

# 家族性大腸ポリポージス呼び出し症例の手術々式と成績

弘前大学第2外科

藤田 正弘	今 充	森田 隆幸
唐牛 忍	戸張 雅晴	小田桐弘毅
藤井 昌彦	百田 行雅	村上 哲之
小野 慶一		

## OPERATION METHODS AND THEIR RESULTS ON FAMILIAL POLYPOSIS COLI OF CALL UP STUDY

Masahiro FUJITA, Mitsuru KONN, Takayuki MORITA,  
 Shinobu KAROUJI, Masaharu TOBARI, Hiroki ODAGIRI,  
 Masahiko FUJI-I, Yukimasa MOMOTA, Tetsuyuki MURAKAMI  
 and Keiichi ONO

Department of Surgery, Faculty of Medicine, Hirosaki University

教室の家族性大腸腺腫症初回手術43例中呼び出し症例28例を検討した。手術時癌化は43%で最年少者は16歳であった。無症状でも33%に癌化を認め、また密生型(便直上500以上)癌化率63%に比し非密生型は17%であった。よって積極的に呼び出しを行うことが癌対策に有用であろう。回腸直腸吻合術を21例に施行し、術後最長14年を経過しているが残存直腸に癌再発など認めていない。また私たちの適応条件では術式の違いによる予後の差は認めないことから、全結腸・上部直腸切除、回腸直腸吻合術は手術の安全性、術後排便機能、早期社会復帰などの面からも、追跡調査を条件とした予防的手術として推奨できるものと現段階では考えている。

索引用語：家族性大腸ポリポージス，呼び出し症例，全結腸・上部直腸切除，回腸直腸吻合術，  
 全結腸・上部直腸切除，下部直腸粘膜抜去回腸肛門吻合術

### はじめに

1721年 Menzel が diffuse polyposis を報告したのに始まり、1882年 Cripps が同一家系内に発生する2症例を報告して家族性大腸ポリポージスの概念が確立された。1923年 Lockhart-Mummery は本症が Mendel の優性遺伝の法則に従うものとして、現在では常染色体優性遺伝性疾患であることは広く知られている。

私たちは、当教室における diffuse polyposis 手術症例を契機としてその家系を積極的に呼び出し (call up)、家族性の発症を検索し、本症と診断した場合できるだけ20歳前後での手術を勧めてきた。これまでのところ呼び出し症例に関する報告<sup>2)</sup>はほとんどみられない

いが、今回これら呼び出し症例のうち、本症と診断し手術を施行した自験例について手術々式と術後成績を検討し、二・三の知見を得たので報告する。

### I. 症 例

性別・年齢：今回対象となったのは教室例43例中28例の呼び出し症例で男性16例・女性12例が含まれ、初回手術時年齢は15~44歳、平均26歳であった。

手術時癌化例：call up に応じ手術を受けたときに癌化が認められたのは12例(43%)であり、20歳以下でもすでに9例中2例(22%)に癌化がみられ、"癌化例最年少者は16歳"であった。31歳以上では6例中4例(67%)に癌化がみられた。非癌化例の平均年齢は23歳であり、癌化例のそれは30歳であった(表1)。

症状の有無と癌化の関係：call up を受けた時点で無症状であったのは17例であるが、無症状のまま手術

表1 家族性大腸ポリープ初回手術例  
—呼出し症例—

男	16			
女	12			
計	28	(平均年齢 26歳)		
		癌	非癌	癌化率
～20歳	2	7		22%
21～30歳	6	7		46%
31歳～	4	2		67%
計	12	16		43%
平均年齢	30歳	23歳		

表2 症状の推移と癌化—呼出し症例—

呼出し時	無症状 17 (27歳)	有症状 11 (28歳)		
手術時	無症状 12 (25歳)	有症状 16 (27歳)		
	癌 4 (36歳)	非癌 8 (19歳)	癌 8 (27歳)	非癌 8 (28歳)

( ) 平均年齢

を受けたのは12例のうち4例(33%)に癌化が認められ、44歳男性の1例は肝転移をともなう進行癌であった。症状出現後受診してきたのは5例であり、また call upを受けたときすでに症状を有していたのは11例で、あわせ有症状者16例中8例(50%)に癌化が認められた。とくに症状増悪のみられた3例では全例癌化がみられ、30歳男性の1例は肝転移をともなう進行癌、他の2例は2群以上のリンパ節転移のみられた進行癌であった(表2)。

