

Peutz-Jeghers 症候群の 1 例

— 自験例18例の検討と腸重積の治療方針 —

東京医科歯科大学第 2 外科

島崎 猛 八重樫寛治 丸山 洋
塚田 邦夫 市川 敏郎 三島 好雄

A CASE OF PEUTZ-JEGHERS SYNDROME — STUDIES OF OUR EIGHTEEN CASES AND TREATMENT OF INVAGINATION —

Takeshi SHIMAZAKI, Kanji YAEGASHI, Hiroshi MARUYAMA,
Kunio TSUKADA, Toshiro ICHIKAWA and Yoshio MISHIMA
The Second Department of Surgery, Tokyo Medical and Dental University

索引用語: Peutz-Jeghers 症候群, ポリポージス, 腸重積

はじめに

Peutz-Jeghers 症候群は, ①特有な色素沈着, ②消化管ポリポージス, ③遺伝的素因を trias とする疾患として知られている。われわれは最近, 初回の手術から 9 年を経て, 再度腸重積を起こし手術が必要であった症例を経験したのでここに報告し, 併せて自験例18例を検討し, 本症の主たる合併症としての腸重積の治療方針について若干の考察を加える。

症 例

患者: 14歳, 男性。
主訴: 腹痛, 嘔吐。
家族歴: 母親と妹が本症と診断され, 手術を受けている。

既往歴および現病歴: 幼少のころより本症に特徴的な口唇, 口腔粘膜および指趾末端の色素沈着が認められていた (図 1, 2)。昭和49年5月ごろ (5歳の時) よりイレウス症状が出現し, 本症と診断された。同年7月24日, 胃前庭部に集中して発生した3個の巨大なポリープが先進部となり, 十二指腸粘膜および胃幽門部を伴って Treitz 靱帯の肛側にまで達していた腸重積に対し, 十二指腸切開によるポリープ切除を受けた。術中, ほかの腸管にポリープは触知されなかった。退院後は数回の腹痛, 嘔吐がみられたが, とくに処置を受けることなく軽快していた。それ以外には, 特記す

図 1 口唇および手指末端の色素沈着

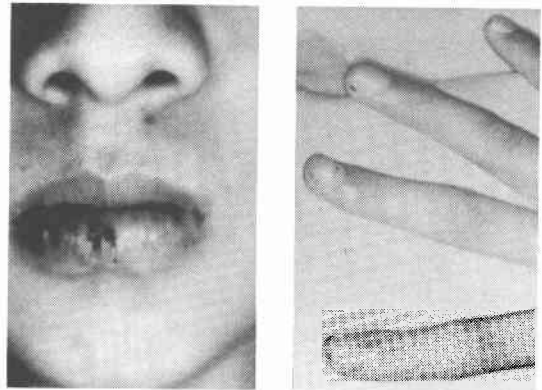


図 2 口腔粘膜の色素沈着



べき既往はなかった。昭和58年7月1日夜、突然の激しい腹痛、嘔吐が出現し、救急車にて某病院受診し保存的療法を受け、症状はやや軽快したが、7月4日腸重積の疑いにて当科に転科した。

入院時所見：血圧130-70mmHg, 脈拍78, 発熱なし。体格は痩せ型で栄養状態は不良。口唇、口腔粘膜および指趾末端に、まったく隆起しない粟粒大~米粒大の黒褐色斑が散在していた。便潜血反応陽性。Hb 10.2g/dl, Ht 33%と軽度の貧血と、T.P. 5.2g/dl と低蛋白血症が認められた。白血球数は正常。腹部は平坦で柔らかく、筋性防御はなく、腫瘤も触知せず、腸雑音は正常であった(表1)。

