

腸重積を合併した Peutz-Jeghers 症候群の 1 例

多根総合病院 外科

廣岡紀文 小川稔 松井佑起 小池廣人
 庄司太一 久戸瀬洋三 山口拓也 城田哲哉
 森琢児 小川淳宏 渡瀬誠 上村佳央
 刀山五郎 丹羽英記

要 旨

腸重積を合併した Peutz-Jeghers 症候群（以下、PJ 症候群）の 1 例を報告する。症例は 16 歳，女性，下腹痛のため当院に救急搬送された。CT で小腸腸重積と診断した。痛みが増強するため，同日緊急手術を施行した。重積していた腸管のポリープを含め直径 25 mm と 50 mm のポリープを同定した。ポリープを含め 2 か所で腸管を切除し吻合した。病理学的にはそれぞれ過誤腫性であり，家族歴も有することから PJ 症候群と診断した。術後は良好にて軽快退院された。PJ 症候群は，消化管の多発ポリープを呈することが多く，経過中に腸重積などを併発し，外科処置が必要になる場合もある。また短腸症候群や癌化の予防のため定期的な検査，処置を要する。

Key words : Peutz-Jeghers 症候群；腸重積；過誤腫性ポリープ

はじめに

PJ 症候群は，皮膚粘膜の色素沈着と消化管ポリポーシスを合併する遺伝性疾患である。経過中に腸重積やイレウス，出血などで発症し，外科対応が必要になる場合がある。ポリープは比較的短期間で再発，増殖し術後も厳重な管理を要する。今回われわれは若年者に腸重積を契機に診断された PJ 症候群の 1 例を経験したので若干の文献的考察を加え報告する。

症 例

患者：16 歳，女性

主訴：下腹部痛，嘔吐

家族歴：母親が近医で PJ 症候群と診断され，胃と大腸ポリープの切除歴はあったが，自己判断で 20 年前より病院には通院していなかった。娘も特別に病院への通院歴はなかった。母親には口唇，手指に褐色の小色素沈着を認めたが，娘にはなかった。

既往歴：特記なし

現病歴：2017 年 5 月，朝から下腹部痛，嘔吐を認め徐々に症状が増悪するため，当院に救急搬送された。

入院時現症

意識清明，血圧 120/60 mmHg，脈拍 80 /分 整，体温 37.5℃，下腹部に圧痛を認めるが，腹膜刺激兆候はなかった。

入院時検査所見

血液生化学検査では WBC 9100 / μ l 軽度上昇と，Hb 9.8 g/dl と貧血を認める以外は，有意な所見は認めなかった。

腹部単純 CT 検査

下腹部正中の圧痛部位に一致して，同心円状構造を認め，腸重積が疑われた。またダグラス窩に少量の腹水を認めた。（図 1a, b, c）。

腹痛も強く増悪傾向にあり，腸重積による機械的イレウスと診断した。腸管虚血の可能性もあったため，同日緊急手術を施行した。

手術所見

全身麻酔下で腹腔鏡補助下に緊急手術を施行した。

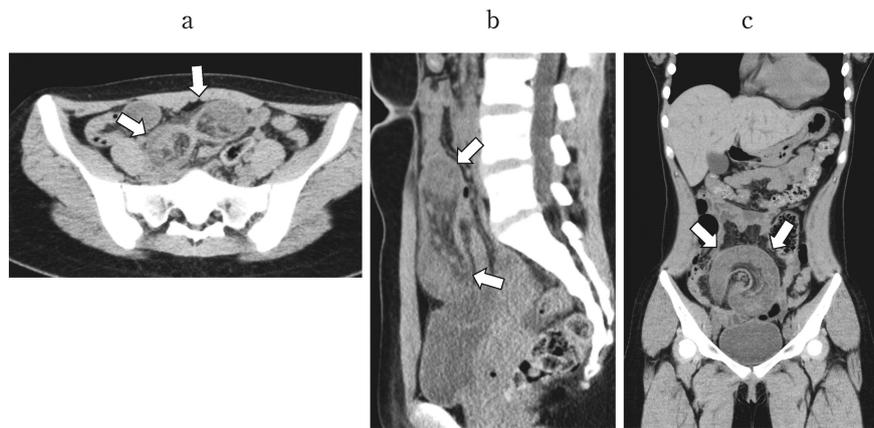


図1 a:横断面 b:矢状断面 c:冠状断面 target sign を有する腫瘤影を認めた (矢印)

