

若年性胃ポリポースの1家系—知見補遺

岡山大学医学部第一内科学教室（主任：長島秀夫教授）

渡 辺 明 治・長 島 秀 夫

（昭和55年1月14日受稿）

Key words: 胃ポリポース, 若年性ポリポース,
家族性ポリポース

はじめに

消化管の若年性ポリポースは、既によく知られた家族性大腸腺腫性ポリポースや Peutz-Jeghers 症候群などとは異なる独立疾患であることが明確にされている¹⁾。従来報告されている若年性ポリポースが大腸もしくは直腸にポリープの発生をみる²⁾のに対して、本症例は胃のみに限局した家族性、若年性ポリープと考えられ、発端者の臨床像と胃ポリープの病理組織学的所見については既に報告した^{3,4)}。本稿では、兄妹例についての未発表の臨床所見とその後の検索を通じて明らかになった成績について知見補遺として報告する。

症 例

症例 1; S. Y., 18才, 女高生

主訴; 下痢と全身倦怠感

既往歴, 家族歴, 現病歴, 入院時所見, 入院時の検査成績, 消化管レ線所見と内視鏡所見, ポリープの病理組織所見ならびに術後経過については既に報告してある^{3,4)}ので省略する。

臨床所見; 全身の骨レ線像をみる限り, いづれの骨にも骨皮質の肥厚像を認めず, とくに頭蓋骨や下顎骨にも骨腫などの病的所見は観察されなかった(図1)。また末梢血のリンパ球培養法による染色体の検索をG-染色法⁵⁾でおこなったが, 明らかな異常はなく(図2), 血清アミノ酸分析⁶⁾にも兄妹ともに異常所見はみられなかった(表1)。

切除胃所見; 図3には手術により得られた切除胃(ホルマリン固定後)の複写像を示すが, 図

中に示す1~8までの異なる部位から胃組織片を切り出し, 光学顕微鏡標本を作製した。胃噴門側切除断端や胃体部の前壁に僅かに平坦部を認め, 横に走る2~3条の胃すうへきが短かく観察される他は, 直径2~3mmの小さい無茎の結節様のものから直径3~4cmの有茎性の大きいポリープ(8は最大のもので高さ4cm, 周囲径1.5cm)が無数に観察され, 前庭部でポリープの大きさとその密生度が著しい。図4は(1)胃前庭後壁と(2)胃体部大彎にみられるポリープの近接像を示す。大きいポリープの表面は分葉状でなくほぼ平滑であるが不整の小さな陥凹部が数個認められ, 一部では尖端の表面が黒く変色し, 茎がちぎれるように細くなったものもみられる。胃体部大彎では, レリーフに沿って山や谷に小さいポリープが結節状に新生し, また残存してみられる胃すうへきの表面構造にも明らかな異常所見が観察された。切除胃の各部位(図3の1~8)のポリープの光学顕微鏡所見は基本的にはほぼ同様の所見を呈した(図5)。腺窩上皮および表面上皮は著しく過形成を示し, 平坦な部位でも限局的に盛り上がり(無茎性), 一部では腺腔の拡張と間質の浮腫を呈し, 有茎性のポリープへの移行をうかがわせた。腺管上皮の細胞は形がよく揃っており, 核のpolarityもよく保たれ, 悪性所見は認められない。ポリープは粘膜筋板と無関係で, その茎は一般に狭く, ねじれ易く硬塞に陥るものと考えられ, 出血やびらん形成を伴う部位も認められた。

