

家族性大腸腺腫症に併存した十二指腸乳頭部癌根治術の1症例

徳島大学第1外科, 同 第1病理*

井関 俊彦 國友 一史 三好 康敬 矢田 清吾
松村 敏信 高井 茂治 古味 信彦 佐野 壽昭*

家族性大腸腺腫症 (familial polyposis coli : FPC) に十二指腸乳頭部癌の発生を認め全胃幽門輪温存膵頭十二指腸切除術 (pyloric preserving pancreaticoduodenectomy : PPPD) により根治できた1症例を経験したので文献的考察を加えて報告する。症例は68歳女性。3年前にFPCによる大腸多発癌のため結腸全摘出術を施行した。術後経過中に上腹部痛の訴えがあり、上部消化管内視鏡検査を施行したところ十二指腸乳頭部に潰瘍をともなう腫瘤を認めた。病理組織診断にて腺癌の診断を得たため、PPPDによる根治手術を施行した。摘出標本の病理組織学的検索では中分化型管状腺癌であり、これにほぼ接する形で腺腫の併存も認められた。胆道癌取り扱い規約(第2版)による $P_0H_0d_0panc_n(-)$ $M(-)$, stage Iであった。FPCに十二指腸乳頭部癌の発生を認めた症例報告は本邦では自験例を含め22例と少なく、今後検討を要すると考えられた。

Key words: familial polyposis coli, carcinoma of the papilla of Vater, pyloric preserving pancreaticoduodenectomy

はじめに

家族性大腸腺腫症 (familial polyposis coli : FPC) はかつて大腸のみの限局性疾患として扱われていたが、近年、上部消化管随伴病変が高頻度に合併する^{1)~3)}ことが知られるようになった。しかし、FPCに十二指腸乳頭部癌の発生を認めた症例報告は本邦においては少ない。最近、われわれはFPCに対する結腸全摘出術施行後3年目に十二指腸乳頭部癌の発生を認め全胃幽門輪温存膵頭十二指腸切除術 (pyloric preserving pancreaticoduodenectomy : PPPD) で根治できた1症例を経験したので、若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

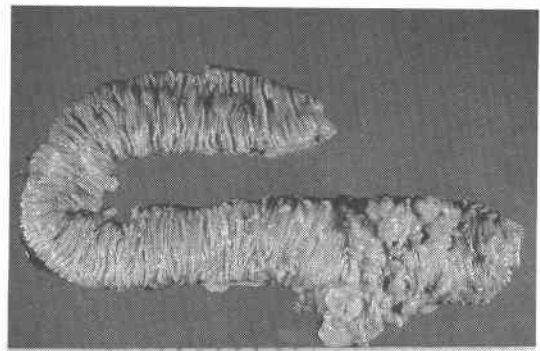
患者：68歳，女性。

主訴：上腹部痛。

家族歴：姪，長男，長女，三男にFPC。

既往歴：3年前にFPCによる大腸多発癌のため結腸全摘回腸直腸吻合術が施行された。Fig. 1は摘出標本である。全結腸に瀰漫性に小指頭大までの山田I~IV型ポリープが215個認められ、上行結腸に2個の進行癌を認めた。

Fig. 1 Macroscopic view of the resected colon showing two carcinomas at the ascending colon and numerous small polyps in the entire colon.



現病歴：術後経過観察中であつたが、1か月前より上腹部痛が出現するため近医にて上部消化管内視鏡検査を施行。十二指腸乳頭部腫瘤を指摘された。同時に施行された生検にて腺癌の病理組織診断を得たため手術目的のため当科入院となった。

入院時現症：体格中等度。栄養状態良好。結膜に貧血，黄疸なく心肺所見に異常なし。腹部は正中に手術創を認めるが、平坦で軟，肝・脾は触知せず，腫瘤も認めなかった。

臨床検査所見：異常値は認めず各腫瘍マーカーは正

<1992年2月12日受理>別刷請求先：井関 俊彦
〒770 徳島市蔵本町3-18 徳島大学医学部第1外科

常範囲内であった。

食道胃透視：食道に著変はなく胃体部から前庭部にかけて径4mmの透亮像を3個認めた。

低緊張性十二指腸造影：十二指腸球部に径3mmの透亮像を1個認め、また乳頭部に一致してバリウムの溜まりを伴う大きさ3.8×1.7cmの不整な陰影欠損像を認めた (Fig. 2A)。