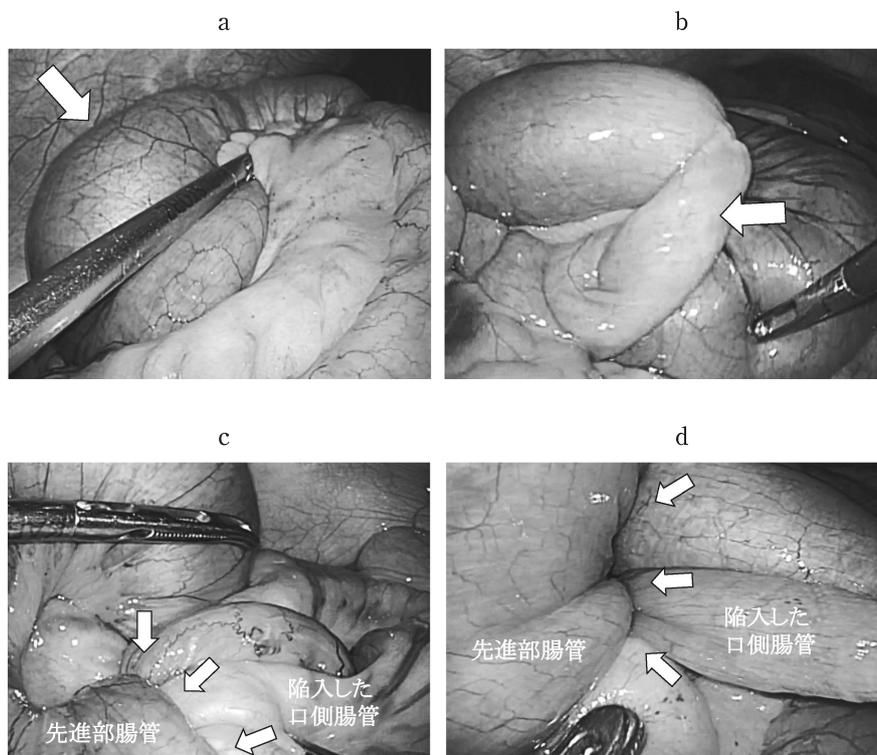


図2 a:ソーセージ状に拡張した小腸を認めた (矢印) b:虚脱した肛門側小腸を認めた (矢印)
c, d: 矢印の方向に向い、口側腸管が、先進部の肛門側腸管へ陥入していた

臍上部にて open method で 12 mm のトロカールを挿入した。腹腔内を観察するとダグラス窩に少量の膿性腹水を認め、下腹部正中にソーセージ状の拡張した小腸を認めた (図 2a)。またその一部を正面から観察すると、先進部腸管と虚脱したと思われる肛門側の小腸を同定した (図 2b)。さらにこのソーセージ状に拡張した小腸が肛門側に陥入していく像を同定した (図 2c,d)。

口側腸管と腸間膜を愛護的に腸鉗子で握持し、鏡視下に Hutchinson 手技を試みたが、強固に陥入していたため開腹移行とした。

開腹操作では、臍を含め上下に 7 cm 程度切開し、重積腸管の部位を腹腔外に引き出した (図 3a)。背側を観察すると、口側腸管が腸間膜とともに肛門側に引き込まれていた (図 3b)。

用手愛護的に肛門側腸管より押し出すようにすると、重積していた腸管は解除整復され、陥入していた一部色調の悪かった腸管も改善を認めた。

開腹部位から触診にて全腸管を観察すると、回腸末端より約 10 cm の位置に直径 50 mm の Is ポリープ (図 4①) と、今回の腸重積の先進部となった、回腸末端より約 70 cm の位置に直径 25 mm の Ip ポ