その後の経過; 昭和54年8月現在, 既に術後3年を経過した。胃腸症状を自覚することなく, 健康なOLとしての生活を送っており, 11月には

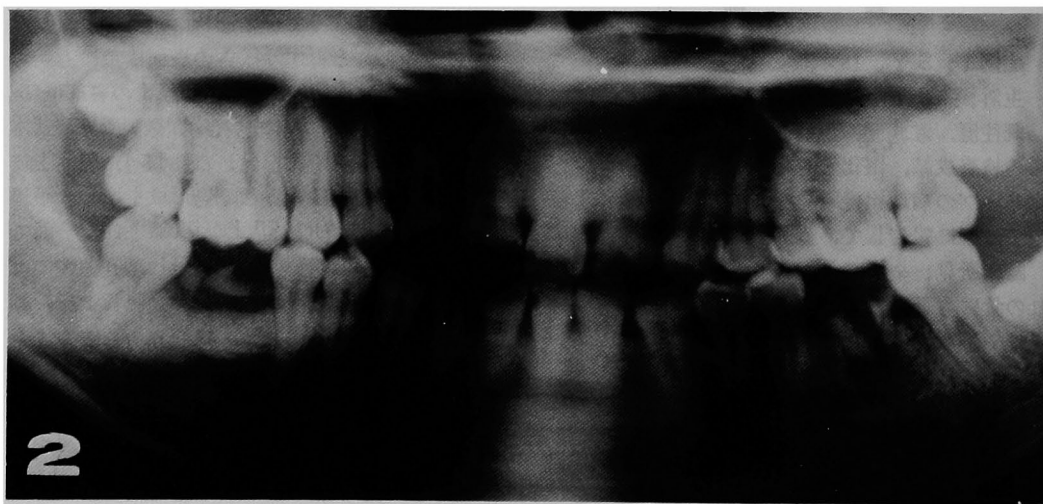


図1. 症例1の骨レ線所見.

1, 頭蓋骨. 2, 下顎骨 Orthopantomogram.

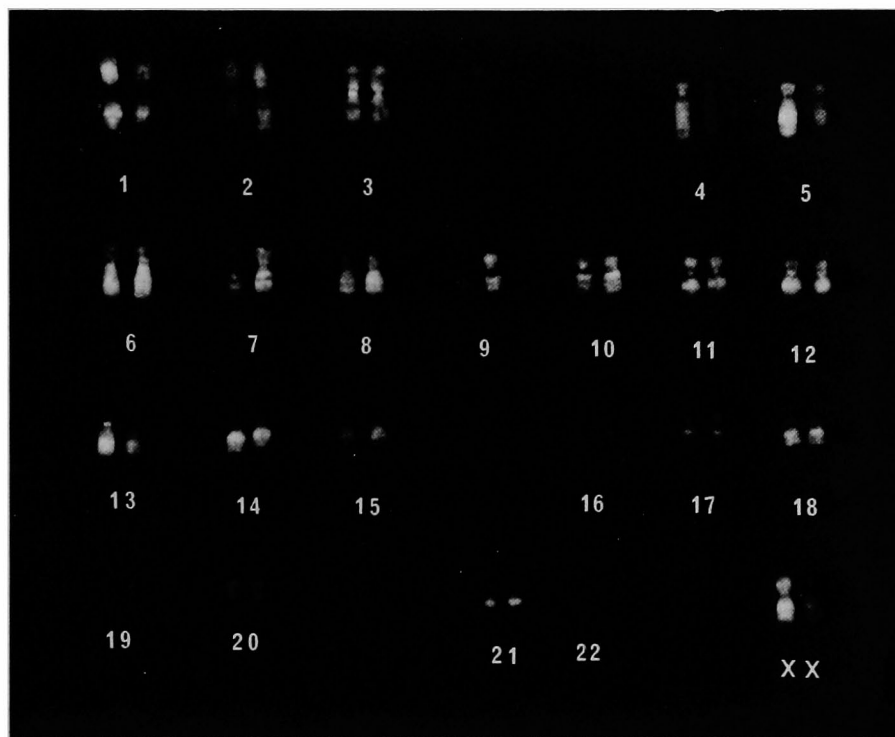


図2. 症例1の末梢リンパ球培養法による染色体(G染色法).

表1. 症例1と2の血清アミノ酸濃度

アミノ酸	対照例 (5例)	症例1	症例2
	(μmoles/L)		
Taurine	116±48	52	53
Aspartic acid	13±5	18	17
Threonine	105±37	80	108
Serine	116±29	113	50
Asparagine	51±9	33	38
Glutamic acid	127±22	58	68
Glutamine	651±30	713	537
Proline	124±14	75	113
Glycine	218±58	160	113
Alanine	287±31	345	159
Valine	146±20	140	154
Cystine	21±2	18	24
Methionine	11±2	14	18
Isoleucine	39±6	37	52
Leucine	76±9	71	84
Tyrosine	35±9	29	57
Phenylalanine	42±8	40	38
Ornithine	87±25	48	49
Lysine	175±39	129	116
Histidine	37±5	31	68
Arginine	83±39	99	104

結婚する。胃レ線所見では、残胃小彎側の後壁に数個のポリープを残すもその数の増加や大きさに変化はない。また貧血と低蛋白血症もみられず、便の潜血反応も常に陰性である。頭髪の茶褐色調と知能程度にも術後著しい変化はない。

