

十二指腸乳頭部癌を合併した家族性大腸腺腫症の1 治験例

千葉大学医学部第1 外科
大宮赤十字病院外科*

下田 司 諏訪 敏一* 平形 征*
更科 広実 奥井 勝二

A CASE OF FAMILIAL ADENOMATOSIS COLI ASSOCIATED WITH CARCINOMA OF THE AMPULLA VATERI

Tsukasa SHIMODA, Toshikazu SUWA*, Tadashi HIRAKATA*,
Hiromi SARASHINA and Katsuji OKUI

The First Department of Surgery, CHIBA University School of Medicine
Department of Surgery, OMIYA Red Cross Hospital*

索引用語：大腸腺腫症，胃ポリポージス，十二指腸乳頭部癌

はじめに

大腸腺腫症に十二指腸乳頭部癌が合併することは、1935年 Cabot¹⁾が報告して以来注目されている。また、1974年宇都宮ら²⁾が同疾患に上部消化管ポリポージスが高頻度に合併することを指摘して以来、同疾患の上部消化管の検索が数多くなされている。今回われわれは、大腸腺腫症に、胃ポリポージス、十二指腸乳頭部癌を合併した症例を経験したので、報告する。

症 例

症例：47歳，男性。

主訴：血便および左上腹部痛。

既往歴：1960年急性脾炎の診断で手術を施行しているが、詳細は不明である。

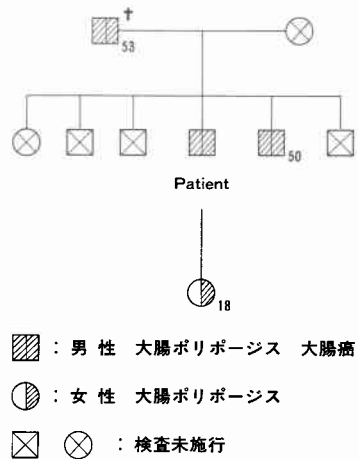
家族歴：父は53歳に大腸癌で死亡，大腸ポリポージスを指摘されている。兄は大腸ポリポージス，大腸癌の診断にて45歳に大腸全摘術を施行されている。その他，子供も大腸ポリポージスの診断を受けている（図1）。

現病歴：1985年3月ごろより血便あるも放置。5月上旬より，左上腹部痛，食欲低下と軟便傾向あり，5月25日本院内科受診した。

入院時現症：体格中等度，栄養良好，貧血黄疸はない。上腹部に手術痕を認め，左上腹部には軽い圧痛を認めた。

<1987年6月8日受理>別刷請求先：下田 司
〒280 千葉市亥鼻1-8-1 千葉大学医学部第1外科

図1 家族歴



臨床検査成績：血液検査，生化学検査著変なし。CEA が21.5と高値を示すほか，75g OGTT では糖尿病パターンを示した。

大腸 X 線所見：直腸から盲腸に至る全大腸に小円形隆起性病変が無数に描出されるほか，直腸と横行結腸には1~2型隆起性病変を数カ所認めた(図2A, B, C)。

直腸鏡所見：肛門より，3cmの部位に小指頭大のポリープあり。同部位の生検組織検査では腺管腺癌であった。

上部消化管 X 線および内視鏡所見：胃弓隆部に小隆起性病変を多数認め，生検組織検査では胃底腺の過

図2 大腸X線所見

A: 上行結腸～横行結腸, B: 横行結腸～下行結腸, C: S状結腸～直腸
 直腸から盲腸に至る全大腸に小円形隆起性病変が、無数に描出されるほか、直腸と横行結腸には1～2型隆起性病変を数カ所に認める。

