腸重積を繰り返し腹腔鏡下手術にて切除した 小腸不全型 Peutz-Jeghers 症候群の 1 例

湯川胃腸病院外科, 内科¹⁾, 放射線科²⁾, 大阪警察病院病理部³⁾

石橋 里絵 曾我部豊志 六車 一哉
奥野 匡宥 酒田 宗博¹⁾ 小林 正夫¹⁾
湯川 永洋¹⁾ 高島 澄夫²⁾ 辻本 正彦³⁾

症例は 23 歳の女性。2 年前より時々腹痛があり、痛みが増強してきたため当院受診。腹部超音波検査、CT 検査にて重積腸管を認め、小腸造影検査にて空腸に 7cm 大の分葉状で表面顆粒状の腫瘍を認めたため、平成 13 年 5 月腹腔鏡下手術を施行した。Treitz 靱帯より 40cm 肛側に小腸の重積と弾性軟な腫瘍を認め、腹腔内において整復後、体外にて小腸部分切除術を施行した。術中迅速検査では過誤腫との診断であり、病理組織検査では Peutz-Jeghers 型ポリープであった。

はじめに

腸重積を繰り返した小腸腫瘍に対し、腹腔鏡手術を施行した。腫瘍は病理組織学的に Peutz-Jeghers 型ポリープ(以下、P-J 型ポリープ)であり、色素沈着、遺伝性を欠くことから不全型 Peutz-Jeghers 症候群(以下、P-J S.)と診断した。文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者: 23 歳, 女性

主訴: 腹痛

家族歴, 既往歴: 特になし。

現病歴: 2 年前より時々腹痛を生じていたが、腹痛の増強を認め、平成 13 年 4 月 3 日当院受診。腹部 CT、超音波検査にて左腹部に腸重積像を認めた。上、下部消化管内視鏡検査では異常を認めなかったが、経口小腸造影検査で空腸に隆起性病変を認めたため、精査加療目的に平成 13 年 4 月 19 日当院入院。

入院時現症: 身長 165cm, 体重 52kg。血圧 100/60 mmHg, 脈拍 72/分。眼瞼結膜に貧血を認めた。表在リンパ節は触知せず、胸部に異常所見はなかった。腹部は平坦、軟。腫瘍を触知しなかった。皮膚、口唇、口腔粘膜に色素沈着は認めなかった。

入院時検査成績: WBC 4200/ μ l, RBC 423 万/ μ l, Hb 9.4g/dl, Ht 30.0%, Plt 29.4 万/ μ l と貧血を認めた。生化学検査では肝、腎機能、電解質に特に異常を

Fig. 1 Ultrasonographic examination revealed a tumor with high echo and low echo which showed the target sign.

認めなかった。CEA, CA19-9 などの腫瘍マーカーは異常なかった。便潜血は陰性であった。

腹部超音波検査: 臍左側に hypoechoic, hyperechoic な環状帯が同心円状に交互に繰り返す target sign を認めた (Fig. 1)。肝、胆、膵、腎臓に異常は認

Fig. 2 Abdominal enhanced computed tomography revealed a circular mass with the target sign and the lesion was seemed to be intussuscepted.

Fig. 3 Long-tube enterogram showed a stenotic lesion of the jejunum 40cm from the Treitz ligament. The tumor was lobulated and had a wide stalk()

められなかった。下部消化管内視鏡検査では異常を認めないことより、小腸の重積と考えられた。また、超音波検査上 target sign を認めない日もあり、重積と解除を繰り返しているものと思われた。

腹部 CT 検査：左腹部に上下に長く target sign を認めた (Fig. 2)。

Fig. 4 Arteriography showed a branch in the dilated jejunum, which extended to the tumor(: feeding artery)

Fig. 5 The dilated jejunum and the following intussusceptum was found. The deplesion on the serosa of the tumor was found.