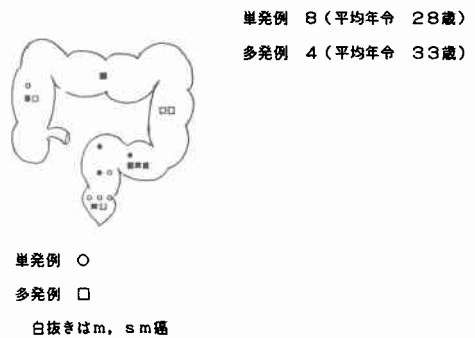
ポリープ密度：ポリープ数500以上を密生型、それ以下を非密生型と大別した場合、密生型16例中癌化10例(63%)であり、非密生型では12例中癌化2例(17%)であった。平均年齢をみると両群ともほぼ26歳と等しいにもかかわらず、癌化例のそれは密生型20歳(16～44歳)、非密生型では38歳(2例とも38歳)であった。非密生型に比べ、密生型では明らかに若くして癌化しやすいという結果が得られた(表3)。

腫瘍占拠部位：癌化例12例では直腸6例、結腸2例、多発4例であり、癌化部位のべ19カ所のうち直腸9コ(47%)、S状結腸を含めると14コ(68%)を占めた(図1)。

表3 ポリープ密度と癌化—呼出し症例—

	〈密生型〉		〈非密生型〉	
	癌	非癌	癌	非癌
～20歳	2	3		4
21～30歳	6	3		4
31歳～	2		2	2
小計	10	6	2	10
平均年齢	28歳	22歳	38歳	24歳
計	16		12	
平均年齢	30歳		30歳	

図1 腫瘍占拠部位—呼出し症例—



腫瘍進行度：壁深達度ではm, sm癌6例(平均年齢29歳), pm以上進行癌6例(同31歳)であった。リンパ節転移陰性群7例(同31歳)であり、転移陽性群5例(同28歳)であった。また肝転移陰性例10例(同29歳)、転移陽性例2例(同37歳)であった。総じて組織学的進行度は肝転移例でわずかに高齢化が認められたものの、年齢やポリープ密度との相関は認められなかった(表4)。

## II. 手術々式

肛門括約筋温存術式：呼出し症例28例中26例と大半に施行した。直腸ポリープ病変が比較的まな症例21例には全結腸・上部直腸切除、回腸直腸吻合術を施行、残存直腸病変に対し術中あるいは術後ポリベクトミーおよび電気焼灼を付加し、明らかなポリープは完全に除去した。直腸病変が密な5例には全結腸・上部直腸切除、下部直腸粘膜剥離、回腸肛門吻合術を施行した。

大腸全摘、その他：下部直腸進行癌のため括約筋温存が不可能であった1例には大腸全摘、腹壁回腸瘻造設術を施行した。その他著明な肝転移のため直腸部分

表4 進行度一呼び出し症例一

深達度	m, sm	6 (平均年齢 29歳)
	pm~	6 (平均年齢 31歳)
リンパ節	n(-)	7 (平均年齢 31歳)
	n(+)	5 (平均年齢 28歳)
肝転移	H(-)	10 (平均年齢 29歳)
	H(+)	2 (平均年齢 37歳)
組織学的進行度	I	6 (平均年齢29歳)
	II	
	III	1 (平均年齢29歳)
	IV	3 (平均年齢27歳)
	V	2 (平均年齢37歳)

表5 手術々式の内訳一呼び出し症例一

	癌	非癌	計
A	6	15	21
B	4	1	5
C	1		1
D	1		1

A: 全結腸・上部直腸切除, 回腸直腸吻合術  
 B: 全結腸・上部直腸切除, 下部直腸粘膜剝離, 回腸肛門吻合術  
 C: 大腸全摘, 腹壁回腸瘻造設術  
 D: その他…結腸切除, 結腸半切除, 直腸切断術, 部分切除  
 (A, B, C, Dは, 表5, 6, 8, 9共通)

切除のみ施行した1例があった(表5)。

癌化12例中治癒切除しえたのは9例, 非治癒切除は3例であった(表6)。

回腸直腸吻合の場合, 私たちは腹膜翻転部以下で上部直腸を切断し, 逆ρ型回腸ループを作製し, 腹膜外(Rb領域)で吻合を行う術式<sup>3)</sup>を常用している。また回腸肛門吻合の場合も同様にRb領域で上部直腸を切断し, 粘膜剝離は下部直腸5~6cmにとどまるようにしている。再建はpull-through法<sup>3)</sup>2例, Kock型reservoir作製<sup>4)</sup>2例, J-pouch法1例であったが, いずれの再建術でもcovering ileostomyを置くことなく, ドレナージ, 薬物療法・中心静脈栄養などによる慎重な管理により早期の社会復帰が得られている。

