

# 腸重積を合併した Peutz-Jeghers 症候群の 1 例

志藤里香 中山隆盛 磯部 潔  
 古田晋平 新谷恒弘 白石 好  
 稲葉浩久 西海孝男 森 俊治  
 古田凱亮 小林成司<sup>1)</sup> 笠原正男<sup>2)</sup>

静岡赤十字病院 外 科

1) 同 放射線科

2) 同 病理診断部

**要旨：**症例は 41 歳女性。腹痛と嘔吐を主訴に当院救急外来受診した。腹部超音波検査、腹部 CT 検査にて重積腸管、小腸造影検査にて小腸に占拠性病変を認め、開腹術を施行した。小腸に直径約 4 cm, 5 cm, 2 cm のポリープを認め楔状切除を施行した。組織検査では Peutz-Jeghers 型過誤腫性ポリープであった。

**Key words：**Peutz-Jeghers 症候群, 腸重積

## I. はじめに

成人の腸重積は小児の腸重積に比べ比較的稀な疾患であり、多くは器質的病変に起因する。

今回われわれは小腸腫瘍として Peutz-Jeghers 型ポリープによる腸重積の一例を経験したのでここに報告する。

## II. 症 例

症例：41 歳，女性

主訴：小学生頃より下口唇に色素斑を認めていた。下腹部痛が出現し徐々に悪化，嘔吐を伴い始め，翌日当院救急外来へ救急車にて来院し入院した。

入院時現症：意識清明，血圧 113/61 mmHg，脈拍 80/分・整，体温 37.9°C，腹部は平坦，軟，心窩部および下腹部に圧痛を認めた。

入院時検査所見：白血球 17700/ $\mu$ l，赤血球 432 万/ $\mu$ l，ヘモグロビン 10.9 g/dl，ヘマトクリット 33.6%，血小板 35.9 万/ $\mu$ l と貧血を認めた。生化学検査では肝，腎機能，電解質に異常を認めなかった。

小腸造影検査：図 1

小腸造影後腹部 Computed Tomography 検査：図 2

ガストロ注腸検査：異常所見を認めなかった。

腹部超音波検査：左側腹部に target sign を認めた。肝，胆，腎には特記すべき異常所見を認めなかった。

以上より，小腸腫瘍により生じた腸重積と診断し，入院 7 日目に手術を施行した。

手術所見：Treitz 靭帯より約 35 cm の部位に腸重積を認め，徒手にて容易に整復できた。先進部に約 4 cm のポリープ①を触知した。同部位の小腸に dell

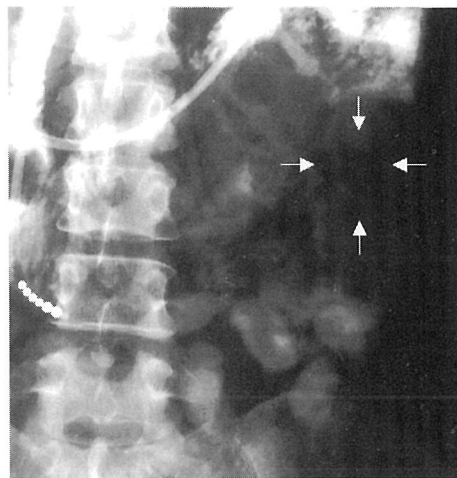


図 1 小腸造影検査 (臥位，正面像)  
 空腸ループの一部の内腔に桑実状の defect を認める。

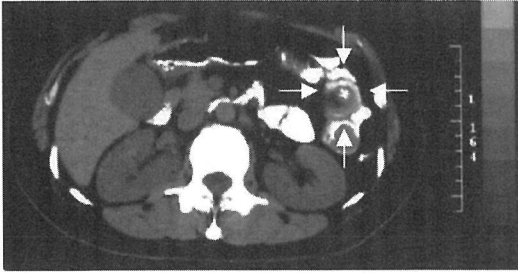


図2 腹部ComputedTomography検査  
(小腸造影後)

