

症例報告

## 貧血と低蛋白血症に対し胃全摘術が有効であった 胃限局性若年性ポリポースの1例

長野県立木曽病院外科, 信州大学病理\*

小松 大介 高橋 耕平 久米田茂喜  
青柳 大樹\* 大谷 方子\*

症例は60歳の男性で, 40歳時に胃ポリポースを指摘され毎年経過観察を行っていた。持続する貧血と低蛋白血症に対し鉄剤投与, プロトンポンプ阻害剤内服, *Helicobacter pylori* 除菌などの内科的治療を行ったが抵抗性であり, 症状の増悪をみたため胃全摘術を施行した。摘出標本では胃全体に無数のポリープが密生しており, 一部皺襞の肥厚も認めた。明らかな家族歴はなく, 皮膚・毛髪・爪に異常所見を認めず, 病理組織検査を含め胃限局性若年性ポリポースと診断した。若年性ポリポースの胃限局型は自験例を含め本邦で20例報告されており, そのうち9例で腺癌を合併していた。長期予後は良好であり, 治療として積極的な外科的切除を考慮すべきであると思われた。

### はじめに

今回, われわれは内科的治療に抵抗性の貧血および低蛋白血症を呈し, 胃全摘術を施行したきわめてまれな胃限局性若年性ポリポースの1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: 60歳, 男性

主訴: 全身倦怠感

家族歴: 父が胃癌で64歳時に死亡(詳細不明)。同胞3人と子2人は健康。

既往歴: 59歳時に内視鏡的大腸ポリープ切除。

現病歴: 40歳時より胃ポリポースにて経過観察中であった。59歳時にHb 5.4 g/dl, 血清鉄 9 µg/dl と著しい鉄欠乏性貧血のため約2か月当院内科に入院し, 鉄剤投与にてHb 7.4 g/dl まで改善した。退院後は毎週1回, 含糖酸化鉄製剤静注を受けていた。2002年5月に *Helicobacter pylori* 陽性(++)であり, プロトンポンプ阻害剤および抗

生剤内服による除菌を行ったものの成功せず, さらに抗寄生虫剤による除菌を試みたが, 術前検査においても陽性(+)であった。保存的治療に難渋する胃ポリポースとして外科的治療目的に2003年7月31日外科入院した。

入院時現症: 眼瞼結膜に軽度の貧血を認めた。皮膚, 口腔粘膜, 爪, 毛髪などに異常はみられなかった。神経学的所見に異常は認めなかった。

入院時検査所見: 赤血球数 415万/mm<sup>3</sup>, Hb 10.4 g/dl, Hct 33.0%, 総蛋白 4.0 g/dl と小球性低色素性貧血と低蛋白血症を認めた。CA19 9は49 U/ml と軽度上昇していた。ビタミンB<sub>12</sub>, 葉酸は正常範囲であった (Table 1)。

胃X線所見: 胃全体に立ち上がり比較的急峻な数mm~10数mm大の隆起性病変を多数認めた。また胃体底部には皺襞の肥厚も認められた (Fig. 1)。

上部消化管内視鏡所見: 食道胃接合部直下から胃全体に発赤した易出血性で大小多彩なポリープが存在し (Fig. 2a), 特に幽門付近に密生していた (Fig. 2b)。介在粘膜は軽度発赤していた。食道および十二指腸には異常を認めなかった。