症例2; T. Y., 14才, 男子, 中学生

主訴; 全身倦怠感

既往歴; 頭髪は子供の頃から茶褐色調。顔色はよくなかったらしい。学校の成績は不良。

家族歴; 本症例は症例1の長兄で、昭和54年8月現在2人の子供(6才男子と5才女子)がある。いずれも知能発育障害が小児科医よりすでに指摘され、頭髪は茶褐色調である。5才の子供は左眼裂狭小の先天眼瞼異常が認められる。しかし皮膚の色素沈着、骨腫や他の軟部組織の腫瘍は認められない。

現病歴; 昭和39年4月、全身倦怠感を主訴として入院した。貧血と便潜血反応の陽性を指摘され、胃レ線所見にて多発性ポリープの存在が確認された(当時の胃レ線フィルムと内視鏡写真は残っていない)。

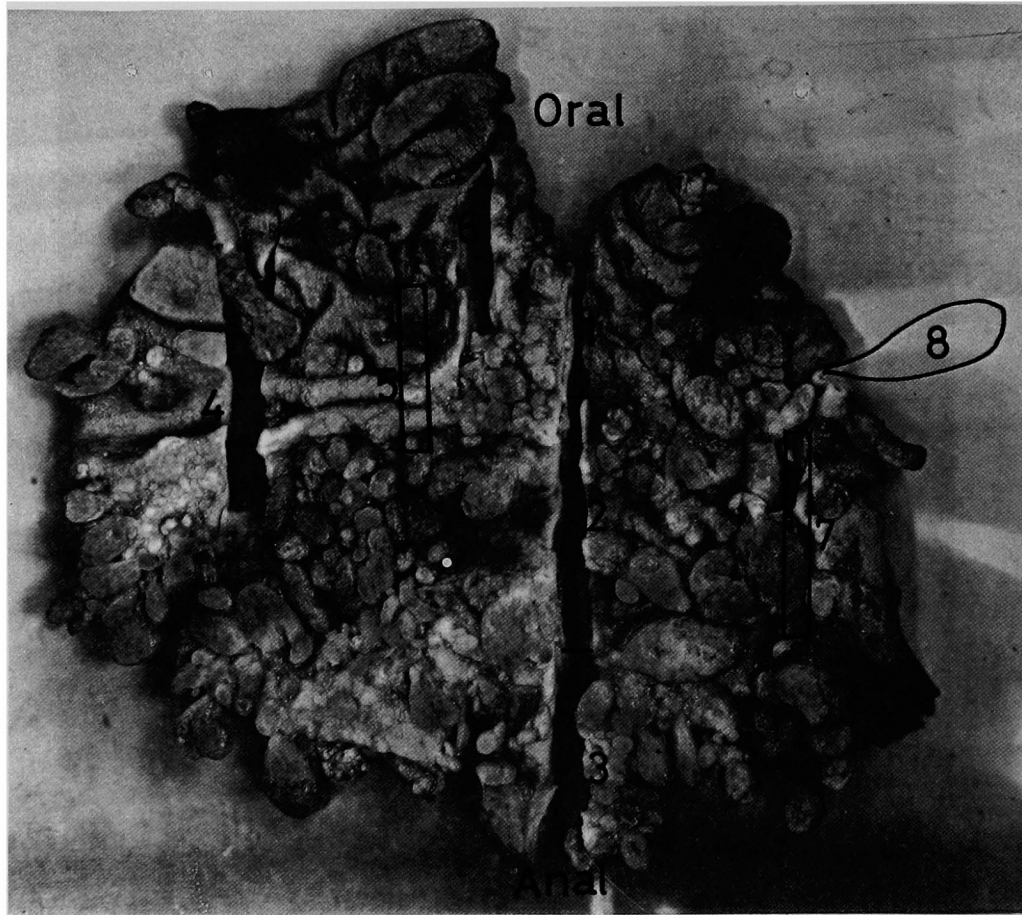


図3. 症例1の切除胃標本のホルマリン固定後の肉眼所見。ホルマリン固定後の切除胃を複写機を用いてコピーして作製した。1～8の各部位から顕微鏡標本を切り出した(図5の顕微鏡標本1～8の番号に相当する)。8は切除胃中最大のポリープ(高さ4cm, 周囲径1.5cm)を示す。

手術時の切除胃の所見; 同年6月胃の亜全別術を、症例1の時と同じ外科医(笠岡第一病院院長藤井大輔博士)によって施行された。噴門部から幽門部に至るまで大小無数のポリープが房のごとく群生して存在し、症例1とほぼ同様の胃内面所見であった。当時(15年前)の切除胃もその組織標本も発見できず、これ以上の詳細についての調査は困難であった。