上部消化管内視鏡所見：胃幽門部より十二指腸下行脚にかけて無茎性の数個の小ポリープを認めた。乳頭部は指示頭大、中心に浅い陥凹をとまう凹凸不整な腫瘤状を呈していた。

内視鏡的逆行性膵胆管造影：乳頭部に一致して不整な陰影欠損がみられ膵管、総胆管には軽度の拡張を認めた (Fig. 2B)。

小腸透視、腹部 computed tomography, 腹腔動脈造影：著変なし。

手術所見：前回、結腸全摘出術が施行されているため結腸はなく、肝、脾、胃には著変は認めなかった。十二指腸乳頭部は指示頭大、弾性硬の腫瘤として触知したが、漿膜に著変なく、可動性もあり膵頭部および周囲への浸潤は認めなかった。また、腹膜播種および所属リンパ節腫大は認めなかった。全胃幽門輪温存膵頭十二指腸切除術、第1群リンパ節郭清術、胆嚢摘出術を施行、再建は今永I法によった。

摘出標本肉眼所見：十二指腸切除標本では、乳頭部に浅い陥凹を伴う大きさ2.0×1.6cmの辺縁不整の腫瘤があり中央には開口部を認めた。また、径2~3mm大

の13個の無茎性ポリープも認められ、病理組織診断は腺腫であった。

病理組織所見：固定標本における乳頭部の肉眼像を Fig. 3A に示した。また、Fig. 3B は Fig. 3A に示した断面 (1~4) にて腺癌とこれに併存して認められた腺腫の関係をみたものである。点で示した拡がりをもつ腺癌は乳頭開口部を中心とする陥凹部に露出する形で存在し、腺腫は Oddi 筋内の共通管内に認められ

Fig. 3 Macroscopic appearance of the papilla of Vater and its schema showing the localization of adenocarcinoma and adenoma.

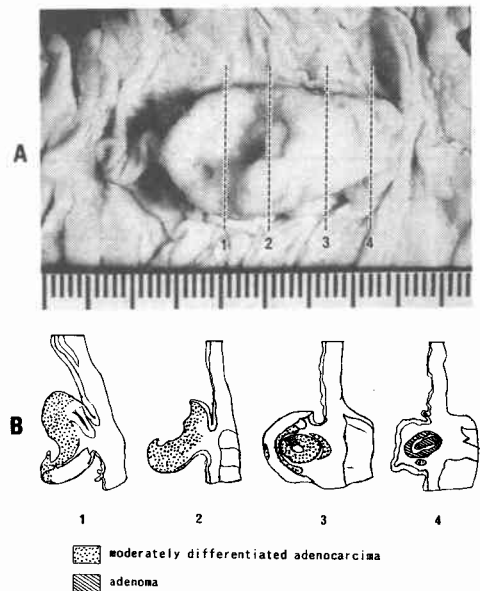


Fig. 4 Histological appearance of the lesion showing adenocarcinoma associated with adenoma (H.E. ×54).

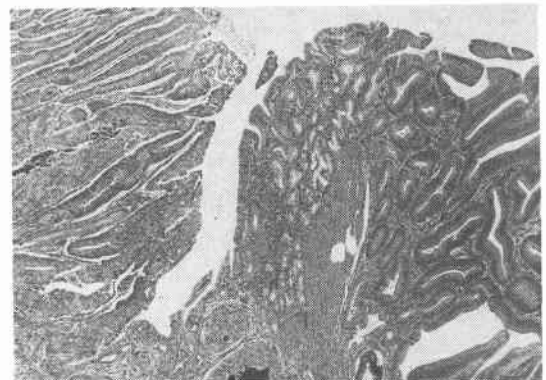
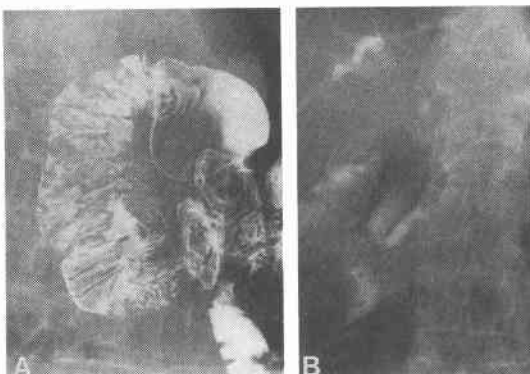


Fig. 2 A: Hypotonic duodenography shows a filling defect at the papilla of Vater. B: Endoscopic retrograde cholangiopancreatography shows a filling defect at the papilla of Vater. A slight dilataions of the choledochus and pancreatic duct are recognized.