表1 入院時検査成績

血液一般		腎機能	
WBC	5,200	BUN	12mg/dl
RBC	508×10 ⁴	Creat.	0.9mg/dl
Hb	10.2g/dl	尿検査	
Ht	33.1%	蛋白	(-)
肝機能		糖	(-)
GOT	14	便潜血反応	(+)
GPT	7	赤沈	5/12mm
γ-GTP	5	PSP 15分値	35%
Al-P	291	ECG	正常
T-Bil	0.7mg/dl	胸部単純X線	正常
D-Bil	0.1mg/dl	呼吸機能	
LDH	183	% VC	78%
T-Chol	174	FEV ₁ %	83%
血清総蛋白	5.2g/dl		
血清電解質	正常		

図3 小腸二重造影像。矢印が重積の原因となったポリープ



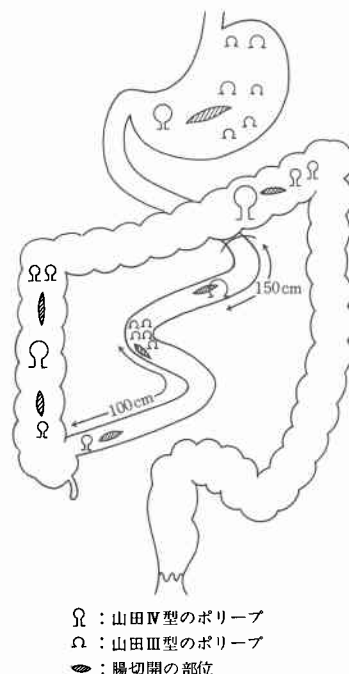
術前に施行された全消化管検索の結果、ポリープは胃、小腸および大腸に多発性に認められた。図3は小腸二重造影像であるが、空腸回腸移行部附近に5×4.5cm大の巨大な有茎性のポリープ様陰影が認められ、これを先進部として short segment の腸重積が起こっているのが確認された。

手術所見：開腹するに腹水なし。前回の手術による癒着が上腹部に軽度認められた。回腸末端に径約2cm大の有茎性ポリープが存在し、Bauhin 弁を越えて盲腸に入り込んでいた。また Treitz 靱帯より約150cm 肛側には径約5cm大の山田III型のポリープを先進部とする腸重積がみられ、これを Hutchinson の手技により愛護的に整復した。

回腸末端より約7cm 口側に約4cmの縦切開を加え、盲腸に入り込んでいたポリープを創外に脱転し、transfixationsligature¹⁾²⁾により切除した。同部よりパンエンドスコープ GIF-P3を口側に挿入し小腸を検索するに、約100cm 口側に山田III型の小ポリープ5個、Treitz 靱帯より約150cm 肛側に上述の腸重積の原因となったポリープを確認し、各部の腸管の漿膜に絹糸で marking しておき、fiberscope 抜去後それぞれの近傍に縦切開を置きポリープを切除した。

次に胃体前壁に切開を置き、同様に全ポリープを切除した(図4)。

図4 手術所見。ポリープの分布と腸切開の部位



肛門よりコロノスコープ FC-38LA を挿入し大腸を検索するに、図 4 のごとく多発性ポリープが存在し、これらの位置を腸管壁に marking したのち 3 カ所に縦切開を置き、“腸翻転法 intestinal eversion method¹¹⁾ (後述)” にてすべてのポリープを切除することができた。

手術標本：切除したポリープはいずれも同様の肉眼的所見を呈し、その多くは有茎性で、分葉あるいは桑実様ないしは脳回転様であった。表面に発赤、びらんなどはなく、悪性を思わせる所見は認められなかった(図 5)。

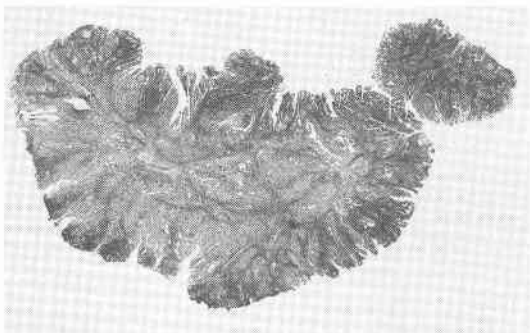
組織学的所見：いずれも基本的には同様の所見を示し、過形成性の腸腺管上皮あるいは胃腺管上皮の増生と、粘膜筋板の樹枝状増殖をともなった過誤腫(hamartoma)の像であった(図 6)。