術後経過; 現在手術後すでに15年を経過し、29才で家具木工として元気で生活している。症例1とともに頭髪は茶褐色調でやや粗で、IQ(新田中B式知能検査, 昭和51年施行)は症例1と同様低い(60=軽愚)。昭和46～54年に亘る残胃

レ線所見では、ポリープの数と大きさに顕著な変化は認められず、胃体上部小彎側と小腸吻合部の胃側に数個のポリープ隆起が観察される(図6)。また最近施行した大腸(図6)と小腸のレ線所見、大腸の内視鏡所見(図7)でもポリープの発見はできなかった。また胃の内視鏡所見では、レリーフに沿って結節状の隆起病変がみられたが、出血所見などは認められなかった(図7)。昭和52年におこなった胃の生検組織所見では、異型のない正常腺管の増生、のう胞形成、間質の浮腫、円形細胞の浸潤など若年性ポリープの組織所見を呈した(図8)。

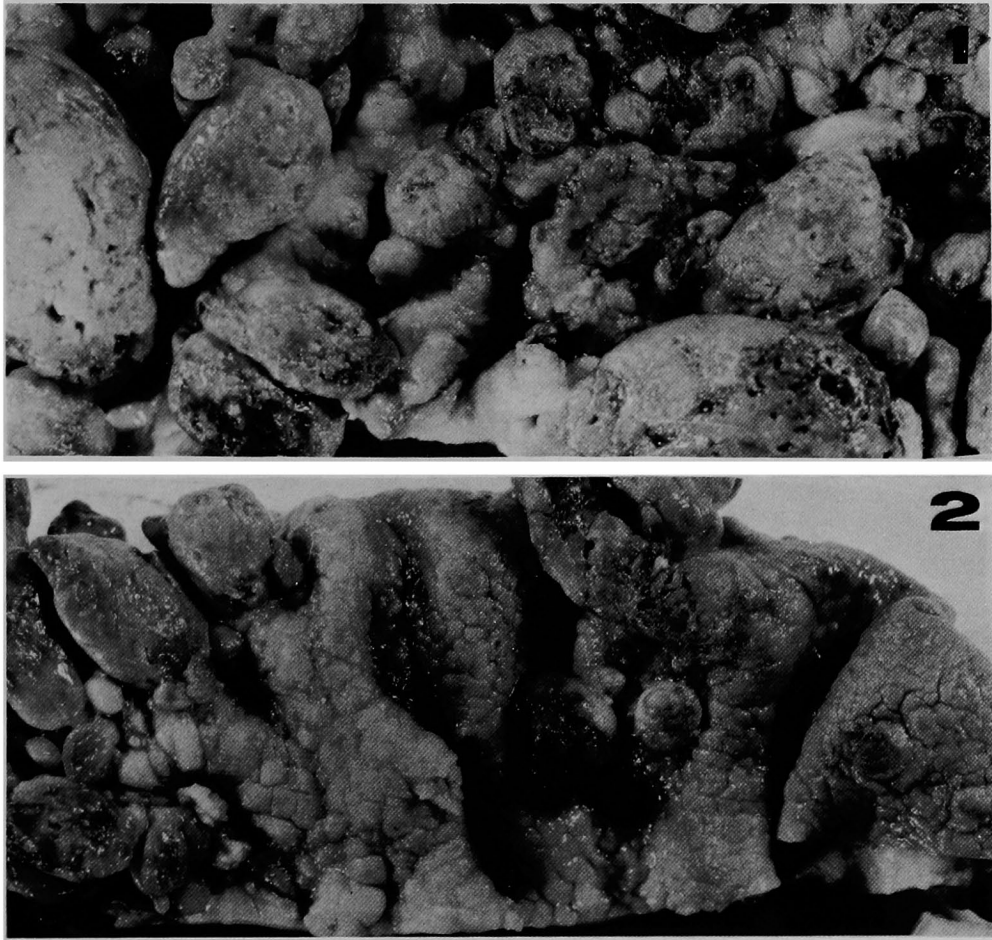


図4.ホルマリン固定後の症例1の切除胃ポリープの近接肉眼所見。1,胃前後壁(図3の2と3の写真右側)。2,胃体部大彎(図3の4の写真左側)。大きさの異なる有茎,無茎のポリープが多数みられる。大きいポリープはその表面に多くの陥凹を有し,その茎は非常に狭いものもある。ポリープ先端の色調の変化(出血)がみられるものもある。正常胃粘膜像にみえる部位にも,小さい無茎の隆起がみられ,ポリープの発生過程を追求できるような所見も認められる。