III. 遠隔成績

癌化の有無と予後: 非癌16例および治癒切除9例は全例生存中である。死亡例は非治癒切除に終わった3例であり, いずれも2年以内に癌死した(表7)。

表6 癌化例進行度と術式一呼び出し症例一

	I	II	III	IV	V
A	4		1		1(1)
B	2			2(1)	
C				1	
D					1(1)

( )—非治癒切除

表7 予後一呼び出し症例一

	1年	2年	3年	4年	5年以上	10年以上
非癌	16	14/14	12/12	8/8	6/6	2/2
治癒切除	9	7/7	5/5	4/4	3/3	
非治癒切除	3	2/3(1)	0/3(2)	0/2	0/2	
計	28	23/24(1)	17/20(2)	12/15	9/11	2/2

( ) 死亡例

表8 術式別予後一呼び出し症例一

	1年	2年	3年	4年	5年以上	10年以上
A	21	17/17	13/14(1)	9/10	7/7	6/6
B	5	5/5	3/4(1)	2/3	2/3	2/3
C	1	1/1	1/1	1/1	1/1	1/1
D	1	0/1(1)	0/1	0/1	0/1	0/1
計	28	23/24(1)	17/20(2)	12/15	10/12	9/11

( )—死亡例

表9 家族性大腸ポリポージス初回手術例—教室例—

\* 試切1例を含む, \*\* 8例は家系不明例 ( ) 内は平均年齢

男	27					
女	16*	癌	25* (35歳)			
計	43** (30歳)	非癌	18 (24歳)			
有症状	31* (33歳)	癌	21* (35歳)			
		非癌	10 (28歳)			
無症状	12 (25歳)	癌	4 ((36歳)			
		非癌	8 (19歳)			
密生型	24* (30歳)	癌	18* (33歳)			
		非癌	6 (22歳)			
非密生型	19 (30歳)	癌	7 (40歳)			
		非癌	12 (24歳)			
術式別予後 (死亡例)						
		1年	2年	3年	4年	5年以上
A 25	21/21	17/18 (1)	12/13	8/8	7/7	2/2
B 6	6/6	4/5 (1)	2/4 (1)	2/4	2/4	1/1
C 4	3/4 (1)	2/4 (1)	2/4	2/4	2/4	0/2
D * 8	4/8 (4)	2/8 (*2)	1/7	1/7	1/7	0/3
43	34/39 (5)	25/35 (5)	17/28 (1)	13/23	12/22	3/8

術式と予後：死亡例は回腸直腸吻合術，回腸肛門吻合術および直腸部分切除にそれぞれ1例ずつみられたが，いずれも非治癒切除症例であった。治癒切除の下部直腸温存術20例は生存中であり残存直腸にポリープ再発など認めておらず，最長約14年経過している（表8）。現在のところ術式の違いによる予後の差は認められず，生存例はいずれも社会復帰しており，良好な成績を得ている。

#### IV. 考 察

1890年 Handford が本症の癌化例を報告して以来，その癌化がきわめて高率であることが広く知られており，本症に外科的処置を要することは異論のないところと考えられる。したがって100個以上<sup>5)</sup>のポリープを有する diffuse polyposis の症例に遭遇した場合，その家系に call up を行い家族発生の有無を検討することは癌対策の面からも緊急を要する問題といえよう。

わが国における本症の解明を目的としてポリポージス解析センターが1967年に開設されて以来，全国的登録<sup>6)</sup>が行われてきた。1981年末までの登録状況<sup>2)</sup>では504家系601症例を数え，発端者468例の癌化率は67%であるのに比べ，呼び出し症例133例の癌化率は35%で

あった。

当教室では昭和44年以降15年間で43例の初回手術例（うち1例は重症肺結核合併により手術を拒否したため試切のみ）を経験した。男性27例・女性16例で年齢は15～66歳平均30歳であった。7家系が含まれ，同一家系の手術最多数は8例のN家系（T-179），H家系（T-180）である。また家族歴が不明な，いわゆる non-familial case が8例含まれている（表9）。