小腸内腔の一部に腫瘤影とそれに連続する腸重積の所見を認める。

がありそこを開くと赤色茎のある不整なポリープが露出した。ポリープから3 cmのところまで切離した。また Treitz 靱帯より45 cmの部位に径5 cm, 100 cmの部位に径2 cm程度の同様の茎を伴うポリープ②③を認めた。それぞれのポリープに対して楔状切除を施行した。さらに Treitz 靱帯より40 cmの部位に異所性膵④を疑わせる黄色の隆起が小腸粘膜の対側に認められ、粘膜を含めこれを楔状切除した。病理組織学的所見：図3, 図4

①から③は吸収上皮, 陰窩上皮の絨毛状を呈する過形成と平滑筋の樹枝上増生を認め Hamrtomatous Polyp と診断した。④は粘膜下にラ氏島を有する膵組織を認めた。悪性所見は認められなかった。

術後経過：経過良好にて術後第10病日に退院となった。外来小腸造影検査では術後17ヶ月で異常所見はなく最終外来は術後19ヶ月であり現在無症状である。

### III. 考 察

成人の腸重積症は小児のそれより少なく発生頻度は全腸重積症の約5~10%とされる。また成人の腸重積は約80%に器質的疾患, 特に腫瘍によるものが多いとされ, なかでも過誤腫とは組織発生の過程で異常をきたし, ある組織の構成成分が腫瘍様に過形成を起す一種の組織奇形であり, 組織学的には筋組織成分, 血管組織成分, 神経成分, 上皮組織などが単一性または混合性に過形成をきたす。消化器系に症候性に発生する過誤腫は, 家族性過誤腫性ポリポーシスと総称され, 表1のような症候群が含まれる。

Peutz-Jeghers 症候群は特有な皮膚, 粘膜の色素沈着, 消化管ポリポーシス, 常染色体優性遺伝を3

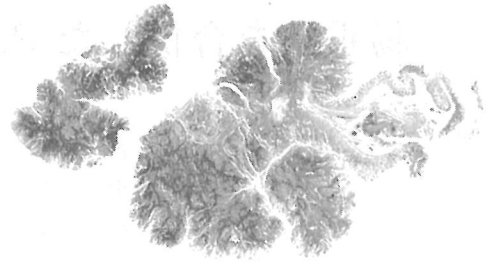


図3 病理組織学的所見 (マクロ)  
吸収上皮, 陰窩上皮の絨毛状を呈する過形成と平滑筋の樹枝上増生を認める。

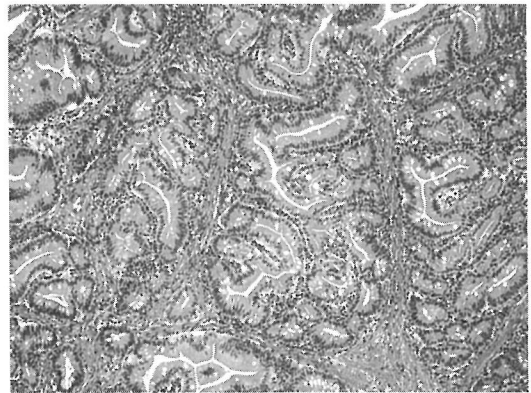


図4 病理組織学的所見 (ミクロ)

主徴とし本邦では約400例以上の報告がある。ポリープは粘膜筋板の分枝が樹枝状に増生し, 異型性の乏しい腸粘膜の過形成を伴う過誤腫性で, 食道を除く全消化管に発生し, 胃24.2%, 小腸96.2%, 結腸29.1%, 直腸30.8%と小腸に多い。ポリープそのものが腸管の刺激となり, 樹枝状に増殖した粘膜筋板のために合併症として腸重積の頻度が多い。腸重積を合併例は男女ともに10歳代が多いが男性例では40歳代でもみられ, 中年層でも男性は腸重積発症に注意する必要がある。また Peutz-Jeghers 症候群の死因は30歳未満では腸重積によるイレウスが中心となるが30歳以上では悪性腫瘍が中心になるとの報告があり, 2 cm程度でポリープを摘出するべきであるとされる。癌合併率について Utsumomiya らは12.7%, Giardello らは12.9%と報告している。Peutz-Jeghers 症候群の消化管発癌については, ポリープが直接癌化する, ポリープ内に発生した腺腫が癌の発生母地になる, ポリープと別に生じた腺腫が癌化する, 正常粘膜から癌が発生するとの説があり, ポリープと消化管癌の直接の因果関係を否定する意見も存在する。ポリープの dou-