小腸造影検査：Treitz 靱帯から約 40cm のところで小腸狭窄部位を認め、その肛門側に重積が疑われた。検査中に重積が解除され、幅広い茎を有する約 5cm 大の分葉状、表面顆粒状の腫瘍を認めた (Fig. 3)。その他の小腸に特に異常は認めなかった。

血管造影検査：拡張した腸管壁を走行する小腸枝の中に束状に集合した小腸枝を認め、その小腸枝の 1 本が腫瘍への栄養枝と思われた。腫瘍に相当する部位では淡い stain がみられ、中等度の vascularity を有していた (Fig. 4)。

Fig. 6 Macroscopic examination of the resected specimen showed a pedunculated tumor with a lobulated head (: oral side)

以上の所見より、小腸腫瘍により生じた腸重積と診断し平成 13 年 5 月 11 日手術を行った。

手術所見：腹腔鏡補助下に手術を施行した。臍下部に 12mm のトロカールを挿入し、気腹を行い腹腔鏡を挿入した。Treitz 靱帯より約 40cm の空腸から約 50 cm にわたって重積した小腸を認め、これを鏡視下に整復した。腫瘍の漿膜側に軽度の陥凹を認めた (Fig. 5)。左下腹部の約 4cm の横切開部より小腸を体外に出し、小腸部分切除術を施行した。術中迅速検査では hamartoma の診断を得た。

切除標本所見：4.6×1.9×1.8cm の有茎性の分葉状のポリープ病変を認めた (Fig. 6)。漿膜側にはポリープ部位に一致してひきつれを認めた。

病理組織学的所見：ポリープは樹枝状に分岐する粘膜筋板を軸として、異型性のない小腸上皮が軽度の浮腫を示す間質と小円形細胞浸潤を伴い増殖する像を認めた。P-J 型ポリープに特徴的な過誤腫の像であった。悪性所見は認められなかった (Fig. 7)。

術後経過：術後経過は良好で、術後第 17 病日に退院となった。

Fig. 7 Histological finding of the specimen : Arborizing bands of the muscularis mucosa were seen. The epithelial mucosa of the polyp was normal. It was corresponding to the Peutz-Jeghers type polyp.

考 察

P-J S.は①特有な皮膚、粘膜の色素沈着、②消化管ポリポーシス、③常染色体優性遺伝を 3 主徴とする疾患で、本邦においては約 420 例以上の報告がある¹⁾。

P-J S.にみられる消化管ポリープは過誤腫で粘膜層の細胞異型は認めず、粘膜筋板の樹枝状増殖を伴っていることが特徴とされている。しかし近年、ポリープの癌化²⁾や消化管以外の性腺、肺、脾臓の悪性腫瘍の合併³⁾が報告され注目されている。また、19p 染色体上の LKB1 遺伝子の変異により、serine/threonine kinase の活性が低下することが P-J S.のポリープ発生に関与するとの報告もある⁴⁾。

一方、P-J S.に特徴的な消化管ポリープを有するが、色素沈着や遺伝性を欠く症例が報告されている。Gannon ら⁵⁾はメイヨークリニックでの 46 例の P-J S.の過誤腫を検討し、P-J S.の 3 つの特徴のうち消化管ポリープと色素沈着を有するものを完全型、消化管ポリープのみを認めるものを不完全型とすると 9 例が完全型 P-J S.で、37 例が不完全型であり、このうち 25 例が単発ポリープであったとしている。本例のポリープは組