術後経過は良好で同年 8 月 5 日退院し、現在何ら症状を訴えていない。

図 5 腸重積を起こしていた小腸ポリープの肉眼所見。分葉あるいは桑実様ないしは脳回転様の所見である。



図 6 小腸ポリープの組織像(HE 染色, 10 倍)。過形成性の腸腺管上皮と粘膜筋板の樹枝状増殖を伴った過誤腫(hamartoma)の像である。



考 察

Peutz-Jeghers 症候群は、特異な色素沈着と消化管ポリポージスを合併する遺伝性の疾患として Peutz (1921)³⁾、および Jeghers (1949)⁴⁾ によりその概念が明らかにされた。わが国では長洲 (1955)⁵⁾ により典型的な本症が報告されて以来、350 例近い報告がみられる⁶⁾。

本症のポリープは高頻度に腸重積を合併することが特徴であり、手術が必要となる場合が多い。ここでは自験例 18 例を検討し、腸重積とその治療方針について若干の考察を加えたい。

1. 自験例の検討

自験例 18 例の臨床所見、手術術式を表 2 に示した。消化器症状の初発年齢は 1 ~ 42 歳、平均 19 歳で若年者に多い。主訴はイレウス症状、腹痛が最も多く 14 例にみられ、腸重積は消化器症状のあった 15 例中 11 例に認められた。ポリープの局在は小腸が最も多いが、胃、大腸にもその存在頻度はかなり高い。腸重積の発生部位は、胃にも 1 例認められたが、全例が小腸であり、小腸のポリープは腸重積を起こしやすと思われる。手術は、色素沈着のみの 3 例以外は最高 6 回までの開腹術を受けており、術式は胃切除 1 例、小腸切除 7 例、大腸切除 6 例、ポリープ切除 10 例であり、最近はとくにポリープ切除が多く行われる傾向にある。

2. 腸重積の治療方針

本症の患者は一生のうちに何回も腸の手術を受けなければならないことが多いため、その治療はできるだけ保存的であるべきと考えられるが、いったん腸重積などの合併症が起こった場合には、積極的な手術療法が考慮されねばならない。

本症にみられる腸重積は、イレウス症状をもって急性に発症する型(急性型)と、長期間にわたり慢性的に反復し、その都度軽いイレウス症状を呈する型(慢性型)とがあり⁷⁾、症例ごとの適切な診断と治療が要求される。

本症では非観血的な整復の困難な小腸の腸重積が圧倒的に多いため、とくに急性型の場合、腸重積が疑われたら腸管の壊死が発生しないうちに診断し、手術しなければならない。慢性型の場合でも、今後重積発作が頻回となり、慢性栄養障害の原因となりえるし、常に嵌頓性重積となる可能性があるため、手術の適応であろう。症例 No. 11 は 6 歳女兒、発症後 12 時間で開腹したが、すでに小腸に血行障害をきたしており、小腸を切除せざるをえなかった 1 例である。初期の腹痛の段階で診断し開腹すれば、腸重積の解除とポリープ切除だけで済み、腸切除は避けえたものと思われた。

