症例

腸重積で発症したPeutz-Jeghers症候群に対し、 小切開で盲腸切除および全小腸内視鏡検査を施行し得た1例

埼玉医科大学総合医療センター外科

竹内 幾也 石田 秀行 傍島 潤
坂口 大介 中田 博 大澤 智徳
猪熊 滋久 橋本 大定

Successful Minilaparotomy Approach which Enabled Total Small-bowel Endoscopy and Cecal Resection in Peutz-Jeghers Syndrome Complicated by Intussusception —Report of Case—

Ikuya TAKEUCHI, Hideyuki ISHIDA, Jun SOBAJIMA,
Daisuke SAKAGUCHI, Hiroshi NAKADA, Tomonori OSAWA,
Shigehisa INOKUMA and Daijo HASHIMOTO

Department of Surgery, Saitama Medical Center, Saitama Medical School

Peutz-Jeghers症候群(以下, PJ)は消化管ポリープによる腸重積で発症し, 緊急手術の対象となることが多い。その際, 腸重積, 出血あるいは癌化の原因となる小腸ポリープの検索を行うことが重要である。今回, 小切開で全小腸内視鏡検査を施行し得たPJの1例を経験したので報告する。症例は32歳, 女性。繰り返す腹痛の精査のため入院。右下腹部に手拳大の腫瘍と口唇・口腔粘膜に色素沈着を認めた。腹部CTで回盲部にring sign, 注腸検査で盲腸ポリープを先進部とする回盲部の腸重積を認めた。手術は臍右を回る4 cmの腹部正中で開腹し, 盲腸切除を施行。小腸のほぼ中央に半周性の横切開をおき, 麻酔蛇の管を口・肛側へ挿入, 小腸をpleatingさせ大腸内視鏡を挿入し, pleatingを順次解除しつつ全小腸を検索した。今回は結果的に, 小腸ポリープは認めなかったが, われわれのPJに対する小腸ポリープ検索方法は, 小切開でも十分可能であり, 今後同様の症例に対して試みる価値があると考えた。

索引用語: Peutz-Jeghers症候群 (Peutz-Jeghers syndrome), 術中内視鏡 (intraoperative endoscopy), 小切開 (minilaparotomy)

はじめに

Peutz-Jeghers症候群(以下, PJ)は, 消化管ポリープによる腸重積で発症し, 緊急手術の対象となることが多い。その際, 緊急手術の原因となったポリープ以外には, 腸重積, 出血あるいは癌化¹⁾²⁾の原因となる小腸ポリープの検索, または切除を行うことは重要である。当科ではPJに対する

独自の術中全小腸内視鏡検査の方法について報告してきた³⁾。今回, 腸重積で発症したPJに対し, 小切開で盲腸切除および全小腸内視鏡検査を施行し得た1例を経験したので報告する。

症 例

患 者: 32歳, 女性。
主 訴: 間歇的腹痛。

腸重積で発症したPeutz-Jeghers症候群に対し、小切開で盲腸切除および全小腸内視鏡検査を施行し得た1例

Fig. 1 Abdominal computed tomography showing a ring sign in the right low abdomen.

Fig. 3 Colonoscopy showing a large pedunculated polyp in the cecum.

Fig. 2 Gastorografin enema showing a large pedunculated polyp in the cecum which is a lead point of the intussusception.

Fig. 4 Intraoperative findings; Invagination of the appendix vermiformis and cecum into the ascending colon.

既往歴：特になし。

家族歴：母が50歳頃に回盲部腸重積に対し、他院で回盲部切除施行を受けた。口唇、口腔粘膜の色素斑と、ポリープの性状からPJと診断された。患者の3人の子供（現在、7歳、4歳の娘、2歳の息子）には、口唇、口腔粘膜の色素沈着は認めていない。

現病歴：2000年6月、当センター婦人科で第3子出産。退院後、間歇的に右下腹部通が出現したため、同年9月婦人科受診、精査加療のため入院となった。入院後の腹部CTで回盲部の腸重積が疑われたため、当科紹介となった。

現 症：身長159cm、体重52kg。触診では右下腹部に圧痛を伴う手拳大の腫瘤を触知した。この腫瘤は2～3時間おきに消失、増大を繰り返した。また、手指・口唇・口腔粘膜に色素沈着を認めた。

血液検査所見：血液生化学一般検査で異常値を認めなかった。

画像診断

腹部CT：回盲部にring signを認めた（Fig. 1）。

注腸検査：ガストログラフィンによる注腸検査では、盲腸ポリープが上行結腸に突出していた（Fig. 2）。

大腸内視鏡検査所見：盲腸に径6cm大の有茎

Fig.5 Intraoperative findings showing small-bowel endoscopy using a pleating technique (arrow: an anesthetic corrugated tube).

Fig.6b Low power view of the resected polyp showing proliferation and branches of the smooth muscle bundles.