考 案

症例2では既に術後15年を経過し,大腸や残胃にもポリープの新生,増大をみない。しかし今後大腸にポリープが発生しないという可能性を完全に否定することは困難と思われる。しかし胃に無数のポリープがありながら,現時点では単発の腸ポリープすら認めていないことから,generalized juvenile gastrointestinal polyposisの1亜型(subgroup)とするよりは,

familial juvenile polyposis of the stomachと考えたく,若年性ポリポージスの新しい病型としてすでに報告した³⁴⁾。兄の2人の子供に知能低下と胃ポリポージス様レ線所見を得ていることから,hereditary syndrome with juvenile polyposis of the stomachとすることの是非については,さらに遺伝形式(常染色体優性遺伝の可能性が考えられる)を含めて詳細な検討が必要である。またStemperら⁷⁾の若年性ポリポージスの1家系にみられた消化器癌多発例から

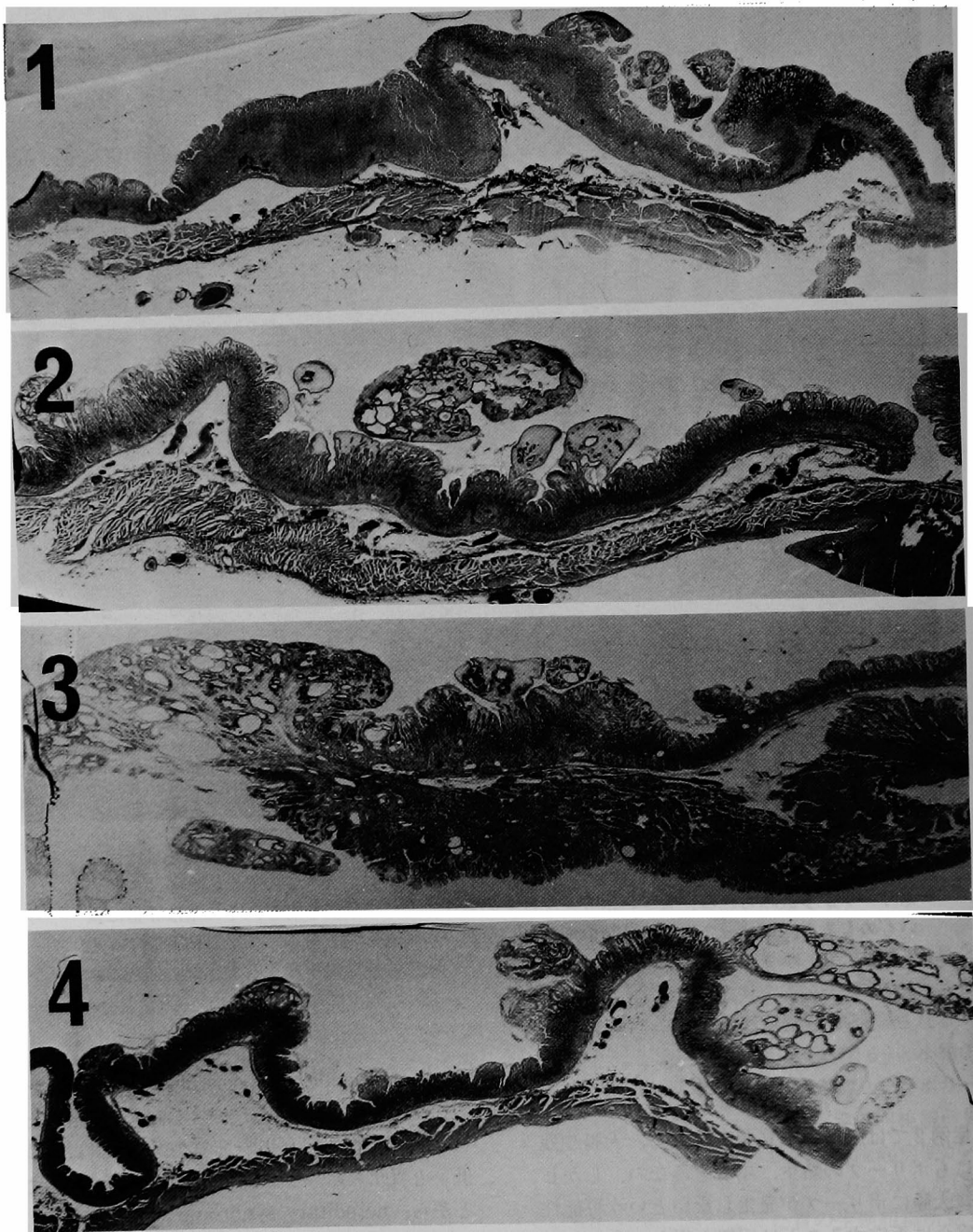
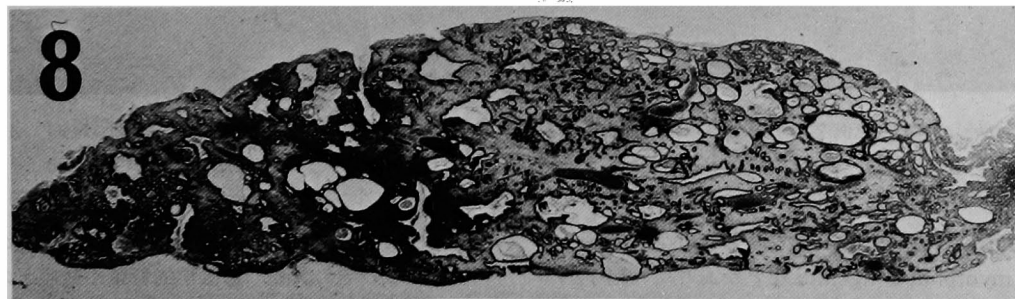
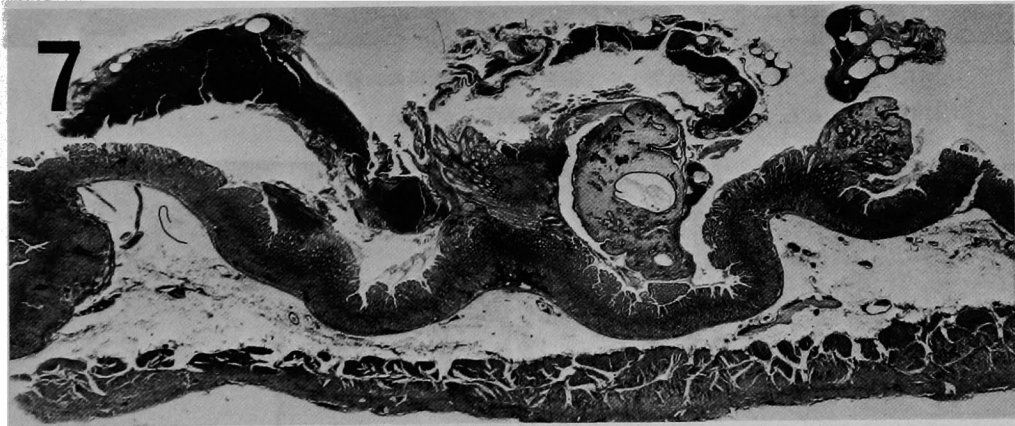
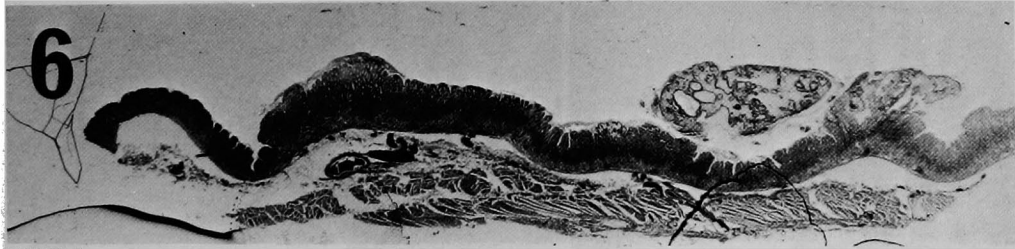


図5. 症例1の切除胃の各部位での顕微鏡所見. HE×100. 1～8の番号は図3の切除胃の各部位を示している. いづれのポリープも典型的な若年性ポリープ像を示し, のう胞形成や間質の増加などがみられ, 無茎ポリープが有茎ポリープに発育するものもあり, 一部には無茎の比較的大きいものもある. その表面には潰瘍や出血などがみられることが多い.



