症例報告

Peutz-Jeghers 型ポリープによる成人腸重積症の 1 例

朝生 浩¹⁾ 三松 謙司²⁾ 川崎 篤史²⁾ 久保井洋一²⁾
加納 久雄²⁾ 大井田尚継²⁾

¹⁾ 社会保険横浜中央病院 臨床研修医

²⁾ 社会保険横浜中央病院 外科

A Case of Intussusception Associated with Peutz-Jeghers Type Polyp in an Adult Patient

Hiroshi Aso¹⁾, Kenji MIMATSU²⁾, Atsushi KAWASAKI²⁾, Youichi KUBOI²⁾,
Hisao KANO²⁾ and Takatsugu OIDA²⁾

¹⁾ Resident, Social Insurance Yokohama Central Hospital

²⁾ Department of Surgery, Social Insurance Yokohama Central Hospital

A 32-year-old man who suffered from abdominal pain and vomiting was referred to our hospital urgently. He had been diagnosed with Peutz-Jeghers syndrome (PJS) in his childhood, and has undergone partial resection of small intestine due to intussusception at 13 years old. He was diagnosed with intussusception by abdominal computed tomography that showed the target sign in the right side abdomen. An emergency operation was performed because of the diagnosis of ileus due to intussusception. Operative findings revealed intussusception of the small intestinal type. Manipulation of the intestinal invagination and partial resection of the necrotic intestine were undergone. A pedunculated polyp was found in the apical portion of the intestine, and three other polyps were found in the jejunum. The pathological findings revealed hamartomatous polyps of PJS type. It is possible that the recurrence of intussusception, malignant alteration of polyps, and malignant tumor except for alimentary tract can occur in PJS. Therefore it considered that long-term follow up is important for patients with PJS.

Key words: adult, intussusception, Peutz-Jeghers syndrome

成人, 腸重積症, Peutz-Jeghers 症候群

(J. Nihon Univ. Med. Ass., 2007; 67 (4): 242-245)

要旨 症例は 32 歳, 男性. 幼少期に Peutz-Jeghers 症候群と診断され, 13 歳時に腸重積により小腸部分切除術を施行されていた. 腹痛, 嘔吐を主訴に救急外来を受診し, 腹部 X 線・腹部 CT 検査にて腸重積による腸閉塞の所見が認められたため緊急開腹手術が施行された. 術中所見では, 小腸 小腸型の腸重積を認め, 壊死小腸の部分切除術を施行した. 重積先進部には径 4.0 × 3.0 × 3.3 cm の小腸ポリープを認めた. また, 他の空腸に, 3 個のポリープを認め, いずれもポリープ切除を施行した. 病理所見ではいずれも過誤腫性ポリープであった. 本疾患は, 新たなポリープによる腸重積の再発や, ポリープの悪性化, 消化管外での悪性腫瘍の発生の可能性があり, 長期的なフォローが必要であると考えられた.

はじめに

腸重積症は, 急性腹症の原因の 1 つであり, 小児で多

く見られる疾患である. しかし, 成人での症例報告は少なく, Peutz-Jeghers 症候群に発生する小腸過誤腫性ポリープによる腸重積症は稀である¹⁾. 今回われわれは, Peutz-Jeghers 型ポリープによる成人腸重積症の 1 例を経験したので若干の文献的考察を加え報告する.

I. 症 例

症 例: 32 歳, 男性

主 訴: 腹痛, 嘔吐

既往歴: 幼少期に Peutz-Jeghers 症候群と診断されていた. 13 歳時に小腸ポリープによる腸重積にて小腸部分切除術を施行されていた.

家族歴: 父親が Peutz-Jeghers 症候群, 胃癌.

現病歴: 2007 年 12 月早朝より腹痛出現し, 嘔気・嘔吐が数回見られたため救急外来を受診した. 腹部レントゲン検査で上腹部に拡張した小腸ガス像を認め, ニボー

Fig. 1 The brown pigmentation of lips.

Fig. 2 Abdominal computed tomography showed a target sign at the right abdomen.

を形成していた。また、腹部 CT 検査にて右側腹部に target sign を認め、腸重積症の診断で、緊急手術目的に入院となった。

入院時現症：身長 174.5 cm，体重 75.0 kg，体温 35.5 度，血圧 124/72 mmHg，脈拍 77/min．意識清明．眼瞼・眼球結膜に貧血，黄染なし．口唇に褐色の色素班を認めた (Fig. 1)．腹部所見では，腹部は膨満し，右上腹部から下腹部にかけて圧痛を認めた．筋性防御は認められなかった。

血液生化学的検査所見：白血球数は $74.9 \times 10^2/\mu\text{l}$ ，CRP は 0.15 mg/dl．血小板数が $47.2 \times 10^4/\mu\text{l}$ と上昇していた．また，LDH が 256 IU と軽度上昇を認めたが，その他に明らかな異常所見は認められなかった。