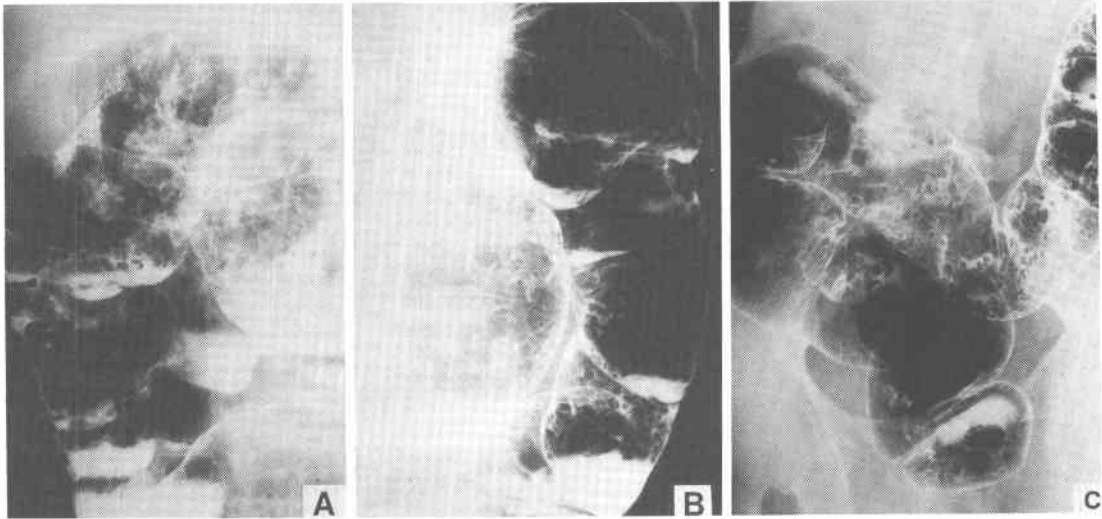


図3 胃内視鏡所見：胃弓隆部に小隆起性病変を多数認める。

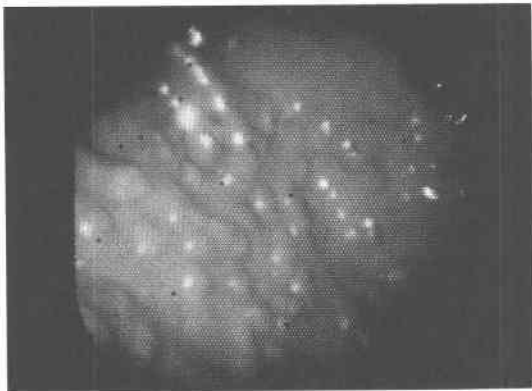
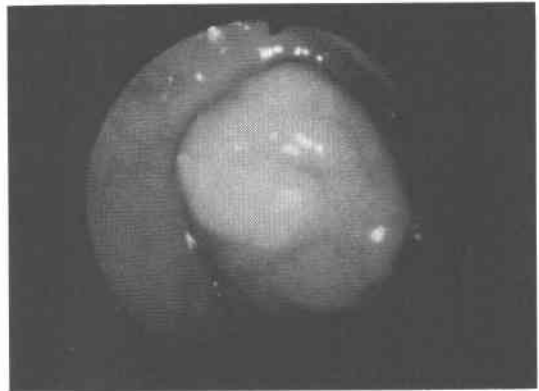


図4 ERC所見：十二指腸乳頭部に比較的表面平滑な白色調の隆起性病変を認める。



形成であった(図3)。

内視鏡的逆行性胆管造影(endoscopic retrograde cholangiography, 以下ERC)所見：十二指腸乳頭部に比較的表面平滑な白色調の隆起性病変を認めた(図4)。造影にて、総胆管の拡張を認めるほか、乳頭部隆起性病変に一致して辺縁不整な陰影欠損を認めた(図5)。隆起性病変の生検組織検査では乳頭腺管腺腫Group IIIと診断され数回の生検にても、悪性所見は得られなかった。

以上より大腸腺腫症に合併した大腸癌および胃ポリ

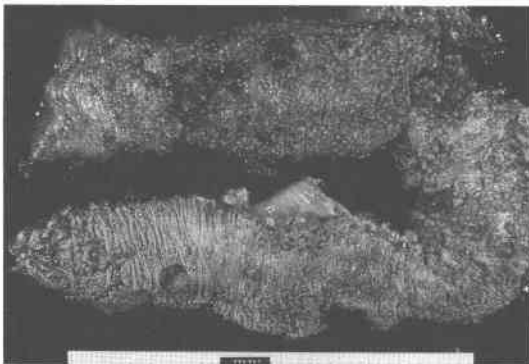
ポージス、十二指腸乳頭部腫瘍の診断にて手術を施行した。

手術所見：肝転移、腹膜播種は認められず、大腸全体に多数のポリープを触れ、横行結腸には漿膜へ浸潤する腫瘍を触知した。十二指腸乳頭部と思われる部位には径約3cmの腫瘍を触知した。このような所見から本症例の術式として、大腸全摘術、および十二指腸乳頭部形成術による乳頭部腫瘍摘出術を施行した。なお術中迅速病理にても乳頭部腫瘍の悪性所見は得られなかった。