<2004年3月24日受理> 別刷請求先: 小松 大介  
〒397 8555 長野県木曽郡木曽福島町6613 4 長野  
県立木曽病院外科

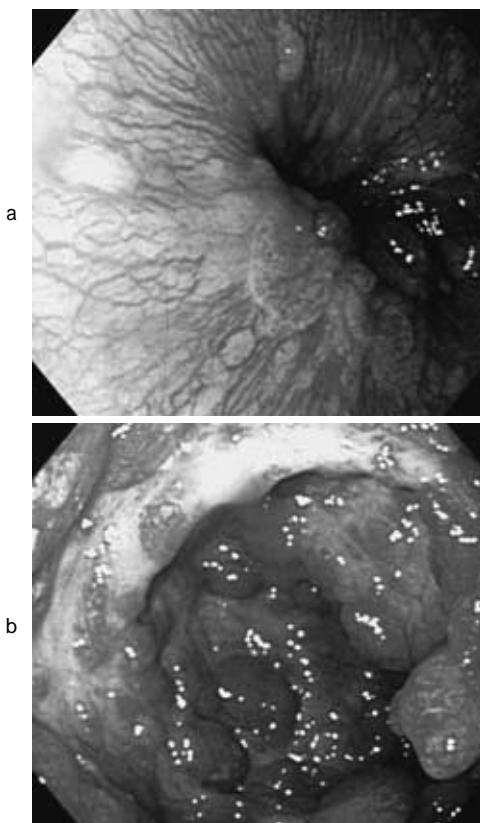
Table 1 Laboratory data on admission

White blood cell count	2,930 /mm <sup>3</sup>	Total bilirubin	0.4 g/dl
Red blood cell count	415 × 10 <sup>4</sup> /mm <sup>3</sup>	AST (GOT)	23 IU/l
Hemoglobin	10.4 g/dl	ALT (GPT)	21 IU/l
Hematocrit	33.0 %	LDH	225 IU/l
Platelet counts	20.9 × 10 <sup>4</sup> mm <sup>3</sup>	ALP	227 IU/l
Total protein	4.0 g/dl	CRP	0.0 mg/dl
Albumin	2.1 g/dl	Vitamin B <sub>12</sub>	420 pg/ml
Blood urea nitrogen	20 mg/dl	Folic acid	4.5 ng/ml
Creatinine	0.7 mg/dl	CEA	1.0 ng/ml
Na	140 mEq/l	CA19-9	49 U/ml
K	4.0 mEq/l		
Cl	114 mEq/l		

Fig. 1 Doublecontrast study of the stomach  
Multiple polypoid lesions were noted in the whole stomach.  
Hypertrophic folds were also detected in the gastric body to fundus.



Fig. 2 Endoscopic view of the stomach  
a : Numerous polyps in various size with reddish were noted from Esophagogastric junction to the whole stomach.  
b : Polypoid lesions were seen particularly around the antrum.



内視鏡検体の病理組織学的所見：

1)大腸ポリープ(59歳時内視鏡的切除)：上行結腸からS状結腸にわたり11個散在していた3mm~25mm大の有茎ないし垂有茎性のポリープは、中等度~高度の異型性を伴う管状腺腫と診断された(Fig.3)。

2)胃ポリープ(生検)：腺窩上皮が過形成を示し、間質は浮腫が目立ち、好中球を含む炎症細胞の浸潤を認め過形成性ポリープと診断された。

腹部CTおよび超音波検査所見：脾臓は頭尾方

Fig. 3 Histopathological findings of the colonic polyps. Colonic polyps were tubular adenoma with moderate to severe atypia ( HE × 40 )

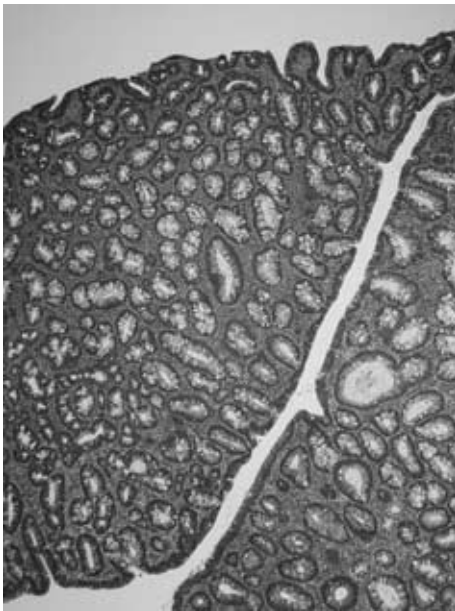


Fig. 4 Gross appearance of the resected stomach. Innumerable polypoid lesion were observed in the whole stomach. Winding giant folds were also seen in the gastric body to fundus.