た。腺癌病巣は十二指腸粘膜下層にとどまり、一部 Oddi 筋への浸潤を認めたが、Oddi 筋を越えて膵内胆管、主膵管、膵実質への浸潤は認められず胆道癌取り扱い規約(第2版)⁴⁾による P₀H₀d₀panc₀n(-)M(-), stage I であった。Fig. 4 は Fig. 3B の剖面 3 の組織像である。写真上方は Oddi 筋内の共通管腔であり、左方の中分化型管状腺癌にはほぼ接して、右方に異型性の

やや乏しい腺腫が認められる。

術後経過：術後経過は良好であり2年経た現在、再発を思わせる所見は認めず元気に社会生活を営んでいる。

考 察

FPC が大腸以外の病変を高頻度にともなることはよく知られており、その頻度は上部消化管ではほぼ

Table 1 22 cases of familial polyposis coli with carcinoma of the papilla of Vater in Japan.

No.	author	year	age	sex	interval between polyposis coli and carcinoma of the papilla of Vater	polyps in the duodenum	polyps in the stomach	association with adenoma of the papilla of Vater	operative procedures
1	Kimura ⁸⁾	1982	36	M	7 years FPC* → Ca. Pap**	(+)	(-)	?	total colectomy with ileorectal anastomosis pancreaticoduodenectomy
2	Takano	1982	45	M	synchronous	(-)	(-)	?	right hemicolectomy, rectal amputation pancreaticoduodenectomy
3	Yoshimi	1984	46	M	4 months Ca. Pap** → FPC*	(-)	(-)	(-)	pancreaticoduodenectomy total colectomy with ileorectal anastomosis
4	Yoshizawa	1984	43	M	6 years FPC* → Ca. Pap**	(+)	?	(+)	total colectomy, rectal amputation with ileostomy endoscopic surgery
5	Hishiki	1985	41	M	4 years FPC* → Ca. Pap**	(+)	(+)	(-)	total colectomy, mucosal proctectomy with ileoanal anastomosis pancreaticoduodenectomy
6	Egawa	1985	46	M	6 years FPC* → Ca. Pap**	(+)	(+)	(+)	total colectomy, rectal amputation with ileostomy pancreaticoduodenectomy
7	Fukunari	1985	36	M	3 years FPC* → Ca. Pap**	?	?	?	total colectomy, mucosal proctectomy with ileoanal anastomosis pancreaticoduodenectomy
8	Watanabe	1987	37	M	3 years FPC* → Ca. Pap**	?	?	?	total colectomy with ileoanal anastomosis pancreaticoduodenectomy
9	Shimoda	1987	47	M	synchronous	(-)	(+)	(+)	total colectomy, rectal amputation with ileostomy extirpation of tumor at the papilla of Vater
10	Tada	1987	43	M	3 years Ca. Pap** → FPC*	?	?	?	pancreaticoduodenectomy total colectomy, rectal amputation with ileostomy
11	Yamanaka	1988	41	F	12 years FPC* → Ca. Pap**	(+)	(-)	(-)	total colectomy, rectal amputation with ileostomy pancreaticoduodenectomy
12	Suzuki ⁶⁾	1988	48	F	synchronous	(-)	(+)	?	pancreaticoduodenectomy
13	Nagata	1988	44	M	9 years FPC* → Ca. Pap**	(+)	?	(-)	subtotal colectomy with cecoproctostomy pancreaticoduodenectomy
14	Nishioka	1989	45	M	13 years FPC* → Ca. Pap**	(+)	(+)	?	total colectomy with ileorectal anastomosis pancreaticoduodenectomy
15	Hohjyo ⁹⁾	1989	32	F	synchronous	(-)	(-)	(-)	total colectomy, mucosal proctectomy with ileal pouch-anal anastomosis pyloric preserving pancreaticoduodenectomy
16	Kataoka	1989	49	F	4 years FPC* → Ca. Pap**	?	(+)	(+)	total colectomy, rectal amputation with ileostomy pancreaticoduodenectomy
17	Fukunari	1990	43	F	12 years FPC* → Ca. Pap**	(+)	(+)	?	subtotal colectomy with cecoproctostomy pancreaticoduodenectomy
18	Fukunari	1990	63	F	13 years FPC* → Ca. Pap**	(-)	(-)	?	subtotal colectomy with cecoproctostomy pancreaticoduodenectomy
19	Nihei	1990	43	F	7 years FPC* → Ca. Pap**	(+)	(+)	?	subtotal colectomy with cecoproctostomy pancreaticoduodenectomy
20	Nagauchi	1990	39	M	1 year FPC* → Ca. Pap**	(+)	(-)	?	total colectomy, mucosal proctectomy with ileoanal anastomosis pancreaticoduodenectomy
21	Kobayashi	1991	61	F	3 years FPC* → Ca. Pap**	(+)	(-)	?	total colectomy, rectal amputation with ileostomy pancreaticoduodenectomy
22	Our case	1991	68	F	3 years FPC* → Ca. Pap**	(+)	(+)	(+)	total colectomy with ileorectal anastomosis pyloric preserving pancreaticoduodenectomy