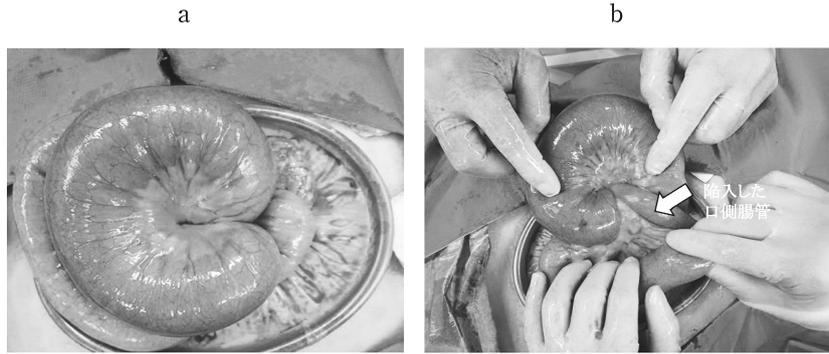


図3 a：ソーセージ状に拡張し重積した小腸 b：口側腸管が腸間膜ごと肛門側に引き込まれていた（矢印）

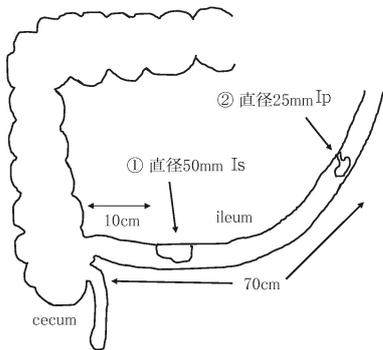


図4 術中シエーマ

リープ（図4②）を認めた。ポリープを完全切除するように2か所で腸管を切除した後、再建はそれぞれAlbert-Lambert 吻合, functional end-to-end 吻合を行った。

切除標本, 病理所見

切除ポリープはともに表面構造は結節分葉状に隆起する形態を呈していた（図5a,b）。

組織学的には、いずれも異型性のない小腸粘膜の過形成と粘膜筋板が樹枝状に増生した形態となっており、PJ型過誤腫性ポリープと診断した（図6）。

入院後経過

患者は術後5日目より食事を開始し、大きな合併症なく術後13日目に退院した。

考 察

PJ症候群は常染色体優性遺伝、消化管の多発ポリープ、皮膚粘膜の色素沈着を3徴とする症候群であり、その罹患率は1/50000~200000とまれな疾患である^{1,2)}。原因遺伝子は19番染色体短腕に存在するSTK11遺伝子（serine/threonine protein kinaseをコード）であることが確認されている³⁾。しかしながら、遺伝の浸透率は実際には約60%と推定されている⁴⁾。

PJ症候群のポリープは、組織学的に樹枝状の粘膜筋板の増生と異型性の乏しい過形成腺管を特徴とする過誤腫性ポリープと考えられている。一方で、組織学的にはPJ症候群の過誤腫性ポリープを認めるが、遺伝性及び皮膚粘膜の色素沈着を欠くものを不完全型PJ症候群とされている¹⁾。不完全型は単発性の過誤腫性ポリープが多いといわれ、単にPJ型ポリープと報告されるものもある⁵⁻⁸⁾。完全型のPJ症候群は、乳癌、肺癌などの他臓器癌の合併リスクが高いとされる⁹⁾。本症例は、家族歴を有すること、胃内