Fig. 5 Histopathological findings of the stomach  
a : Polyps were composed of hyperplastic epithelium and edematous stroma with inflammatory cell infiltration. ( HE × 40 )  
b : Some glands were cystically dilated. ( HE × 200 )

向に 12 cm 大であり脾腫を認めた。膀胱直腸窩に少量の腹水が存在したが低蛋白血症によるものと考えた。

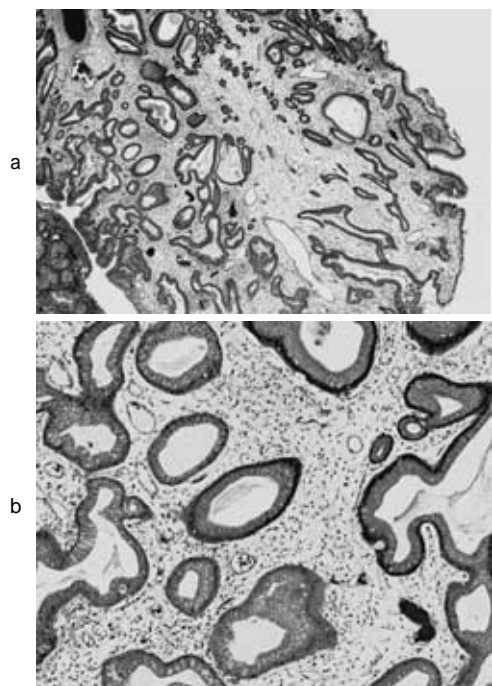
鉄剤投与 , lansoprazole 内服 , *Helicobacter pylori* 除菌など保存的治療を試みたものの胃ポリポーススが原因と思われる貧血と全身倦怠感は軽快せず , 2003 年 8 月 6 日手術を施行した。

手術所見 : 上腹部正中切開で開腹した。胃は外観上異常はなかった。脾腫も認めたため胃全摘および脾摘術を行い , Roux-Y 再建を行った。

標本所見 : 胃全体に最大 35 × 15 × 10 mm までの大きささまざまなポリープの集簇を認めた。体部の皺襞は著明に肥厚し蛇行していた ( Fig. 4 )。

病理組織所見 : ポリープは腺窩上皮の過形成と浮腫状の間質から成っており , 著明な急性炎症細胞の浸潤を伴っていた ( Fig. 5a )。異型のない腺管が嚢胞状に増生する像がみられ若年性ポリープと診断された ( Fig. 5b )。また全割標本にて胃癌の合併は認められなかった。脾臓に組織学的異常は認められなかった。