も、本症例の母親の若くしての胃癌死なども、本疾患と腫瘍発生との関連を示すものとして注目すべきことで、本症例の発癌の危険性については今後とも検討を加えていきたい。

本症例で認められた知的発育障害は、他に Sachatello ら²⁾の7才の若年性ポリポーシス(小腸、

大腸、直腸に分布する)の少年にみられたのみである。今回の家系で、4人の同胞のうち胃ポリポーシスをもつ症例1と2のみが茶褐色頭髪で知能水準が低かったことから、胃ポリポーシスを伴う遺伝性症候群の可能性も否定はできない。また従来報告されている身体的奇形には

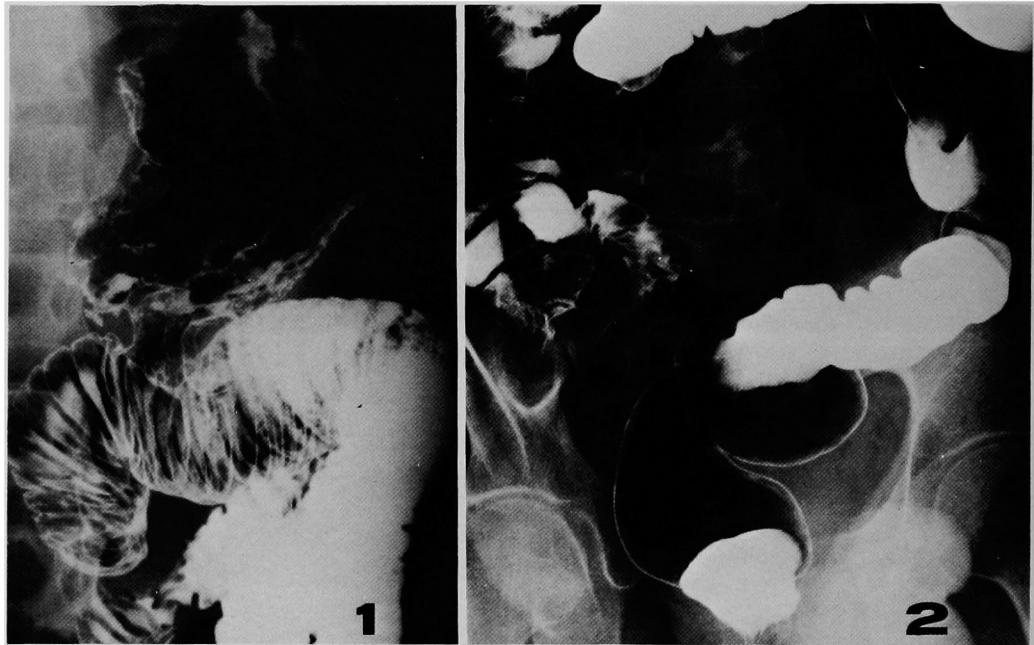


図6. 症例2の胃手術後の残胃・十二指腸(1)および大腸のレ線所見(2). いづれも昭和53年6月に撮影したもの. 残胃には数個のポリープ様隆起を認める.

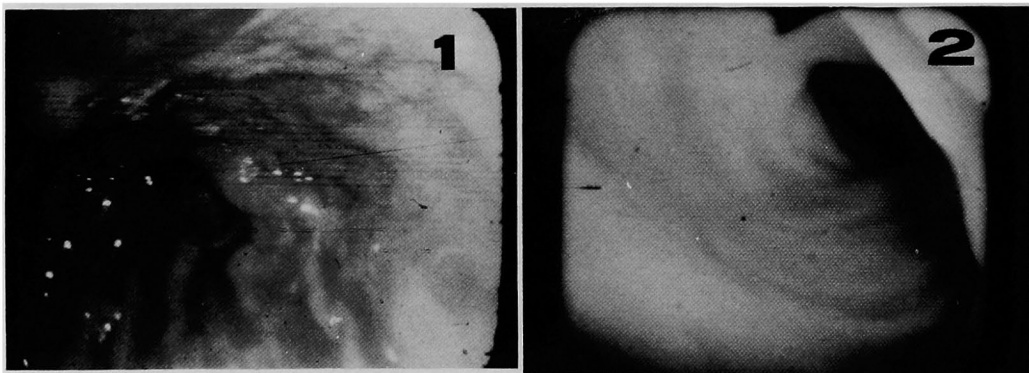


図7. 症例2の手術後の残胃と大腸の内視鏡所見. 1, 胃(昭和53年8月). 2, 大腸(昭和53年10月). 残胃には小ポリープの残存を数個認める.

Malrotation of the bowel, Hydrocephalus, Amyotonia congenita などがあり¹⁾, 症例2の子供に眼裂異常が認められたことは興味深い.

おわりに

胃のみに局限したびまん性の若年性ポリポーシスの兄妹例を familial juvenile polyposis of the stomach とし, 発端者(妹)のその後の知見

と兄の臨床所見を中心に述べた. 症例2の2人の子供についての調査, 遺伝学的背景や発癌との関係などについては別に報告したい.