腹部造影 CT 検査所見：右側腹部に著名な腸管壁肥厚を有する同心円状構造を呈する像を認めた (Fig. 2)．

以上の所見より，腸重積症と診断し緊急手術を施行した。

手術所見：開腹時，中等量の淡黄色の浸出性腹水を認めた．Treitz 靱帯から 100 cm の部位から小腸が肛門側小腸内に約 100 cm 重積していた．小腸 小腸型腸重積であった．先進部となった小腸ポリープを含む小腸を約 10 cm 切除した (Fig. 3)．また色調不良の重積先進部近位の Treitz 靱帯から 240 cm の部位の小腸を約 20 cm 切除し

Fig. 3 The illustration of intraoperative findings.

Fig. 4 Macroscopic finding of the resected specimen showed a pedunculated polyp, 4.0 × 3.0 × 3.3 cm in size.

た．さらに Treiz 靱帯から 20 cm，160 cm，180 cm にポリープを認め，小腸を小切開しポリープ切除した．その他に，回腸末端部位約 1 m の範囲にも小ポリープを多数

触知したが、経過観察とした。

切除標本肉眼所見： 切除した腸管内に径 $4.0 \times 3.0 \times 3.3$ cm の有茎性ポリープ様病変を認めた (Fig. 4) . Treiz 靱帯から 20 cm ,160 cm ,180 cm ポリープはそれぞれ、 $1.6 \times 1.3 \times 1.0$ cm , $3.0 \times 3.5 \times 2.5$ cm , $2.5 \times 1.7 \times 1.3$ cm であった。

病理組織所見 (Fig. 5) : ~ のポリープはすべて腺管の鋸歯状構造を伴う拡張と粘膜筋板の樹枝状増生を認め、過誤腫性ポリープと診断された。

Fig. 5 Histological finding of the resected polyp showed hyperplastic and extensive change of the tubular structure with tree-like proliferation of the mucosal muscle (Hematoxylin-Eosin staining $\times 40$).

術後経過良好にて術後 16 日目に退院となった。現在、消化管ポリープの経過観察のため外来通院中である。

II. 考 察

Peutz-Jeghers 症候群は皮膚粘膜の色素沈着と消化管ポリポーススを主徴とする常染色体優性遺伝性疾患であり、Peutz²⁾ と Jeghers³⁾ らにより報告された。P-J 型ポリープは、食道を除く全消化管に発生し、小腸 (73.9%)、大腸 (65.8%)、胃 (56.4%) の順に発生頻度が高いとされる⁴⁾。

本症例の腸重積症の原因は Peutz-Jeghers 型の過誤腫性ポリープであった。成人における腸重積の発症率は腸閉塞の約 5% との報告があり⁵⁾、新美ら¹⁾ によれば、10 年間の成人腸重積症本邦報告例 246 例のうち小腸過誤腫性ポリープは全体の 1.6% であり、成人の過誤腫性ポリープによる腸重積症は稀であると考えられる。

今回、われわれは、1999~2008 年の医学中央雑誌にて「Peutz-Jeghers 症候群」、「腸重積」をキーワードに検索したところ、自験例を含めると 49 例の論文報告があり、このうち 20 歳以上の成人腸重積症の報告は 24 例であった。発症年齢は 23 歳から 73 歳 (平均年齢は 38.7 歳) であった。性別は男性 11 例、女性 13 例であった。家族歴は、家族が P-J 症候群と診断されていたのは 5 例、消化管ポリープ・ポリポーススと診断されていたのは 3 例、悪性腫瘍を認めたのは 2 例、明らかな家族歴を認めないのは 11 例であった。本症例では、父親が P-J 症候

