

腸重積症を初発症状とした 成熟 B 細胞性リンパ腫 (B-NHL) の 6 歳女兒例

京都第二赤十字病院 小児科

平尾多恵子 長村 敏生 古谷 明代
田川 晃司 河辺 泰宏 長谷川雅文
東道 公人 久保田樹里 小林 奈歩
大前 禎毅 清沢 伸幸

林小児科循環器科
林 鐘声

京都府立医科大学 小児外科

木村 修

京都府立医科大学 小児科

今村 俊彦

要旨：症例は 6 歳女兒。入院の約 1 か月前より毎食後に腹痛を訴えていたが、徐々に出現間隔が短くなり、当科受診当日の深夜には強い腹痛が出現し、11 時に近医より紹介受診となった。当科外来での腹部エコーでは横行結腸に target sign (短軸方向断面で描出される腸重積症所見) とそれに隣接するリンパ節腫大が多発性に認められ、病的先進部を有する腸重積症の診断下に同日 12 時京都府立医科大学小児科に搬送された。転院当日の 20 時に同大学小児外科で開腹下に回盲部切除、断端縫合、腸間膜リンパ節切除が施行された。腸重積症の病的先進部となっていた直径 5 cm の腫大リンパ節および隣接する腸間膜リンパ節の病理組織、フローサイトメトリー、末梢血染色体検査の結果、成熟 B 細胞性リンパ腫 Stage II と診断された。術後 9 日目より化学療法が開始され、以後の経過は良好である。病的先進部を伴う年長児の腸重積症では悪性リンパ腫の初発症状の可能性を考慮する必要があると思われた。

Key words：小児腸重積症、成熟 B 細胞性リンパ腫、年長児、病的先進部

はじめに

腸重積症は小児の代表的な腹部救急疾患の一つで、発症年齢は 1 歳未満が 58.0% (48.8–68.5%) を占め¹⁾、約 80% は 2 歳未満で発症する²⁾。また、本症の 9 割以上は病的先進部を有さない特発性腸重積症であり、非観血的整復率は 71.0–98.8% (平均 ± SD : 88.0 ± 8.5%) と高率³⁾で、予後良好である。

一方、腸重積症の好発年齢を越えた年長児の腸重積症では器質的疾患のため病的先進部を有することが多く^{4,5)}、このような場合には非観血的整復が困難な場合が多い上に再発率も高く、基礎疾

患の診断・治療を配慮して最初から観血的整復が試みられることも多い。

今回、我々は腸重積症を初発症状とし、開腹術後の精査により診断が確定した成熟 B 細胞性リンパ腫の 6 歳女兒を経験したので、若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

6 歳、女兒。既往歴、家族歴に特記すべきことはなかった。2011 年 1 月末より毎食後に腹痛を訴えるようになり、食欲低下もみられた。2 月上旬から腹痛の出現間隔がさらに短くなって食間にも出現するようになったが、痛みが消失している

間は元気になっていた。当科受診当日の深夜に転げる程の腹痛が出現し、近医受診後に同日 11 時当科外来を紹介受診となった。

来院時現症は体温 36.5°C，心拍数 100 回/分，血圧 88/40 mmHg。体表リンパ節の腫大は認め

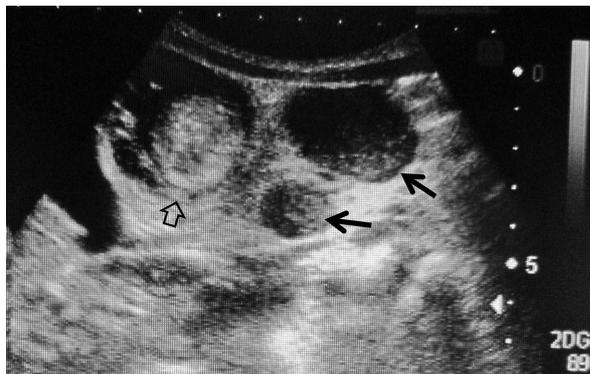


図 1 当科外来での腹部エコー
⇩ : target sign, ↓ : 腫大したリンパ節

ず，胸部聴診上心雑音はなく，呼吸音は清であった。腹部は平坦，軟で，臍上部に 3 cm 大の腫瘤を触知したが，肝脾腫は認められなかった。また，神経学的に異常所見はみられなかった。

外来での腹部エコーでは横行結腸に target sign（短軸方向断面で描出される腸重積症所見）とそれに隣接して円形かつ内部が均一で充実性のリンパ節腫大を多発性に認めた（図 1）。6 歳という年齢から器質的疾患を病的先進部とする腸重積症と考え，同日 12 時に京都府立医科大学小児科へ搬送した。