術後経過 : 術後経過は順調で軽快退院となっ



た。術後 6 か月経過した現在 , 鉄剤投与せずとも赤血球数 478 万/mm<sup>3</sup> , Hb 12.3 g/dl , Hct 36.3% ,

Table 2 Reported cases of juvenile polyposis limited to the stomach in Japan

No.	Author	Year	Age	Sex	Age at diagnosis	Site	Anemia/ Hypoproteinemia	Gastrectomy	Family history	Neoplasia	Follow up
1	Watanabe <sup>5)</sup>	1979	18	F	13	U/M/L	+ / +	subtotal	+		7y
2	Nakakomi <sup>6)</sup>	1984	26	M	26	U/L	- / -	total	-	carcinoma	n.d
3	Morimoto <sup>7)</sup>	1986	36	M	14	U/M/L	- / -	subtotal, then total	+	carcinoma (s <sub>o</sub> )	22y
4	Horiie <sup>8)</sup>	1987	31	F	28	U/M/L	+ / +	total	-	adenoma	3y
5	Chiba <sup>9)</sup>	1988	19	F	19	L	+ / +	not done	-		n.d
6	Kimura <sup>10)</sup>	1988	21	F	21	M/L	+ / +	total	-		n.d
7	Omae <sup>11)</sup>	1991	65	F	45	U/M/L	+ / +	subtotal, then total	-	carcinoma (m)	24y
8	Arakawa <sup>12)</sup>	1993	40	F	40	M/L	+ / +	not done	+		n.d
9	Hamamoto <sup>13)</sup>	1994	36	F	36	U/M	+ / +	total	-	carcinoma (s <sub>o</sub> )	n.d
10	Shimono <sup>14)</sup>	1994	32	M	32	U/M/L	- / -	partial	-	carcinoma (sm)	n.d
11	Hizawa <sup>15)</sup>	1997	31	M	31	U/M/L	+ / +	partial	-		7y
12	Hizawa <sup>15)</sup>	1997	19	F	19	U/M/L	+ / +	total	-		n.d
13	Hizawa <sup>15)</sup>	1997	45	F	37	U/M/L	+ / +	partial, then total	-	carcinoma (m)	30y
14	Mitomi <sup>16)</sup>	1997	30	M	30	U/M/L	+ /n.d	total	-		n.d
15	Mitomi <sup>16)</sup>	1997	37	F	37	U/M/L	+ / +	total	+	carcinoma (m) adenoma	n.d
16	Mitomi <sup>16)</sup>	1997	42	F	42	M/L	+ /n.d	not done	+	carcinoma (m)	died (CVA)
17	Kitadai <sup>17)</sup>	1998	54	F	54	U/M/L	+ / +	subtotal, then total	-	carcinoma (m)	n.d
18	Hirata <sup>18)</sup>	2000	63	F	57	U/M/L	+ / +	total	-		6y
19	Harada <sup>19)</sup>	2001	49	M	49	U/M/L	+ / +	total	-		6m
20	Our case	2004	60	M	40	U/M/L	+ / +	total	-		20y

M : Male, F : Female, U : Upper, M : Middle, L : Lower, n.d : not described, y : year, m : month, CVA : cerebral vascular accident

総蛋白 6.4 g/dl と貧血および低蛋白血症は著明に改善し、全身倦怠感も軽快している。

### 考 察

若年性ポリープは広い浮腫状の間質に強い炎症細胞浸潤と、異型を欠く腺管の嚢胞状拡張と粘液貯留を特徴とするポリープ<sup>1)</sup>で、Cronkhite-Canada 症候群にみられるポリープと組織学的に類似性がみられるが、Cronkhite-Canada 症候群は非遺伝性で、さらにポリポーシスが胃から直腸にみられること、他に禿頭症、皮膚色素沈着、爪萎縮を合併し、組織学的に介在粘膜に浮腫を伴うこと、粘膜筋板が樹枝状に過剰分岐することなどが鑑別の根拠となる<sup>1)</sup>。若年性ポリポーシスは 1964 年 McColl ら<sup>2)</sup>が大腸に多数の若年性ポリープを認める疾患を若年性大腸ポリポーシス (juvenile polyposis coli; JPC) と呼称したのが最初で、胃・小腸・大腸に病変を認める若年性胃腸管ポリポーシス (generalized juvenile gastrointestinal polyposis: 以下、GJGP)<sup>3)</sup>や、胃病変のみを認める胃限局性若年性ポリポーシスが GJGP の一亜型として報告されてきたが、家族性の有無、合併症の存在などの違いなどにより、いまだ統一された疾患概念の確立はみられていない<sup>4)</sup>。

本症例の胃のポリープは病理組織学的に若年性ポリープであり、明らかな家族歴と体表所見を認めず、また大腸のポリープはいずれも管状腺腫であったことから、胃に限局した若年性ポリポーシスと診断した。胃限局性若年性ポリポーシスの本邦報告例は 1983 年以降の医学中央雑誌および関連文献から検索しえたかぎり 1979 年から 2003 年までに 20 例存在した<sup>5)-19)</sup>(Table 2)。平均年齢は 37.7 歳 (診断時平均 33.5 歳) で、男性 7 名、女性 13 名であった。臨床症状としては貧血と低蛋白血症に基づくものが多く、高度の貧血を 17 例で認めた。また蛋白漏出試験が行われた 10 例では全例において陽性が確認されている。