Fig.6a Macroscopic appearance of the resected specimen showing a large pedunculated polyp 6cm in diameter.

Fig.6c High power view of the surface of the polyp showing gross components of the tubulovillous adenoma (H. E. ×100).

性ポリープが認められた (Fig. 3)。

胃内視鏡：明らかな異常は認めなかった。

小腸造影：ガストログラフィンによる小腸造影を試みたが、検査中に腹痛が出現したため、途中で中止となった。

以上の所見から、盲腸ポリープによる回盲部腸重積を伴ったPJと診断し、2000年10月、待期的に手術を施行した。

手術所見：臍右を回る4cmの腹部小切開で開腹。開腹創を右上方に牽引するsliding-window法⁵⁾を用いて腹腔内を観察したところ、回盲部が上行結腸に重積し、また虫垂が盲腸に重積していた (Fig. 4)。回盲部を創外へ剥離・授動し、重積部を手術的に整復したところ、虫垂根部近傍にポリープがあることを確認した。GIA60™を使用し

て盲腸切除を行った後、小腸のほぼ中央に半周性の横切開をおき、麻酔器の蛇管 (corrugated tube) を横切開部より口側へ約30cm挿入した。Treitz's 靱帯近傍まで蛇管の上に小腸を順次pleatingさせた後、蛇管の内腔に大腸内視鏡を挿入し、次いでpleatingを順次解除しつつ、術野外の内視鏡担当医が空腸全長の内腔を観察した (Fig. 5)。肛側も同様にして、蛇管を終末回腸まで順次pleatingさせた後、内腔を観察した。小腸ポリープは認められなかったため、蛇管を抜去し横切開部を2層で閉鎖した。

切除標本肉眼所見：虫垂口近傍に茎を持つ最大径6cmの山田IV型ポリープを認めた (Fig. 6a)。

切除標本病理所見：重積部のポリープの粘膜筋

Fig. 7 Photograph showing the operative scar one year after the laparotomy.

板の樹枝状増生を認めた (Fig. 6b)。表層は全て tubulovillous adenoma で、悪性化の所見は認められなかった (Fig. 6c)。

術後経過：術後経過は順調で、第13病日に退院。現在外来でfollow-upしている。術後2年目の現在、上部、下部内視鏡、小腸造影で明らかなポリープは認めていない。また、手術瘢痕が目立たなくなっている (Fig. 7)。

考 察

PJは、(1)優性遺伝形式、(2)口唇、口腔粘膜、四肢末端部の褐色～黒色の色素斑、(3)消化管ポリポーシスを診断基準とする⁴⁾。今回の症例のように消化管ポリープが1個の場合も通常PJに含まれる。近年、serine/threonine protein kinaseをコードするSTK11/LBK1がPJの原因遺伝子であることが判明した⁶⁾。

PJの消化管ポリポーシスのうち約75%に小腸ポリープを合併する⁷⁾。腸重積、出血あるいは癌化の原因となる小腸ポリープを開腹せずに詳細な検索または切除を行うことは一般に困難である。そ

のため、PJでは腸重積などで手術になった時に、小腸ポリープを検索することは重要である。従来、PJの小腸ポリープの検索・摘除には、(1)小腸に multiple enterotomy をおき、粘膜面を外反させて直視下に行う方法^{7,8)}、(2)触診でポリープを確認し、ポリープの基部によって漿膜面が牽引される serosal pointing の部分を切開して切除する方法^{9)~12)}、(3)内視鏡を小腸の切開口より直接挿入して行う方法、などが行われてきた。(1)の方法はポリープを直視下に確認する有効な方法であるが、術野汚染や、multiple enterotomy による術後癒着の可能性の増大が問題となる。(2)の方法では小腸ポリープ全体の約38%しか摘除できず、見逃す恐れがあることが指摘されている¹³⁾。また、切開部と実際のポリープの茎部がずれることがしばしばあるなどの問題点が指摘されている¹⁴⁾。(3)の方法はscopeの滅菌の必要性や、scopeの挿入やポリープの摘除を行った際、その回収がやや煩雑であるという問題点がある、当科では以前、開腹歴のあるPJの症例に対し腹部正中切開 (大切開) 下で、蛇管を小腸に挿入することで、容易に内視鏡的に全小腸の検索を行い、かつ複数の小腸ポリープの摘除を行い確実に回収する方法を考案し報告してきた³⁾。この方法の利点は、1) イレウスなどの緊急手術の際でも滅菌した内視鏡の準備の必要がない、2) 術野外からの内視鏡操作が可能、3) 術野の汚染と小腸損傷が可及的に回避できる、4) 蛇管は常時手術室にあり、しかも安価である、などがあげられる。本症例は開腹歴がないため、わずか4 cmの腹部小切開で重積部の盲腸を切除した。結果的に小腸ポリープは認めなかったものの、大切開と同様の方法で全小腸の検索を内視鏡的に施行し得たことが最も強調したい点である。また、本症例は32歳であったが、PJでは思春期から青年期にかけてポリープが増加・増大し¹⁵⁾¹⁶⁾、思春期以降に複数回の手術をしばしば受けることが多い。したがって、思春期のPJに今回の方法を用いることは術後癒着の軽減の可能性や美容上 (特に女性) も有効であると考えられる。