FPC*:familial polyposis coli

Ca. Pap**:carcinoma of the papilla of Vater

100%, 顎骨病変90%, 軟部腫瘍60%と言われている²⁾。また、上部消化管に限ると食道にほとんどポリープを認めないが胃では67%²⁾, 十二指腸では90%¹³⁾, 空腸・回腸では50%前後の比率でポリープが認められるとされている¹⁵⁾。一方、組織学的にみると胃のポリープは腺腫が60%, 過形成ポリープは40%の比率で発生し、十二指腸および空腸では100%近くが腺腫である⁶⁾とされている。また、回腸では腺腫は少なくほとんどがリンパ性ポリープであるとされている⁵⁾。

FPCに合併した十二指腸乳頭部癌の報告は1935年, Cabot⁷⁾の剖検例にはじまる。本邦においては1982年, 木村ら⁸⁾により最初に報告され現在までに自験例を含め22例の報告があるにすぎない (Table 1)。

本邦報告例22例を検討すると、性別では男性13例, 女性9例と男性に多く、年齢は32歳から68歳で平均45.3歳であり比較的若年者に発生している。乳頭部癌とFPCの診断時期については16例が大腸手術施行後に、4例は同時期に、2例は乳頭部癌が先行して診断されている。また、十二指腸ポリープについては18例中12例(67%)に認められ胃ポリープについても17例中9例(53%)に認められた。病理組織学的検索では乳頭部癌に腺腫の併存を認めたのは10例中5例(50%)であった。FPCに対しての手術術式は結腸全摘直腸切断・回腸瘻造設術: 7例, 結腸全摘・回腸直腸吻合術: 4例, 結腸全摘・盲腸直腸吻合術: 4例であった。また、乳頭部癌に対して、膵頭十二指腸切除術 (pancreaticoduodenectomy: PD)が18例に施行され、全胃幽門輪温存膵頭十二指腸切除術 (PPPD)が施行された記載があるのは北條ら⁹⁾に次いで本症例は2例目であると考えられた。

乳頭部癌と乳頭部腺腫の関係については壺井ら¹⁰⁾はFPCを合併しない乳頭部腺腫症例の42%に腺癌の併存を認めたとし、また世古ら¹¹⁾は乳頭部癌の50%に腺腫の遺残を認めたと報告し乳頭部癌の前癌病変としての腺腫の重要性を示唆している。さらに、Cattellら¹²⁾は2例の乳頭部腺腫と2例の腺腫腺癌共存および2例の乳頭部腺癌を比較検討したうえで、乳頭部腺腫を前癌病変とし、乳頭部癌の発生因子として乳頭部は化学的・物理的に刺激される部位であることを挙げている。一方、FPCの場合、十二指腸に腺腫が高頻度に随伴することは事実であり¹³⁾これら腺腫からの癌化が問題となるが、何らかの腫瘍性素因も考えられFPCに随伴する乳頭部癌と腺腫との関係はより多くの症例の積み重ねが必要であり今後の問題と考えられる。

近年、FPCの大腸病変に対しては早期に結腸全摘術が施行され、予後の向上とともに大腸以外の臓器の悪性腫瘍合併の増加が予想される。FPCには上部消化管病変が高率に合併することが知られるようになり積極的に上部消化管の検索が施行され、今後、本症例のように早期に乳頭部癌が発見される症例が増加するものと思われる。