Table 1 Reported cases of adult intussusception due to Peutz-Jeghers Syndrome

No.	報告年	年齢	性別	症状	部位	病理組織診断	最大径	重積型	術式	既往	家族歴
1	1998	47	男	下血	空腸	過誤腫	3.5cm	小腸-小腸型	開腹手術	十二指腸潰瘍	なし
2 ⁶⁾	1999	28	女	下腹部痛	回腸	過誤腫	3.5cm	小腸-小腸型	開腹手術	腸重積	なし
3 ⁷⁾	2000	53	男	腹痛・嘔吐	空腸	過誤腫	3cm	小腸-小腸型	開腹手術	腸閉塞2回	兄・娘・姪P-J症候群
4	2000	28	男	下血	空腸	過誤腫	不明	小腸-小腸型	開腹手術	大腸ポリペクトミー	なし
5 ⁸⁾	2000	44	男	腹痛	不明	過誤腫	不明	不明	腹腔鏡下手術	腸閉塞3回	父、腸閉塞、息子、P-J症候群
6	2000	25	男	腹痛	回腸	過誤腫	4cm	小腸-小腸-結腸型	開腹手術・内視鏡	なし	なし
7	2000	37	女	腹痛・嘔吐	空腸	過誤腫	4cm	小腸-小腸型	開腹手術	なし	兄、大腸ポリープ
8	2001	25	女	上腹部痛	空腸	過誤腫	3.5cm	小腸-小腸型	開腹手術	なし	
9 ¹⁾	2002	51	男	腹痛・嘔吐	回腸	過誤腫	2.2cm	回腸-結腸型	開腹手術	十二指腸潰瘍	なし
10	2002	23	女	腹痛	回腸	過誤腫	4.68cm	小腸-小腸型	腹腔鏡下手術	なし	なし
11 ⁹⁾	2002	41	女	腹痛・嘔吐	空腸	過誤腫	3.5cm	不明	開腹手術	大腸ポリペクトミー	長男、口唇に色素沈着
12 ¹⁰⁾	2003	35	男	腹痛・貧血	空腸	過誤腫	6cm	小腸-小腸型	開腹手術	16、27歳時腸重積	祖母、胃ポリポースス
13	2003	25	女	上腹部痛	空腸	過誤腫	3.5cm	小腸-小腸型 (逆行性)	開腹手術	なし	なし
14	2004	26	女	右下腹部痛	回腸	過誤腫	2.5cm	回腸-結腸型	開腹手術	なし	なし
15 ¹¹⁾	2004	30	男	腹痛・嘔吐	回腸	過誤腫	不明	回腸-盲腸型	開腹手術	12歳時腸重積	母、数回腸重積発症
16 ¹²⁾	2004	32	女	腹痛	盲腸	過誤腫	6cm	盲腸-結腸型	開腹手術	なし	母、P-J症候群
17	2004	71	男	心窩部痛	回腸	過誤腫	2.5cm	小腸-小腸型	開腹手術	なし	なし
18 ¹³⁾	2005	41	女	腹痛	空腸	粘膜内腺癌	4cm	小腸-小腸型	開腹手術	腸重積・結腸ポリープ	母・祖母、消化管ポリポースス、父、胃癌・大腸癌、妹、卵巣癌
19	2005	41	女	腹痛・嘔吐	空腸	過誤腫	4cm	小腸-小腸型	開腹手術	不明	不明
20 ¹⁴⁾	2006	41	女	腹痛	回腸	過誤腫	3.9cm	小腸-小腸型	開腹手術及び内視鏡	35歳虫垂炎	母、直腸癌、祖母、胃癌
21	2006	73	女	上腹部痛	空腸	過誤腫	3.0cm	小腸-小腸型	後日開腹手術	なし	なし
22	2006	30代	女	腹痛	多発	過誤腫	3cm以上	不明	開腹手術	なし	父・弟、P-J症候群
23	2006	41	男	心窩部痛	多発	過誤腫	2cm	小腸-小腸型	開腹手術	30代に結腸ポリープ	不明
24	2008	32	男	腹痛・嘔吐	空腸	過誤腫	4cm	小腸-小腸型	開腹手術	腸重積	父、P-J症候群

群であり，診断の手がかりになった．主訴は，腹痛・嘔吐が7例と，最も多かった．22 例で腹痛に関連する症状がみられ，下血はわずか 2 例であった．

腸重積の先進部となるポリープ発症部位は空腸 12 例，回腸 8 例，盲腸 1 例，多発例 2 例，不明例 1 例であり，空腸にやや多く見られた．腸重積症の原因となった先進部のポリープの最大径は 2 cm から 6 cm (平均 3.66 cm) であった．腸重積を複数回繰り返し起こす症例もあるため^{6-8, 10, 11, 13)}，2 cm 以上のポリープは腸重積を引き起こす可能性があり，摘出することで腸重積の予防が可能と考えられた．本症例では，重積先進部となったポリープ以外に，腸管外からの触知で大きいと思われた 3 つのポリープを摘出した．これらは，再重積・出血の可能性を考慮して摘出したが，回腸末端に多発するポリープは，緊急手術でもあり，経過観察とした．報告されている重積型の部位は小腸 小腸型が最も多く 16 例を認め，回腸 結腸型が 2 例，小腸 小腸 結腸型が 1 例，回腸 盲腸型が 1 例，盲腸 結腸型が 1 例，不明例 3 例であった (Table 1)．