今回呼び出し症例28例について検討したところ，初回手術時年齢15～44歳平均26歳であり，20歳をそのめど<sup>7)</sup>とするとかならずしも理想的早期とはいえなかった。これは発端者が高齢なため call up された症例の年齢が高かったり，あるいはまた発端者の兄弟同胞の症例が12例（平均年齢33歳）も含まれていたためと考えられる。このことは子供の代の症例16例では平均21歳であったことなどからも容易に理解されよう。しかし発端者の初回手術時年齢が25～66歳，平均38歳であったことと比較すると，呼び出し症例（平均26歳）では12歳も若年であった。

call up に応じ手術を受けたときすでに癌化が認められたのは43%であり全国集計<sup>2)</sup>35%より高頻度で

あった。これは子供の代の症例（平均21歳）では31%であったのに比べ、兄弟同胞の症例（平均33歳）では58%であったことが呼び出し症例でも癌化例が多い理由の一つと思われた。しかし発端者では87%と全国集計67%よりさらに高率に癌化がみられた。教室例全体では本症の癌化率は58%であった。

症状の有無と癌化の関係について検討したところ、なんらかの症状を有している場合は呼び出し症例であっても50%に癌化がみられ、教室症例全体では有症状者の68%に癌化がみられた。症状を有している場合は20歳以下でも67%に癌化がみられ、また無症状であっても30歳以上では100%に癌化がみられたことから積極的に call up を行うべきと考えられた。

ポリープ密度と癌化の関係について発癌年齢は密生型では少し若い<sup>9)</sup>とされている。教室例では密生型24例（平均年齢30歳）のうち癌化18例（同33歳）癌化率75%であったのに比べ、非密生型19例（同30歳）のうち癌化7例（同40歳）癌化率37%という結果であったことから、非密生型に比べ密生型では若くして癌化しやすいことが示唆された。

ポリープの形状と癌化について Wolf ら<sup>9)</sup>は有茎性に比べ無茎性ポリープに invasive cancer が多いとし、また武藤<sup>10)</sup>は1 cm 以下でも6.3%に癌化がみられたことが、さらに Welch ら<sup>11)</sup>は組織学的形態と癌化について報告している。教室例をみると組織学的に癌と判明したポリープはのべ19個で、Is 型9個(m 癌4, sm 癌2, pm 癌3), Ip 癌10個(m 癌4, sm 癌4, pm 癌1)であり、1 cm 以下のポリープ癌化はIp型sm癌2個に認められた。しかし組織学的検討はルーチンの方法にしたがっているため、充分数のポリープについて検索しておらず、癌化率などは不明であった。

癌化例の腫瘍占拠部位をみると、ポリポーシスター統計<sup>12)</sup>では直腸35%、S状結腸を含めると64%であり、教室例でもそれぞれ42%、67%とはほぼ同様の結果であった。癌進行度をみると、癌化部位・ポリープ密度・年齢などは相関はないものと考えられた。

以上のことから私たちは call up に際し、

1. 積極的に call up を行う。
2. 可及的早期にポリープの有無、癌化の有無を検討する。一応20歳をめどとする。
3. 癌化例はただちに手術
4. 癌化の証明されない症例に対して、a. 有症状例 b. 密生型は20歳以下であっても手術を勧める。c. 無症状かつ非密生型であっても癌化例が存在すること、

また綿密に follow up しても癌化の早期発見が必ずしも可能とは限らないことから可及的早期に手術を勧める。

という手術方針をとっている。

本症に対し施行する手術々は癌発生部位が全大腸に及ぶことから、根治性を望むならば大腸の全摘出が理想的であることは疑いない。しかし本症手術例は若年者が多いこと、排便機能の面などから自然肛門を温存する方法<sup>13)~15)</sup>も講じられてきた。そこで Anschuetz<sup>16)</sup>、Flotte<sup>17)</sup>らのあげた条件を少しく変更し、さらにすでに報告してある規準<sup>18)</sup>によって肛門括約筋温存術式を選択してきた。ここではその要点についてのみ述べるが、回腸直腸吻合術の場合、腹膜翻転部以下で直腸を切断し、全結腸・上部直腸を切除後、逆ρ型回腸ループを作成し腹膜外(Rb領域)で回腸直腸吻合を行うこと、すなわち残存直腸部は術後直腸指診あるいは肛門鏡にて充分経過観察ができる範囲にとどめることが重要であるとしてきた。残存直腸の癌発生に関し Bussey ら<sup>19)</sup>の報告があるが、最近 Bess<sup>20)</sup>らは残存直腸の癌発生率が32%と非常に高率であったと報告しており、直腸温存術式に対する排判がなされた。これは最も高頻度に癌化がみられる直腸を8~32cm 平均20cmも残存されていたことが大きな要因の一つと考えられる。この成績をもって、私たちが実施している術式選択規準で症例を選択し、前述した切除範囲による下部直腸温存術式が本症に不適切であるとするのは早急に過ぎると思われる。すなわち本術式を施行した教室例25例のうち明らかな肝転移のため非治癒切除に終わった1例を除く24例中、残存直腸の癌発生は初回手術時上部直腸に癌化のみられた1例<sup>18)</sup>（再手術後約9年経過中）4%に認めるのみである。最長約14年を経過しているが、今後さらに経過観察を続けなければならない。