図5 ERC造影所見：総胆管の拡張を認めるほか、乳頭部隆起性病変に一致して辺縁不整な陰影欠損を認める。



図6 大腸摘出標本肉眼所見：大腸は全体に浮腫著明で、径約1cm大までの山田I型から山田IV型のポリープが多数存在し、2型および3型隆起性病変は8カ所に存在する。



摘出標本肉眼所見：大腸は全体に浮腫著明で、径約1cm大までの山田I型から山田IV型のポリープが多数存在し、2型および3型隆起性病変は8カ所に存在した(図6)。乳頭部腫瘍は表面不整な4×3×1.5cmの巨大な腫瘍であった(図7)。

病組織学的所見：＜大腸＞2型または3型隆起性病変はすべて腺癌であった。その他のポリープを含め組織学的に確認しえた癌は全部で13カ所に存在し、深達度は最も深いところでssであった。＜乳頭部腫瘍＞術前の生検と同様に核の配列も揃っており細胞異型も弱

図7 乳頭部腫瘍摘出標本肉眼所見：表面不整な4×3×1.5cmの巨大な腫瘍である。

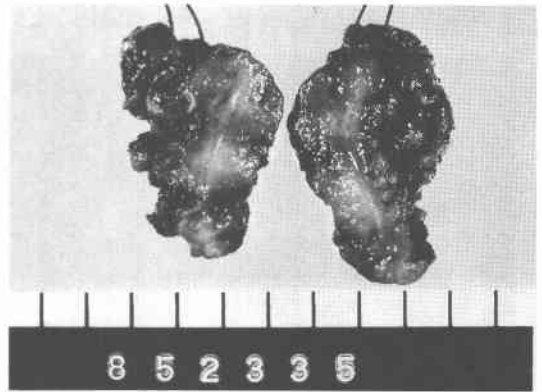
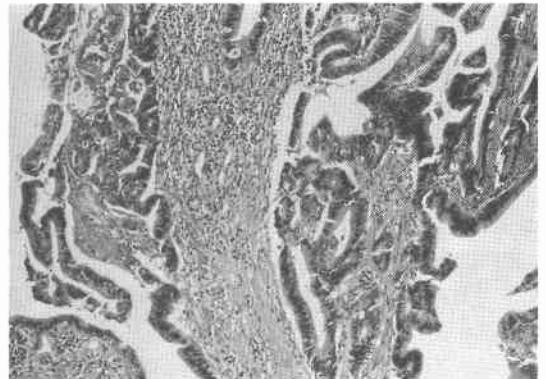


図8 乳頭部腫瘍病理組織所見：核の配列も揃っており細胞異型も弱い腺腫の部位



図9 乳頭部腫瘍病理組織所見：核異型、構造異型ともに高度な癌組織を認める。



い腺腫の部位(図8)のほかに、一部に核異型、構造異型ともに高度な癌組織が認められ(図9)、乳頭部腫

癌は十二指腸乳頭部癌と診断された。

術後経過：術後1年6カ月を経過した現在再発の兆候なく健在である。なお、根治手術の目的にて再手術を患者に勧めるも同意得られず経過観察中である。

考 察

大腸腺腫症は大腸に多数の腺腫が発生し高率に癌化する遺伝性疾患とされているが、1974年宇都宮ら²⁾が同疾患に上部消化管ポリポージスが高頻度に合併することを指摘して以来、同疾患の上部消化管の検索が数多くなされ、現在では胃病変の合併は約70%に、十二指腸病変は約90%に合併すると報告されている^{2)~5)}。また、胃癌⁴⁾⁶⁾⁷⁾、十二指腸癌(乳頭部癌を含む)^{8)~10)}、甲状腺癌^{11)~13)}など大腸以外の臓器の癌合併の症例の報告もされている。特に胃癌は同疾患の2.6%²⁾、十二指腸癌は2%⁹⁾と一般集団に比べ高率に合併を認める。