病理診断では全例で過誤腫性ポリープが認められたが，その中の 1 例ではポリープ内に腺腫様変化，粘膜内腺癌が認められた¹³⁾．このように，P-J 症候群の過誤腫性ポリープ内に腺腫構造を伴う症例も報告されている．須田ら¹⁵⁾によれば，1 cm 未満のポリープに悪性化は認められないが，1～3 cm では 1.6%，3 cm 以上では 15% に悪性化が認められると報告されている．P-J 型ポリープは食道を除く，全消化管で発生し，小腸に特に多く認められるため⁴⁾，その後の経過観察には，小腸内視鏡が有用であると考えられる．ポリープの悪性化や，再重積の可能性から小腸内視鏡によるポリープ切除も必要と考えられる^{11, 12, 14)}．また，消化管以外に発生した悪性腫瘍例もしばしば報告されている．Giardiello ら¹⁶⁾によれば卵巣，精巣，乳房，肺，脾臓に悪性腫瘍の合併が認められることがありと言われており，定期的な消化管の検索および消化管以外での悪性腫瘍の検索も必要と考えられた．

Peutz-Jeghers 症候群における長期観察において，ポリープによる腸重積，ポリープの悪性化，消化管以外での悪性腫瘍の発生の診断が重要であり，小腸内視鏡の必要性が高いと考えられる．本症例においても全身の長期的フォローが必要と考えられた．

結 語

今回我々は，空腸の Peutz-Jeghers 型ポリープによる成

人腸重積症を経験したので若干の文献的考察を含めて報告した．

文 献

- 1) 新美清章，小林陽一郎，宮田完志，他．回腸過誤腫性ポリープ (Peutz-Jeghers 型ポリープ) を先進部とする成人腸重積症の 1 例．日臨外会誌，2002; **63** (5): 1230-1234.
- 2) Peutz JLA. Very remarkable case of familial polyposis of mucous membrane of intestinal tract and nasopharynx accompanied by peculiar pigmentation of skin and mucous membrane. *Ned Maandschr Geneesk* 1921; **10**: 134-146.
- 3) Jeghers H, McKusick VA, Katz KH. Generalized intestinal polyposis and melanin spots of the oral mucosa, lips and digits. *N Engl J Med* 1949; **241**: 993-1036.
- 4) 八重樫寛治，宇都宮讓二．Peutz-Jeghers 症候群の natural history とその治療．最新医学，1981; **36**: 134-142.
- 5) Byrne AT, Geoghegan T, Govender P, et al. The imaging of intussusceptions. *Clin Radiol* **60**: 39-46. Review. Erratum in: *Clin Radiol* 2005; **60**: 412.
- 6) 沼田典久，長畑洋司，長田 裕．虫垂にポリープおよび憩室を合併した Peutz-Jeghers 症候群の 1 例．日本大腸肛門病会誌，1999; **52** (4): 332-336.
- 7) 谷川健次，今井俊積，東口高志，他．腸重積を合併した Peutz-Jeghers 症候群の 1 例．日臨外会誌，2000; **61** (6): 1482-1486.
- 8) 小野里康博，佐川俊彦，阿部毅彦，他．Peutz-Jeghers 症候群の 1 例 小腸ポリポーシスの治療及び follow up について．*Progress of Digestive Endoscopy* 2000; **57** (2): 106-107.
- 9) 垂水研一，古賀秀樹，松本啓志，他．臨床と研究．巨大空腸ポリープと十二指腸ポリポーシスに対し外科的ポリペクトミー及び術中内視鏡下ポリペクトミーで安全に対処し得た Peutz-Jeghers 症候群の 1 例．臨床と研究，2002; **79** (12): 2163-2166.
- 10) 池田 廉，山田正樹，滝田尚仁，他．20 年間に 3 回の手術を施行した Peutz-Jeghers 症候群の 1 例．*Progress of Digestive Endoscopy* 2003; **63** (2): 118-119.
- 11) 藤木真人，池田博育，河本和幸，他．短期間に再発した腸重積に対し，術中内視鏡にてポリープ摘除を行った Peutz-Jeghers 症候群の 1 例．日臨外会誌，2004; **65** (3): 708-712.
- 12) 竹内幾也，石田秀行，傍島 潤，他．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．日外科連会誌，2004; **29** (1): 72-76.
- 13) 伊藤真理子，山口峰一，門馬浩行，他．腸重積を呈し，小腸ポリープに悪性像を認めた Peutz-Jeghers 症候群の 1 例．島根医学，2005; **25** (3): 55-59.
- 14) 村上昌裕，大西 直，加納寿之，他．小腸内視鏡検査が有用であった Peutz-Jeghers 症候群の 1 例．日臨外会誌，2006; **67**: 93-96.
- 15) 須田武保，渡辺秀伸，畠山勝義，他．特殊な消化管ポリープ Peutz-Jeghers 症候群．臨床科学，1998; **24**: 332-340.
- 16) Giardiello FM, et al. Very high risk of cancer in familial Peutz-Jeghers syndrome. *Gastroenterology* 2000; **119**: 1447-1453.