本疾患の内科的治療として鉄剤投与、高カロリー輸液などの栄養管理、消化管粘膜の局所線溶活性を抑制する抗線溶療法、H<sub>2</sub> 受容体拮抗剤投与などが行われていたが、効果がみられたのは 1 例 (症例 8) のみであった。手術が施行されたのは 17

例で、持続する貧血と低蛋白血症を理由としたものが大半を占めたが、経過観察中に胃癌の合併を契機としたものが 5 例 (症例 2, 3, 10, 15, 17) 存在した。また、術後の病理組織学的検討で癌合併を認めたものは 3 例 (症例 7, 9, 13) 存在した。近年、若年性ポリポーシスの malignant potential を示唆する報告<sup>20)</sup>が散見されるが、今回の集計においても 20 例中 9 例と高率に胃癌の合併を認めた。

菅ら<sup>21)</sup>は lansoprazole 投与により胃ポリポーシスが著明に消褪した GJGP の 1 例を報告しているが、一般に本疾患の内科的治療による根治は不可能であり、貧血や蛋白漏出性胃腸症が進行する場合には外科治療が有効である<sup>22)</sup>。また、手術に際しては胃部分切除あるいは亜全摘が行われた 7 例で、ポリポーシス再発や残胃癌合併のため 4 例に残胃全摘術を要していたことから、胃全摘術が望ましいと思われる。

本症の予後は記載されているうち 1 例が脳梗塞により他病死<sup>16)</sup>しているのみで他は術後も長期生存が可能であった。

本症例に対し、定期的な大腸内視鏡検査による経過観察を行う予定である。

### 文 献

- 1) 渡辺英伸: 若年性ポリープおよび Cronkhite-Canada 症候群. 赤木忠厚, 大西義久, 笹野伸昭編. 病理組織の見方と鑑別診断. 第 3 版. 医歯薬出版, 東京, 1994, p172-173
- 2) McColl I, Bussey HJR, Veale AMO et al: Juvenile polyposis coli. Proc Roy Soc Med 57: 896-897, 1964
- 3) Sachatello CR, Pickren JW, Grace JT: Generalized juvenile gastrointestinal polyposis. Gastroenterology 58: 699-708, 1970
- 4) 古川敬一, 八尾建史, 松井敏幸ほか: 胃癌を合併した若年性胃腸管ポリポーシスの 1 例. 胃と腸 35: 437-444, 2000
- 5) Watanabe A, Nagashima H, Motoi M et al: Familial juvenile polyposis of the stomach. Gastroenterology 77: 148-151, 1979
- 6) 中込洋子, 武藤哲也, 中込昭人ほか: 胃のみに限局し、胃癌の合併をみた多発性若年性ポリープの 1 例. Gastroenterol Endosc 26: 769, 1984
- 7) 守本洋一, 中尾 陽, 永原章正ほか: 若年性胃腸管ポリポーシスの一家系. 日消病会誌 83: 1376-1381, 1986