1935年にCabot¹⁾が大腸腺腫症に合併した十二指腸乳頭部癌の剖検例を報告して以来、乳頭部癌と明記されている合併症例は吉見⁹⁾の報告によれば、20症例ある。大部分の症例は大腸腺腫症の診断後2年から31年で乳頭部癌の診断を受けており、本症例のごとく同時期に両疾患が診断された症例は少ない。昨今同疾患の大腸病変に対しては早期より大腸切除が施行されており、予後の向上とともに大腸以外の他臓器の合併の増加が予想され、大腸ばかりでなく上部消化管の検索もより一層重要になると思われる。また、同時に本症例のような巨大乳頭部腫瘍を合併した症例と遭遇することも多くなるとと思われる。本症例では巨大乳頭部腫瘍に対して術前の数回の生検にても癌の組織学的診断はされていない。大腸腺腫症と乳頭部腫瘍の合併例に対して手術的に切除した症例報告もみられるが¹⁴⁾¹⁵⁾、いずれの報告も乳頭部腫瘍は良性と診断された。しかし、同疾患に合併する巨大乳頭部腫瘍に対しては、生検では腫瘍内の微小癌の存在を否定できず、乳頭部癌の合併率を考慮し、手術による積極的な診断が必要であると思われる。

おわりに

家族性大腸ポリポージスに胃ポリポージスおよび十二指腸乳頭部癌を合併した47歳、男性の症例を経験したので文献的考察を加え報告した。

文 献

- 1) Cabot RC: Case records of the massachusetts general hospital case 210 61. *N Engl J Med* 212: 263-267, 1935
- 2) 宇都宮譲二, 馬来忠道, 岩間毅夫ほか: 家族性大腸ポリポージス症の胃病変. *日消病会誌* 71: 86-95, 1974
- 3) 牛尾恭緒, 阿部荘一, 光島 徹ほか: いわゆる家族性大腸ポリポージスの上部消化管病変. *胃と腸* 12: 1547-1557, 1977
- 4) 大里敏一, 八尾恒良, 渡辺英伸ほか: 家族性大腸ポリポージス症における上部消化管腫瘍病変. *日消病会誌* 72: 141-147, 1975
- 5) 飯田三朗: 家族性大腸ポリポージス症と Gardner 症候群の大腸外腫瘍病変に関する研究. *福岡医誌* 69: 169-200, 1978
- 6) Marphy ES, Mireles MV, Beltran AV et al: Familial polyposis of the colon and gastric carcinoma. *JAMA* 179: 1026-1028, 1962
- 7) 小鍛治明照, 太田博俊, 高橋 孝ほか: 兄弟で胃癌を合併した大腸腺腫症の一家系. *胃と腸* 19: 695-699, 1984
- 8) Pauli RM, Pauli ME, Hall JG et al: Gardner syndrome and periampullary malignancy. *Am J Med Genet* 6: 205-219, 1980
- 9) 吉見富洋, 小泉澄彦, 石丸正幸ほか: 十二指腸癌が先に診断された Gardner 症候群の一例. *胃と腸* 19: 1373-1378, 1984
- 10) 杉原健一, 武藤徹一郎, 沢田俊夫ほか: 十二指腸癌を合併した Gardner 症候群の一例. *胃と腸* 17: 977-982, 1982
- 11) Camiel MR, Mule JE, Alexander LL et al: Association of thyroid carcinoma with Gardner's syndrome in siblings. *N Engl J Med* 278: 1056-1058, 1968
- 12) 三浦 馥, 山口晃弘, 川瀬恭平ほか: 大腸腺腫に結腸癌, 卵巣癌, 甲状腺癌, 副腎皮質結節性過形成をみた1例. *日消外会誌* 13: 328-332, 1976
- 13) Lee FI, Mackinnon MD: Papillary thyroid carcinoma associated with polyposis coli. A case of Gardner's syndrome. *Am J Gastroenterol* 76: 138-140, 1981
- 14) 佐々木義文, 小島 治, 常見修平ほか: 家族性大腸ポリポージス症の術後8年目に発生した十二指腸乳頭部腺腫の1例. *日消外会誌* 13: 465-468, 1980
- 15) 杉原健一, 武藤徹一郎, 久保田芳郎ほか: 大きな十二指腸乳頭部腺腫を合併した大腸腺腫症の一例. *胃と腸* 19: 673-677, 1984