Table 1 Incomplete form of Peutz-Jeghers syndrome of the small intestine

Author	Year	Cases	Chief complaints	Location	Stalk	Therapy	Intussusception	Emergency
1 Anazawa	1975	12F	Unknown	Ileum	Unknown	Operation	Unknown	Unknown
2 Anazawa	1975	13F	Unknown	Jejunum	Unknown	Operation	Unknown	Unknown
3 Anazawa	1975	29F	Unknown	Ileum	Unknown	Operation	Unknown	Unknown
4 Nakamura	1981	23M	Abdominal pain	Ileum	-	Operation	Unknown	Unknown
5 Ushijima	1986	46M	Eructation	Duodenum	+	Polyectomy	-	-
6 Watanabe	1987	7F	Dyspnea	Jejunum	-	Operation	+	+
7 Yamada	1988	53M	Bloody stool	Jejunum	+	Operation	+	-
8 Naitoh	1988	56F	Sense of fullness	Duodenum	+	Polyectomy	-	-
9 Tanaka	1990	41M	Unknown	Duodenum	+	Polyectomy	Unknown	Unknown
10 Tanaka	1990	82F	Unknown	Duodenum	+	Polyectomy	Unknown	Unknown
11 Iida	1991	41M	No complaint	Duodenum	+	Polyectomy	-	-
12 Ikeda	1991	57F	Dizziness	Jejunum	+	Operation	+	-
13 Munekiyo	1993	56M	No complaint	Duodenum	+	Polyectomy	-	-
14 Yoshinaga	1993	20M	Epigastralgia	Jejunum	+	Operation	+	+
15 Tanaka	1994	44M	Sense of fullness	Jejunum, ileum	+	Operation	+	-
16 Kumano	1995	61F	Abdominal pain	Ileum	+	Polyectomy	Unknown	Unknown
17 Morita	1995	24F	Bloody stool	Jejunum	+	Polyectomy	Unknown	Unknown
18 Saitoh	1995	57F	Bloody stool	Jejunum	+	Operation	+	-
19 Matsunaga	1996	67M	Bloody stool	Jejunum	+	Polyectomy	-	-
20 Ichiyoshi	1996	82F	Unknown	Duodenum	+	Polyectomy	Unknown	Unknown
21 Ishikawa	1997	61F	Abdominal pain	Ileum	+	Operation	+	+
22 Ikeda	1997	20M	Epigastralgia	Jejunum	+	Operation	+	+
23 Yoshimura	1997	37M	Abdominal pain	Jejunum	-	Laparoscopic surgery	+	-
24 Hisai	1998	74F	Abdominal pain	Duodenum	+	Polyectomy	-	-
25 Nobusawa	1998	12F	Abdominal pain	Jejunum	Unknown	Operation	+	-
26 Uda	1998	47M	Bloody stool	Jejunum	+	Operation	+	-
27 Kitamura	2000	16F	Abdominal pain	Jejunum	+	Operation	+	+
28 Nakamura	2001	64F	Diarrhea	Jejunum	+	Polyectomy	-	-
29 Aho	2001	25F	Abdominal pain	Jejunum	+	Operation	+	-
30 Our case	2001	23F	Abdominal pain	Jejunum	+	Laparoscopic surgery	+	-

組織的に P-J 型を示し、色素沈着、遺伝性を欠くことから不全型 P-J S. と診断された。

われわれが検索しえた範囲では、小腸の不完全型 P-J S. の報告は本邦において現在までに 30 例であった (Table 1⁶⁾⁻¹⁶)。男性 12 名、女性 18 名で女性に多く、年齢は 7 歳から 82 歳、平均 41.7 歳であった。主訴は主に腹痛・下血であるが、十二指腸のポリープは 8 例で無症状のものが多く、偶然に発見され待機的にポリペクトミーで治療されていた。小腸の P-J 不全型症例では、単発が 29 例、多発が 1 例でほとんどが単発例であった。空腸、回腸に生じた 22 例のうち 4 例にはポリペクトミーが行われており、空腸のものはスライディングチューブを用い push 法にて小腸内視鏡を行い切除を行っていた。残る 18 例には手術が行われており、そのうち 14 例に腸重積を認め、5 例には緊急手術が施

行されていた。

小腸腫瘍は早期発見となる症状に乏しく、大量の消化管出血やイレウスで発見され緊急手術を要する場合があり、術前診断が可能である症例は多くない。本例は腸重積を示しながらも自然解除を繰り返していたこと、術前小腸造影にて部位診断が得られており、また若い女性であったことから美容的なことも考慮し、腹腔鏡補助下に手術を施行した。P-J 型ポリープに対し腹腔鏡下手術が行われたのは本例が 2 例目である¹¹⁾が、本例のように待機的手術が可能な場合には小腸腫瘍に対し腹腔鏡手術は非常に有用であると思われる。