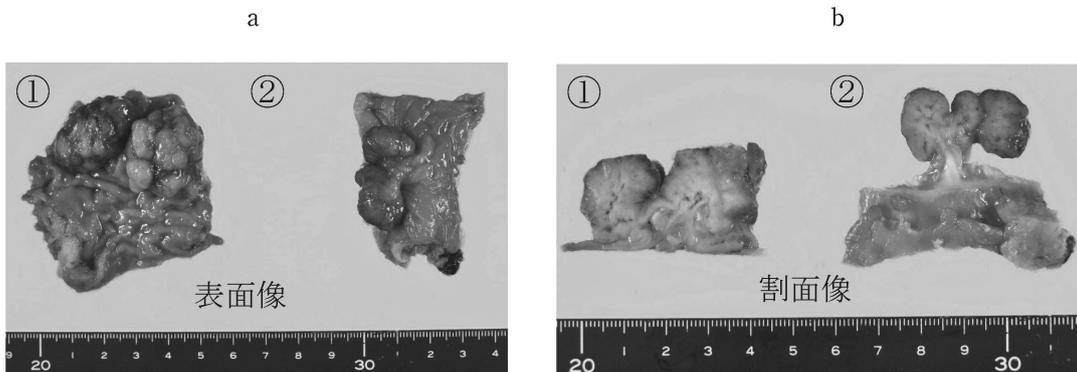


図5 ①直径50mm Is：回盲部より10cm 病変 ②直径25mm Ip：重積の先進部になった病変

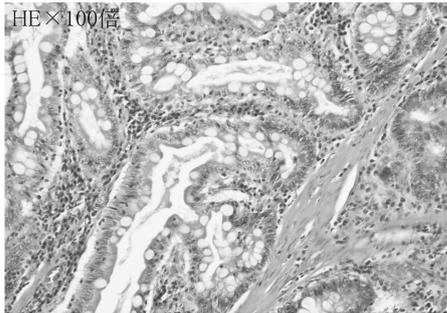


図6 ①,② polyp いずれも異型性のない小腸粘膜の過形成と粘膜筋板の分枝が樹枝状に増生した過誤腫の像を呈していた。

にも多発ポリープを認め、色素沈着は今のところ認めないが、長期的な臨床症状の経過 follow が必要である。

今回、小腸ポリープの腸重積により発症したが、消化管ポリープは食道を除く全消化管に発生し、とくに小腸に多いといわれる²⁾。ポリープに伴う症状としては腸重積のほか、腸閉塞や出血症状などがあり、自験例も16歳と若年であるが、20歳までに手術を要する症状が認められることが多いといわれている¹⁰⁾。30歳未満では腸重積や出血、短腸症候群による栄養障害を併発し、30歳以上では悪性腫瘍の合併が予後因子となるといわれる⁴⁾。

本疾患でみられる消化管ポリープの大きなものの中には、腺腫成分の混在が指摘され、檜沢ら¹¹⁾は、癌組織の周囲には腺腫成分を認めることが多いことから、癌化の機序として hamartoma-adenoma-carcinoma sequence を提唱している。須田ら¹²⁾は、506個のポリープを検討し、全体では1.5%に癌化を認め、10mm未満のポリープでは癌化はなく、10~30mm未満では2.0%に、30mm以上になると8.8%と高率に癌化を認めたと報告している。また Ohmiya ら¹³⁾は小腸ポリープ110個のうち、20mm以下のポリープには腺腫成分を1.3%含み癌化は認めなかったが、21mm以上のポリープには30%の腺腫成分を認め、3.3%に癌化を認めたと報告している。前記の報告よりもポリープのサイズが大きくなるにつれ癌化のリスクは高くなると考えられ、少なくとも10mm以上を越えるポリープに関しては、積極的に切除が望ましい。

本症例は、母親がPJ症候群の診断がついており、本人が家族歴を有することをもう少し認知していれば、定期受診によって今回の手術も回避できた可能性はある。しかしながら、手術になった場合には、将

来的に短腸症候群になる可能性を考慮し、虚血壊死や進行癌を強く疑う場合を除いて、なるべく腸管切除は行わないことが望ましい。自験例では、2か所での腸管切除を施行したが、切除しない方法として、小腸の腸間膜対側で長軸方向に切開を行い、粘膜を翻転しポリープを腸管外に引き出し切除したあと、腸管狭窄が起こらないように横軸方向に縫合閉鎖する局所切除が最善の方法であったと考える¹²⁾。また近年、術中に内視鏡を用い、小腸の小切開部位より内視鏡を挿入し、ポリペクトミーを行う報告もふえている^{14,15)}。多発ポリープの場合は切開部位を減らせ癒着、感染予防になるほか、用手検索では困難である取り残しを確認できることが利点である。しかしながら、夜間緊急の場合には準備が困難な施設や、全身状態が優先され、最小限の腸管切除を選択せざるを得ないケースも有ると思われる。

ダブルバルーン法¹⁶⁾を用いた小腸内視鏡 (Double Ballon Enteroscopy; 以下 DBE) が開発され、近年、小児を中心に DBE によるポリペクトミーの報告例¹⁷⁾があるが、Sakamoto ら¹⁸⁾は、DBE による全小腸検査の完遂率が PJ 症候群では他疾患より10%程度劣っており、PJ 症候群では86.7%に開腹既往を認めたと報告している。また Ohmiya ら¹³⁾は、小腸内視鏡の完遂率は52%であったが、開腹の既往が1回以下の症例では完遂率が90%であったのに対し、2回以上では27%と著明に低下したと報告しており、術後の癒着がかなり影響すると考えられる。小林ら¹⁹⁾はポリープの doubling time は平均179日 (34.2~637.7日) と報告している。よって、小児、若年者に対しても、定期的な上下部内視鏡検査及びカプセル内視鏡あるいは、DBE での切除が必要となる。若年者に対しては検査自体を躊躇する場面もあるが、この疾患の特異性を十分に説明し、検査の重要性を理解してもらい、世代を通して follow する必要がある。