表1 消化器系に症候性に発生する過誤腫

	組織所見	発生部位	遺伝性	ポリープの発癌性
Peutz-Jeghers syndrome	hamartoma	胃, 小腸, 大腸	あり	小
Juvenile polyposis	juvenile polyp	胃, 小腸, 大腸	不明	小
Cowden's disease	juvenile polyp? hamartoma?	全腸管	あり	なし
Cronkrite-Canada syndrome	juvenile polyp	全腸管	なし	不明
Ruvalcaba-Myhre-Smith Syndrome	hamartoma	大腸	あり	小
neurofibromatosis	neurofibroma, ganglioneuroma	胃, 小腸	あり	小

bling time は約 180 日とされ, 本症例では径 4~5 cm 程度とかなり大きかったことから腸重積の原因となるだけでなく, 悪性化の可能性もあったと考えられる。さらに Peutz-Jeghers 症候群では消化管以外にも腫瘍性病変が合併しやすいことから本症例でも今後も定期的な消化管の精査ならびに他臓器癌の合併に関して十分な経過観察が必要である。

## 文 献

- 1) 安保智典, 今村哲理, 森 孝之ほか. 空腸 Peutz-Jeghers 型ポリープの 1 例. 胃と腸 2001; 36; 971-4.
- 2) 宮野 剛, 岩瀬博之, 内田陽介ほか. 腸重積を合併した Peutz-Jeghers 症候群の 1 例. 臨外 2004; 59(2); 231-5.
- 3) 石橋里絵, 曾我部豊志, 六車一哉ほか. 腸重積を繰り返し腹腔鏡下手術にて切除した小腸不全型 Peutz-Jeghers 症候群の 1 例. 日消外会誌 2002; 35; 1521-5.
- 4) 椎木滋雄. 進行小腸癌との鑑別を要した Peutz-Jeghers 症候群の 1 例. 日臨外会誌 2004; 65(1); 103-6.
- 5) 島崎二郎, 緑川靖彦, 軽部康明ほか. 単発型 Peutz-Jeghers 型過誤腫性ポリープによる成人腸重積の 1 例. 日臨外会誌 2004; 65(11); 2926-9.
- 6) 新美清章, 小林陽一郎, 宮田完志ほか. 回腸過誤腫性ポリープを先進部とする成人腸重積の 1 例. 日臨外会誌 2002; 63(5); 1230-4.
- 7) 萩谷朗子, 坂東隆文, 古畑善章ほか. Peutz-Jeghers 型ポリープを合併した成人逆行性小腸重積症の 1 例. 日臨外会誌 2003; 64(8); 1916-9.
- 8) 藤木真人, 池田博斉, 河本和幸ほか. 短期間に再発した腸重積に対し, 術中内視鏡にてポリープ摘除を行った Peutz-Jeghers 症候群の 1 例. 日臨外会誌 2004; 65(3); 708-12.

## A Case Report of The Peutz-Jeghers Syndrome Accompanied with Invagination

Satoka Shidoh, Takamori Nakayama, Kiyoshi Isobe,  
Shinpei Furuta, Tsunehiro Shintani, Kou Shiraishi,  
Hirohisa Inaba, Takao Nishiumi, Shunji Mori,  
Yoshiaki Furuta, Seiju Kobayashi<sup>1)</sup>, Masao Kasahara<sup>2)</sup>

Department of Surgery, Shizuoka Red Cross Hospital

1) Department of Radiology, Shizuoka Red Cross Hospital

2) Department of Pathology, Shizuoka Red Cross Hospital

**Abstract :** A 41-year-old woman admitted with abdominal pain was found in ultrasonography to have a target-shaped thickening of the jejunum. Roentgenography of the jejunum showed a polypoid lesion in the jejunum. Partial jejunectomy was performed. The resected tumors measured 4 cm, 5 cm, and 2 cm in diameter. The pathological diagnosis of the tumor was Peutz-Jeghers hamartomatous polyp. We diagnosed this case as a Peutz-Jeghers polyp of the jejunum.

**Key words :** Peutz-Jeghers syndrome, Bowel invagination



---

連絡先：志藤里香；静岡赤十字病院 外科

〒420-0853 静岡市葵区追手町8-2 TEL (054)254-4311