今回の症例で腸重積の原因となったポリープは、病理組織学的所見で粘膜筋板の樹枝状増生をもつ過誤腫でありPJ型のポリープとして矛盾し

ないが、表層の腺窩上皮は過形成ではなく、全て腺腫であった。PJのポリープは、ポリープの増大につれて腺腫成分や癌化が認められることはよく知られており¹⁾、今回の症例でもポリープの増大に伴って表層の腺管が全て腺腫成分に置きかわったものと考えられた。

結 語

腸重積で発症し、小切開で盲腸切除および全小腸内視鏡検査を施行し得たPJを経験した。PJの術中小腸ポリープの検索および摘除に、われわれの考案した蛇管を用いた方法は、開腹歴のない初回手術の症例の場合は小切開でも十分行えることが明らかとなり、今後積極的に試みる価値があると考えられたので報告した。

参考文献

- 1) 石田秀行, 今城真人, 川合重夫他: 内視鏡的に摘除されたPeutz-Jeghers症候群7例の大腸ポリープの検討. *Prog Dig Endosc* 消内視鏡の進歩35: 181-185, 1989
- 2) Iwama T, Ishida H, Imajyo M, et al: The Peutz-Jeghers Syndrome and Malignant Tumor. In: Utsunomiya J, Lynch HT (eds), *Hereditary colorectal cancer*, Springer, Berlin, Heidelberg, Tokyo, 1990, p331-336
- 3) Ishida H, Murata N, Tada M, et al: A New Simple Technique for Performing Intraoperative Endoscopic Resection of Small-Bowel Polyps in Patients with Peutz-Jeghers Syndrome. *Surg Today* 29: 581-583, 1999
- 4) Jeghers H, Mckusick VA, Katz KH: Generalized intestinal polyposis and melanin spots of the oral mucosa, lips and digitis. *N Engl J Med* 241: 993-1005, 1949
- 5) Hashimoto D: *Advanced Techniques in GAS-LESS LAPAROSCOPIC SURGERY*. World Scientific, Singapore, New Jersey, London, Hong Kong, 1995, p 213-220
- 6) Jenne DE, Reimann H, Nezu J: Peutz-Jeghers syndrome is caused by mutation in a novel serine threonin kinase. *Nat Genet* 18: 38-43, 1998
- 7) 八重樫寛治, 宇都宮謙二: Peutz-Jeghers症候群のnatural historyとその治療. *最新医* 36: 134-142, 1989
- 8) Utsunomiya J, Gocho H, Miyanaga T, et al: Peutz-Jeghers syndrome: its natural course and management. *Johns Hopkins Med J* 36: 71-82, 1975
- 9) Game-Rodrigues JJ, Silva JH, Aisaka AA, et al: Intestinal intussusception and occlusion caused by small bowel polyps in the Peutz-Jeghers syndrome. Management by combined intraoperative enteroscopy and resection through minimal enterostomy. *Rev Hosp Clin Fac Med SaoPaulo* 55: 219-224, 2000
- 10) Amaro R, Diaz G, Schneider J, et al: Peutz-Jeghers syndrome managed with a complete intraoperative endoscopy and extensive polypectomy. *Gastrointest Endosc* 52: 552-554, 2000
- 11) Pennazio M, Rossini FP: Small bowel polyps in Peutz-Jeghers syndrome: Management by combined push enteroscopy and intraoperative enteroscopy. *Gastrointest Endosc* 51: 304-308, 2000
- 12) Takahara H, Okada A, Nishi M, et al: Intraoperative total enteroscopy for the management of Peutz-Jeghers syndrome. *Acta Paediatr Jpn* 34: 569-572, 1992
- 13) Panos RG, Opelka FG, Nogueras JJ: Peutz-Jeghers syndrome. A call for intraoperative enteroscopy. *Am Surg* 56: 331-333, 1990
- 14) Spiegelman AD, Thompson JPS, Phillips RKS: Toward decreasing the relaparotomy rate in the Peutz-Jeghers syndrome the role of perioperative small bowel endoscopy. *Br J Surg* 77: 301-302, 1990
- 15) 宗方昭博, 福士道夫, 石原弘子他: 短期間に大腸ポリープの再生・増大をみたPeutz-Jeghers症候群の1例. *Gastroenterol Endosc* 18: 893-898, 1976
- 16) 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. *Prog Dig Endosc* 消内視鏡の進歩35: 257-261, 1988