本症例の染色体の分析に御協力いただいた岡山大学医学部附属癌源研究施設, 常盤孝義博士と中村秀和博士に深謝します.

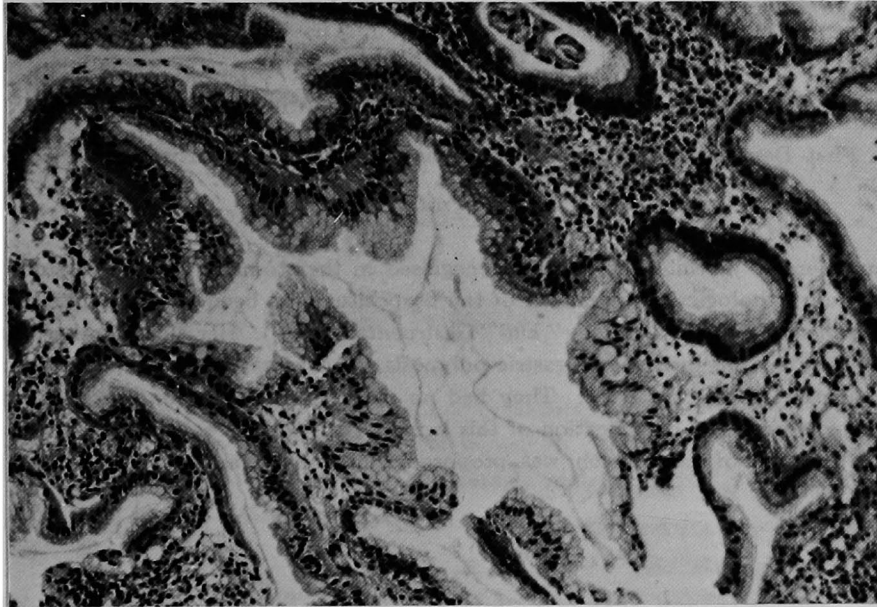


図8. 症例2の生検胃の組織所見. HE×400. 昭和53年8月胃内視鏡下に残胃ポリ
ーブを穿刺す.

文 献

1. Veale, A. M. O., MaCall, L., Bussey, H. J. R. and Morson, B. C.: Juvenile polyposis coli. *J. Med. Genet.* **3**, 5-16, 1966.
2. Sachatello, C. R., Pickren, J. W. and Grace, J. T.: Generalized juvenile gastrointestinal polyposis. A hereditary syndrome. *Gastroenterol.* **58**, 699-708, 1970.
3. Watanabe, A., Nagashima, H., Motoi, M. and Ogawa, K.: Familial juvenile polyposis of the stomach. *Gastroenterol.* **77**, 148-151, 1979.
4. Watanabe, A., Higashi, T., Hayashi, S., Obata, T., Ohashi, M., Kita, S. and Nagashima, H.: A family with juvenile polyposis-----Familial juvenile polyposis of the stomach. *Jap. J. Gastroenterol.* **76**, 716-727, 1979 (in Japanese).
5. Drets, M. E. and Shaw, M. W.: Specific banding patterns of human chromosomes. *Proc. Nat. Acad. Sci.* **68**, 2073-2077, 1971.
6. Watanabe, A., Higashi, T. and Nagashima, H.: Serum amino acids in hepatic encephalopathy --- Effects of branched chain amino acid infusion on serum aminogram. *Acta Hepato-Gastroenterol.* **26**, 346-357, 1979.
7. Stemper, T. J., Kent, T. H. and Summers, R. W.: Juvenile polyposis and gastrointestinal carcinoma. A study of a kindred. *Ann. Intern. Med.* **83**, 639-646, 1975.

Case report of familial juvenile polyposis of the stomach**— Supplementary data****Akiharu WATANABE and Hideo NAGASHIMA**

First Department of Internal Medicine, Okayama University Medical School

(Director : Prof. H. Nagashima)

Innumerable juvenile polyps were recognised in the stomach of an 18-year-old girl. The clinical and pathological observations of the propositus have been already reported (*in "Japanese Journal of Gastroenterology" and "Gastroenterology"*). Her elder brother underwent a subtotal gastrectomy because of gastric polyposis at 14 years of age. Supplementary data of their clinical findings are given. They had no extragastric polyps on roentgenographic and endoscopic studies. A classification of this hereditary syndrome as a newly designated entity, juvenile polyposis of the stomach was proposed. Both siblings are now in good health.