結 語

今回われわれは腸重積で発症した若年者の PJ 症候群の1例を経験した。

文 献

- 1) Gannon PG, Dahlin DC, Bartholomew LG, et al : Polypoid glandular tumors of the small intestine. Surg Gynecol Obstet, 114 : 666-672, 1962
- 2) Offerhaus AJG, Billaud M, Gruber BS : Peutz-Jeghers syndrome. In Bosman TF, et al. (eds),

- WHO classification of tumours of the digestive system, 4th edition, IARC Press, Lyon, 168-178, 2010
- 3) Hemminki A, Markie D, Tomlinson I, et al : A serine/threonine kinase gene defective in Peutz-Jeghers syndrome. *Nature*, 391 : 184-187, 1998
 - 4) 宇都宮讓二, 牛腸広樹, 宮永忠彦, 他 : Peutz-Jeghers 症候群. *外科診療*, 17 : 413-25, 1975
 - 5) 渡辺英伸, 梨本 篤, 石原法子, 他 : 病理からみた消化管の悪性病変と皮膚病変. *胃と腸*, 18 : 465-473, 1983
 - 6) 北岡文生, 塩竈利明, 水谷明正, 他 : 腸重積にて発症した小児孤立性 Peutz-Jeghers 型ポリープの 1 例. *長崎医学会誌*, 78 : 12-15, 2003
 - 7) 鈴木啓介, 古村 眞, 寺脇 幹, 他 : 腹腔鏡による検索が有用であった小腸 Peutz-Jeghers 型ポリープによる腸重積の 1 例. *日小外会誌*, 50 : 1048-1052, 2014
 - 8) 高橋慶太, 藤崎宗春, 梶沙友里, 他 : Peutz-Jeghers 型ポリープにより小腸重積をきたした 1 例. *日外科系連会誌*, 41 : 221-226, 2016
 - 9) Giardiello FM, Welsh SB, Hamilton SR, et al : Increased risk of cancer in the Peutz-Jeghers syndrome. *N Engl J Med*, 316 : 1511-1514, 1987.
 - 10) Brosens LA, van Hattem WA, Jansen M, et al : Gastrointestinal polyposis syndromes. *Curr Mol Med*, 7 : 29-46, 2007
 - 11) 檜沢一興, 飯田三雄 : 消化管過誤腫性ポリポースの診断と治療. *日本大腸肛門病学会誌*, 57 : 871-876, 2004
 - 12) 須田武保, 大竹雅広, 佐々木正貴, 他 : Peutz-Jeghers 症候群 - Peutz-Jeghers ポリープの対応 - . *歯学*, 93 : 114-118, 2006
 - 13) Ohmiya N, Nakamura M, Takenaka H, et al : Management of small-bowel polyps in Peutz-Jeghers syndrome by using enteroclysis, double-balloon enteroscopy, and videocapsule endoscopy. *Gastrointest Endosc*, 72 : 1209-1216, 2010
 - 14) 北川浩樹, 上神慎之介, 清水 亘, 他 : 内視鏡的ポリープ切除を併用した Peutz-Jeghers 症候群開腹手術の 1 例. *日臨外会誌*, 75 : 2219-2223, 2014
 - 15) 宮地智洋, 田中直樹, 遠藤克哉, 他 : 開腹下に内視鏡的ポリープ切除術を施行した Peutz-Jeghers 症候群にともなう小腸重積の 1 例. *日消誌*, 110 (6) : 1014-1021, 2013
 - 16) Yamamoto H, Sekine Y, Sato Y, et al : Total enteroscopy with a nonsurgical steerable double-balloon method. *Gastrointest Endosc*, 53 : 216-220, 2001
 - 17) 中竹利知, 濱田吉則, 高田晃平, 他 : ダブルバルーン法を用いた小腸内視鏡にてポリープ切除を施行した Peutz-Jeghers 症候群の 7 歳女兒の 1 例. *日小外会誌*, 48 (4) : 738-742, 2012
 - 18) Sakamoto H, Yamamoto H, Hayashi Y, et al : Nonsurgical management of small-bowel polyps in Peutz-Jeghers syndrome with extensive polypectomy by using double-balloon endoscopy. *Gastrointest Endosc*, 74 : 328-333, 2011
 - 19) 小林清典, 本間二郎, 鈴木 裕, 他 : 長期経過観察し doubling time を測定しえた Peutz-Jeghers 症候群の 1 例. *消内視鏡の進歩*, 32 : 257-260, 1988