論文の主旨は第 170 回近畿外科学会で発表した。

文 献

- 1) 久居弘幸、佐々木宏嘉、斎藤忠範ほか：十二指腸の孤立性 Peutz-Jeghers 型過誤腫性ポリープの 1

- 例. *Gastroenterol Endosc* 40 : 919 - 924, 1998
- 2) 斎藤雅之, 綿引 元, 山本英明ほか: 癌化を認めた孤在性空腸過誤腫の1例. *Gastroenterol Endosc* 37 : 1897 - 1905, 1995
 - 3) 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
 - 4) Hemminki, Markie, Tomlinson et al : A serine/threonine kinase gene defective in Peutz-Jeghers syndrome. *Nature* 391 : 184 - 187, 1998
 - 5) Gannon PG, Dahlin DC, Bartholomew LG et al : Polypoid glandular tumors of the small intestine. *Surg Gynecol Obstet* 114 : 666 - 672, 1962
 - 6) 松永典子, 浜本哲郎, 大久保美智子ほか: 内視鏡的に切除した空腸 Peutz-Jeghers 型過誤腫性ポリープ(不全型 Peutz-Jeghers 症候群)の1例. *Gastroenterol Endosc* 40 : 686 - 691, 1998
 - 7) Tanaka H, Iada M, Kohrogi N et al : Endoscopic removal of solitary hamartomatous polyps of the duodenum. *Gastrointest Endosc* 36 : 640 - 642, 1990
 - 8) Ichiyoshi Y, Yao T, Nagasaki S et al : Solitary Peutz-Jeghers type polyp of the duodenum containing a focus of adenocarcinoma. *Ital J Gastroenterol* 28 : 95 - 97, 1996
 - 9) 石川 真, 沢田 傑, 宮田知幸ほか: 腸重積にて発見された不完全型 Peutz-Jeghers 症候群の1例. *日臨外医会誌* 58 : 149 - 152, 1997
 - 10) 池田正仁, 小川 聡, 栗光祐司ほか: 腸重積症を契機に発見された Peutz-Jegher 症候群不完全型の1例. *外科治療* 4 : 464 - 466, 1997
 - 11) 吉村寛志, 高木幸一, 田代和弘ほか: 腹腔鏡補助下に腸重積解除および小腸切除を行った不完全型 Peutz-Jeghers 症候群の1例. *日臨外医会誌* 58 : 320, 1997
 - 12) 信澤 宏, 大屋有久, 木山 智ほか: 腸重積で発症した Isolated Peutz-Jeghers Polyp の1症例. *日独医報* 43 : 468, 1998
 - 13) 宇高徹総, 堀 堅造, 安藤隆史ほか: 下血を主訴とし腸重積を呈した単発性 Peutz-Jeghers 型空腸過誤腫の1例. *日消外会誌* 31 : 2379 - 2382, 1998
 - 14) 北村好章, 大野 玲, 栗飯原直継ほか: 腸重積のため緊急手術を要した単発性 Peutz-Jeghers 型小腸ポリープの1例. *日臨外医会誌* 61 : 559, 2000
 - 15) 中村滋郎, 松本主之, 檜沢一興ほか: 内視鏡的に切除した空腸孤在性 Peutz-Jeghers 型ポリープの1例. *胃と腸* 36 : 967 - 970, 2001
 - 16) 安保智典, 今村哲理, 森 孝之ほか: 空腸 Peutz-Jeghers 型ポリープの1例. *胃と腸* 36 : 971 - 974, 2001

A Case of Peutz-Jeghers Type Polyp in the Small Intestine Which Caused Intussusception Repeatedly, Treated by Laparoscopic Surgery

Rie Ishibashi, Toyoshi Sogabe, Kazuya Muguruma, Masahiro Okuno,
Munehiro Sakata¹⁾, Masao Kobayashi¹⁾, Eiyou Yukawa¹⁾,
Sumio Takashima²⁾ and Masahiko Tsujimoto³⁾
Department of Surgery, Yukawa Gastrointestinal Hospital,
Department of Internal Medicine, Yukawa Gastrointestinal Hospital¹⁾,
Department of Radiology, Yukawa Gastrointestinal Hospital²⁾,
Department of Pathology, Osaka Police Hospital³⁾

A 23-year-old woman admitted with abdominal pain was found in ultrasonography(US)and computed tomography(CT)to have a target-shaped thickening of the small intestine suggesting intussusception. Small intestinal radiography showed a polypoid lesion in the jejunum. Upper and lower endoscopic examination did not show abnormal findings. The tumor was resected by laparoscopic surgery. Histopathologically, the polyp was a Peutz-Jeghers polyp of the jejunum. We find laparoscopy useful in treating tumors of the small intestine.

Key words : hamartoma of jejunum, intussusception, Peutz-Jeghers polyp

[*Jpn J Gastroenterol Surg* 35 : 1521 - 1525, 2002]

Reprint requests : Rie Ishibashi Department of Surgical Oncology, Osaka City University Medical School
1-4-3 Asahi-machi, Abeno-ku, Osaka, 545-8585 JAPAN