## V. 結 語

家族性大腸ポリポーシスター症例のうち呼び出し症例について検討したところ、

1. 家族性大腸ポリポーシスター初回手術例43例中呼び出し症例は28例平均年齢26歳であった。
2. 手術時癌化は43%にみられ平均年齢30歳であった。20歳以下の癌化も22%にみられ、癌化例最年少者は16歳であった。
3. 無症状であっても33%に癌化がみられ、有症状では50%、また症状増悪例では100%癌化が認められた。
4. 密生型では非密生型に比べ若年者でも癌化する

傾向がみられ、密生型の癌化率63%に比べ非密生型では17%であった。

5. 癌の進行程度と年齢・ポリープ密度とには相関は認められなかった。

6. 可及的に自然肛門を温存するように努め、全結腸・上部直腸切除を行い、直腸ポリープ病変がまねた症例には回腸直腸吻合術(21例)、密な症例には下部直腸粘膜剥去を追加し回腸肛門吻合術(5例)を施行したが、現在のところ良好な成績を得ている。

#### 文 献

- 1) 阿保 優, 今 充, 田中隆夫ほか: 家族性大腸ポリポージス—教室例および本邦報告例の検討—, 日本大腸肛門病学会誌 26 : 157—167, 1973
- 2) 岩間毅夫, 宇都宮讓二, 谷村雅子: 大腸腺腫症の疫学と治療, 梶谷 鑽, 草間 悟監修, 大腸癌診断治療の最新の進歩, 東京, へるす出版, 1982, p277—284
- 3) 今 充, 村上哲之, 大内清太: 大腸ポリープ, ポリポージス, 臨外 34 : 881—887, 1979
- 4) 今 充, 阿保 優, 青山公直ほか: 家族性大腸ポリポージスの経験, とくに手術々式の検討, 手術 28 : 431—436, 1974
- 5) 大腸癌研究会編: 大腸癌取扱い規約, 改訂第2版, 東京, 金原出版, 1980
- 6) 宇都宮讓二, 岩間毅夫, 鈴木宏文ほか: 大腸ポリポージスと遺伝, 胃と腸 9 : 1149—1155, 1974
- 7) Goligher JC: Surgery of the anus, rectum and colon. Second edition. London, Bailliere Tindall & Cassell, 1967, p442—452
- 8) 北條慶一, 遠城寺宗知, 宇都宮讓二ほか: 大腸腺腫症の疫学と治療, 梶谷 鑽, 草間 悟監修, 大腸癌診断治療の最新の進歩, 東京, へるす出版, 1982, p300—313
- 9) Wolff WI, Sinya H: Definitive treatment of “malignant” polyps of the colon. Ann Surg 128 : 516—525, 1975
- 10) 武藤徹一郎: 大腸ポリープ, ポリポージス, 外科治療 40 : 197—205, 1979
- 11) Welch CE, Hedberg SE: Polypoid lesion of the gastrointestinal tract. Second edition. Philadelphia, WB Saunders Co, 1975
- 12) 宇都宮讓二, 岩間毅夫: 大腸ポリポージス, 松永藤雄編, 腸疾患の新しい診かたと治療, 東京, 医学書院, 1983, p293—315
- 13) Ravitch MM: Anal ileostomy with spincter preservation in patient requiring total colectomy for benign conditions. Surgery 24 : 170—187, 1948
- 14) Devine J, Webb R: Resection of the rectal mucosa, colectomy, and anal ileostomy with normal continence. Surg Gynecol Obstet 92 : 437—442, 1951
- 15) Lockhart-Mummery HE, Duckes CE, Bussey HJR: The surgical treatment of familial polyposis of the colon. Br J Surg 43 : 476—481, 1956
- 16) Anschuetz RR: The management of familial polyposis of the colon. Surgery 29 : 532—539, 1951
- 17) Flotte CT, O'Dell FC, Collier FA: Polyposis of the colon. Ann Surg 144 : 165—169, 1956
- 18) 今 充: 大腸ポリポージス, 土屋周二編, 外科 Mook No 6, 結腸・直腸癌の外科, 東京, 金原出版, 1979, p209—226
- 19) Bussey HJR: Familial polyposis coli. Baltimore, Johns Hopkins University Press, 1975, p71—75
- 20) Bess MA, Adson MA, Elveback LR et al: Rectal cancer following colectomy for polyposis. Arch Surg 115 : 460—467, 1980