今回、われわれは本症例を早期の乳頭部癌と診断し、その術式としてPPPDを選択施行した。本邦におけるPPPD施行例の報告は1987年鈴木ら¹³⁾により初めてなされ、その適応としては原則として良性疾患が挙げられている。一方、北條ら⁹⁾は大腸腺腫症と十二指腸乳頭部癌の併存症例に対しPPPDを施行したうえで、早期の乳頭部癌に対しても選択される術式であると述べており、PPPDの手術適応としては良性疾患のみならず、早期の乳頭部癌に対しても選択可能な術式と考えられた。

文 献

- 1) 牛尾恭輔, 阿部莊一, 光島 徹ほか: いわゆる家族性大腸ポリポーシスの上部消化管病変. 胃と腸 12: 1547-1557, 1977
- 2) Utsunomiya J, Maki T, Iwama T et al: Gastric lesion of familial polyposis coli. Cancer 34: 745-754, 1974
- 3) 飯田三雄, 八尾恒良, 尾前照雄ほか: 家族性大腸ポリポーシスの十二指腸病変. 胃と腸 12: 95-103, 1977
- 4) 日本胆道外科研究会編: 外科・病理. 胆道癌取扱い規約. 第2版, 金原出版, 東京, 1986
- 5) 佐々木義文, 小島 治, 常見修平ほか: 家族性大腸ポリープ症の術後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
- 6) 鈴木 昇, 鍋谷欣市, 花岡建夫ほか: 十二指腸乳頭部癌および胃底腺ポリポーシスと併存した大腸腺腫症の1例. 日消外会誌 21: 1150-1153, 1988
- 7) Cabot RC: Case records of the Massachusetts General Hospital Case 21061. N Engl J Med 212: 263-268, 1935
- 8) 木村 浩, 中村卓次, 中野眼一ほか: 家族性大腸腺腫症の術後7年目に早期十二指腸乳頭部癌ならびに十二指腸腺腫が見出された1例. 胃と腸 17: 983-987, 1982
- 9) 北條正久, 丸上善久, 橋本敏夫ほか: 十二指腸乳頭部癌を併存する大腸腺腫症の1例. 日消外会誌 22: 2126-2129, 1989
- 10) 壺井和彦, 中島芳郎, 山本俊二ほか: Vater 乳頭部に乳頭状腺腫と高分化型腺癌の共存した1例. 日外宝 50: 891-898, 1981

- 11) 世古田務, 中村菊洋, 岩佐 真ほか: 乳頭部癌の発生における腺腫の意義について. 胆と膵 9: 81-89, 1988
- 12) Cattell RB, Pyrtek LJ: Premalignant lesions of the ampulla of Vater. Surg Gynecol Obstet 90: 21-30, 1950
- 13) 鈴木 敏, 金 輝次, 塩田昌明ほか: 胃十二指腸球部温存膵十二指腸切除. 消外 10: 339-352, 1987

A Case of Familial Polyposis Coli Associated with Carcinoma of the Papilla of Vater

Toshihiko Iseki, Kazufumi Kunitomo, Yasutaka Miyoshi, Seigo Yada, Toshinobu Matsumura,
Shigeharu Takai, Nobuhiko Komi and Toshiaki Sano*

First Department of Surgery and First Department of Pathology*, School of Medicine, Tokushima University

A case of familial polyposis coli (FPC) associated with a carcinoma of the papilla of Vater is reported. A sixty-eight-year old woman had undergone a total colectomy because of multiple colon carcinomas due to FPC three years prior to the present history. Gastroduodenoscopy was carried out because of persistent epigastralgia and revealed an ulcerated lesion at the papilla of Vater. Adenocarcinoma of the papilla of Vater was confirmed by endoscopic biopsy. Curative pyloric preserving pancreaticoduodenectomy (PPPD) was carried out. Post operative histopathological investigation revealed a moderately differentiated adenocarcinoma invading the sphincteric muscle. No metastatic lesion was found but an associated adenoma was found in one area. The incidence of development of carcinoma at the papilla of Vater in patients with FPC is reported to be 100- to 200-fold higher than in the general population but only 22 cases including the present case have been reported in Japan.

Reprint requests: Toshihiko Iseki First Department of Surgery, School of Medicine, Tokushima University
3-18 Kuramoto-cho, Tokushima, 770 JAPAN