- 8) 堀家誠一, 中込洋子, 武藤哲也ほか: 若年性胃ポリポージスの1例. *Gastroenterol Endosc* 29: 1886, 1987
- 9) 千葉法邦, 三浦ユキ, 河原弘規ほか: 胃のみに限局し蛋白漏出性胃腸症を呈した多発性若年性ポリポージスの1例. *Gastroenterol Endosc* 30: 1698, 1988
- 10) 木村守和, 小熊 信, 和田晶史ほか: 胃に限局した若年性ポリポージスの1例. *日消外会誌* 21: 689, 1988
- 11) 尾前 豪, 松井敏幸, 飯田三雄ほか: 腺癌を合併した胃限局性若年性ポリポージスの1例. *胃と腸* 26: 1050 1058, 1991
- 12) 荒川丈夫, 大井田正人, 田辺 聡ほか: 胃若年性ポリポージスの1例. *Prog Dig Endosc 消内視鏡の進歩* 43: 154 157, 1993
- 13) 浜本順博, 高尾雄二郎, 江頭由太郎ほか: 高分化腺癌を合併した胃限局性若年性ポリポージスの1例. *Gastroenterol Endosc* 36: 2190 2194, 1994
- 14) 下野 聡, 高橋宣胖, 柵山年和ほか: 若年性ポリポージスに合併したsm胃癌の1例. *Prog Dig Endosc 消内視鏡の進歩* 44: 119 122, 1994
- 15) Hizawa K, Iida M, Yao T et al: Juvenile polyposis of the stomach: Clinicopathological features and its malignant potential. *J Clin Pathol* 50: 771 774, 1997
- 16) Mitomi H, Uesugi H, Nishiyama Y et al: Low epithelial cell proliferation and absence of oncoprotein expression in juvenile polyposis of the stomach, with or without tumors. *Am J Gastroenterol* 92: 1374 1377, 1997
- 17) 北台靖彦, 田中信治, 春間 賢ほか: 早期癌を合併した胃限局性若年性ポリポージスの1例. *胃と腸* 33: 1525 1531, 1998
- 18) 平田敬治, 杉山朝子, 日暮愛一郎ほか: 著明な低蛋白血症を呈した胃限局性若年性ポリポージスの1手術例. *胃と腸* 35: 445 450, 2000
- 19) 原田 久, 岡田安郎, 鈴木聡明ほか: 貧血と低蛋白血症を伴った胃限局性若年性ポリポージスの1例. *Prog Dig Endosc 消内視鏡の進歩* 59: 52 55, 2001
- 20) Coburn MC, Pricolo VE, Deluca FG et al: Malignant potential in intestinal juvenile polyposis syndrome. *Ann Surg Oncol* 2: 386 391, 1995
- 21) 菅 智明, 赤松泰次, 中村 直ほか: 自然消褪した若年性ポリポージスの1例. *胃と腸* 36: 1307 1314, 2001
- 22) Desai DC, Neale KF, Talbot IC et al: Juvenile polyposis. *Br J Surg* 82: 14 17, 1995

#### A Case of Juvenile Gastric Polyposis Accompanied by Anemia and Hypoproteinemia

Daisuke Komatsu, Kouhei Takahashi, Shigeyoshi Kumeda, Daiki Aoyagi\* and Masako Otani\*

Department of Surgery, Nagano Prefectural Kiso Hospital

\*Department of Pathology, Shinshu University

A 60-year-old man followed up for 20 years with gastric polyposis underwent unsuccessful medical treatment including supplementary iron therapy, lansoprazole administration, and *Helicobacter pylori* eradication therapy. Total gastrectomy was attempted for chronic iron deficiency anemia and hypoproteinemia. Numerous polyps were found throughout the stomach and hypertrophic folds observed from the gastric body to the fundus. No obvious familial history was demonstrable for oral or circumoral pigmentation, congenital baldness, or nail abnormality. Pathological findings for the resected specimen led to a diagnosis of juvenile polyposis limited to the stomach, a rare condition. Only 20 cases have been reported in Japan since 1979. Of these, 9 included coexistent adenocarcinoma. Total gastrectomy is thus advisable in a case of juvenile polyposis of the stomach with complications such as anemia and hypoproteinemia.

Key words: juvenile polyposis, iron deficiency anemia, hypoproteinemia

[*Jpn J Gastroenterol Surg* 37: 1525 1530, 2004]

Reprint requests: Daisuke Komatsu Department of Surgery, Nagano Prefectural Kiso Hospital  
6613 4 Kisofukushima, Nagano, 397 8555 JAPAN

Accepted: March 24, 2004