表2 自験例の臨床所見と手術術式

症例	性	消化器症状 初発年齢	主 訴	腸重積		手術 回数	手術々式				ポリープの局在			色素 沈着
				有	部位		胃切	小切	大切	ポ切	胃	小腸	大腸	
1	女	39	腹痛			2	○	○	○		○	○	○	○
2	女	22	イレウス症状	○	小腸	2		○		○	○	○		○
3	男	14	イレウス症状	○	小腸	2			○	○	○	○		○
4	女	14	腹痛			1		○	○	○	○	○		○
5	男	17	イレウス症状	○	小腸	6		○	○		○	○		○
6	男	1	ポリープ脱出, 血便, 腹痛	○	小腸	2			○	○		○	○	○
7	男	8	ポリープ脱出, 血便			3				○	○	○		○
8	女	13	イレウス症状	○	小腸	1		○			○	○		○
9	女	13	色素沈着のみ								○	○		○
10	男	5	イレウス症状	○	胃・小腸	2				○	○	○		○
11	女	6	イレウス症状	○	小腸	2		○		○	○	○		○
12	女	19	イレウス症状			2		○			○	○		○
13	女	42	色素沈着のみ											○
14	女	31	腹痛	○	小腸	1				○	○	○		○
15	女	17	イレウス症状	○	小腸	3		○	○		○	○		○
16	男	9	イレウス症状	○	小腸	1				○	○	○		○
17	女	57	色素沈着のみ								○			○
18	男	15	イレウス症状	○	小腸						○	○		○

手術の要点は、本症のポリープは多くが多発性であるため、これらのポリープを最小限の侵襲でできる限り多く切除するという事に尽きる。とくに腸切除は short bowel syndrome とならないようにできる限り避けるべきである。自験例中最高の6回の手術を受けた症例 No. 5は、数カ所の病院で小腸切除を中心とした腸切除を受けたために、残存小腸が約100cmとなり、最後は栄養障害で死亡している。本症の手術のあり方を考えさせられる症例であった。

われわれはポリープ切除の際、術中内視鏡検査を併用し、内視鏡的ポリペクトミー、もしくはポリープの局在部位を確認したのちその腸管壁に目印をつけておき、その近傍に小切開を加え、これより口、肛側の腸管を人工的に重積をつくるように翻転せしめる方法 (intestinal eversion method) により、少数の切開で多数のポリープを切除するようにしている。

胃や大腸のポリープの場合は、重積を起こすことは少ないと考えられるが、癌化や慢性の出血の可能性を考慮すると、これらは内視鏡的ポリペクトミーの適応であろう。

おわりに

Peutz-Jeghers 症候群の主たる合併症としての腸重積には二つの型があり、急性型のみならず、一度でも発作を起こした慢性型でも手術適応となる。その際の手技としては、ポリープ切除が原則で、腸切除はでき

る限り避けるべきであると考える。

本論文の要旨は第177回日本消化器病学会関東甲信越地方会で発表した。

文 献

- 1) 八重樫寛治, 宇都宮譲二: Peutz-Jeghers 症候群—手術適応と術式—, 外科 41: 226—233, 1973
- 2) 八重樫寛治, 宇都宮譲二: Peutz-Jeghers 症候群の natural history とその治療, 最新医 36: 134—142, 1981
- 3) 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 10: 134—146, 1921
- 4) Jeghers H, McKusick VA, Katz KH: Generalized intestinal polyposis and melanin spots of the oral mucosa, lips and digits —A syndrome of diagnostic significance—. N Engl J Med 241: 993—1005, 1949
- 5) 長洲光太郎, 阿部元胤: 異常色素沈着を伴った全腸管ポリポーシスの1例, 臨消病学 3: 155—158, 1955
- 6) 八重樫寛治, 宇都宮譲二: Peutz-Jeghers 症候群, 消外 5: 942—946, 1982
- 7) 四津良平, 諸角強英, 小林武夫ほか: 悪性変化を認めた Peutz-Jeghers 症候群の1例, 外科診療 19: 347—350, 1977
- 8) 坂口 潮, 原田貞美, 笹原寅夫ほか: ポリープの一部に悪性化像を認めた Peutz-Jeghers 症候群の1例, 胃と腸 13: 1089—1096, 1978