准教授
平野正満	安全な外科治療の開発	滋賀医科大学大学院・医学部・1988 年・医学博士	草津総合病院・一般・消化器外科	部長
水本明良	安全な外科治療の開発	滋賀医科大学大学院・医学部・1992 年・医学博士	草津総合病院・腹膜播種センター	副センター長
石橋治昭	安全な外科治療の開発	京都府立医科大学大学院・医学部・1983 年・医学博士	草津総合病院・腹膜播種センター	副センター長

鍛　利幸	発生頻度の解明 温熱療法の効果	京都大学大学院・医学部・1993 年・医学博士	特定非営利活動法人腹膜播種治療支援機構(岸和田市民病院・外科)腹膜播種センター	部長
伊藤浩史	病理学的検討	宮崎医科大学･医学部･1986 年	山口大学大学院・医学系研究科・分子病理学講座	教授
桑野裕昭	遺伝子発現異常の解明	金沢大学大学院・自然科学研究科・1997 年・工学博士	金沢学院大学・経営情報学部	教授
片桐英樹	遺伝子発現異常の解明	大阪大学大学院・工学研究科・2000 年・工学博士	広島大学大学院・工学研究院	准教授
宇野剛史	遺伝子発現異常の解明	大阪大学大学院・工学研究科応用物理学専攻博士課程後期・2003 年・工学博士	徳島大学大学院ソシオ・アーツ・アンド・サイエンス研究部	准教授
加藤浩介	遺伝子発現異常の解明	大阪大学大学院・基礎工学研究科・1991 年・工学博士	広島工業大学・情報学部情報工学科	准教授
平井一芳	疫学的解析	早稲田大学　教育学部・1987 年・医学博士	福井県立大学・看護福祉学部看護学科	講師
前田清澄	画像診断による診断基準の開発	滋賀医科大学大学院・医学部・2005 年・医学博士	草津総合病院・放射線科	部長
一瀬真澄	安全な外科治療の開発	滋賀医科大学大学院・医学部・2005 年・医学博士	草津総合病院・一般・消化器外科	医長