転院後の経過：転院時の血液検査では白血球数 10,400/mm³，CRP 2.49 mg/dl と炎症反応を軽度に認め，可溶性 IL-2 レセプターが 525 U/IL と軽度上昇していた。しかし，それ以外の血液一般，生化学，凝固系検査および尿検査に明らかな異常はなかった（表 1）。腹部造影 CT では先進部が横

表 1 転院時の検査所見

血液一般		生化学		IgG	
WBC	10,400/μl	CRP	2.49 mg/dl	IgA	955 mg/dl
Band	1.0%	TP	7.0 g/dl	IgM	80 mg/dl
Seg	75.0%	T-Bil	0.44 mg/dl	Ferritin	178 mg/dl
Lymph	17.0%	AST	22 U/l	β ₂ MG	43 ng/ml
Mono	4.0%	ALT	7 U/l	可溶性 IL-2 R	1.54 mg/l
Eosin	2.0%	LDH	305 U/l	尿一般検査	
Blast	0.0%	CK	5 U/l	pH	8.0
RBC	523 × 10 ⁴ /μl	Amy	46 U/l	比重	1.015
Hb	13.2 g/dl	Glu	105 mg/dl	蛋白	(-)
Ht	39.2%	BUN	7.5 mg/dl	潜血	(±)
Plt	42.0 × 10 ⁴ /μl	Cre	0.25 mg/dl	糖	(-)
凝固系		UA	3.3 mg/dl	ケトン体	(-)
PT	11.8 秒	Na	136 mEq/l	細菌	(-)
APTT	40 秒	K	4.3 mEq/l	赤血球	1 HPF/以下
Fib	514 mg/dl	Cl	101 mEq/l	白血球	1 HPF/以下
		Ca	10.5 mEq/l		

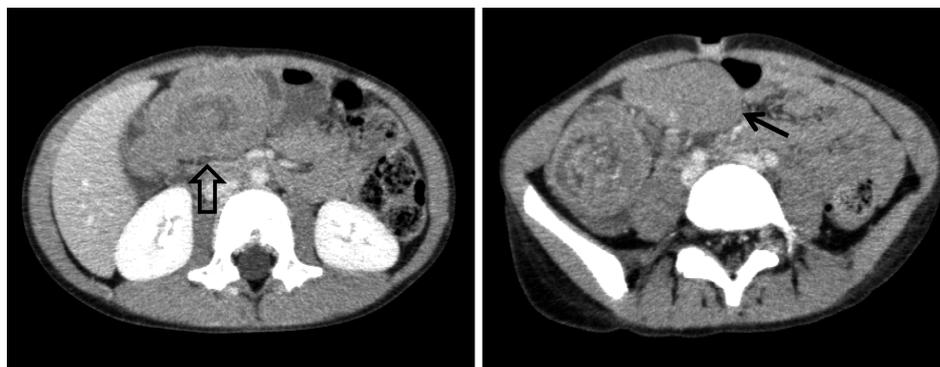


図 2 転院後に実施した腹部造影 CT
⇩ : 横行結腸まで達する腸重積 (target sign), ↓ : 腸管周囲の腫大した腸間膜リンパ節

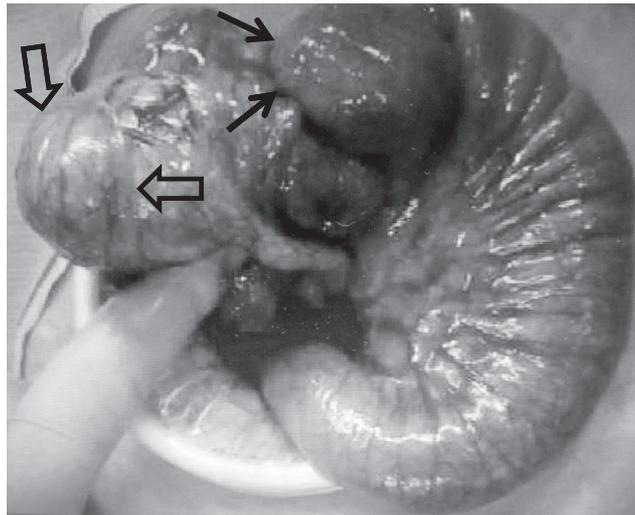


図 3 術中所見

⇨：先進部の腫大リンパ節，
↓：隣接する腫大した腸間膜リンパ節

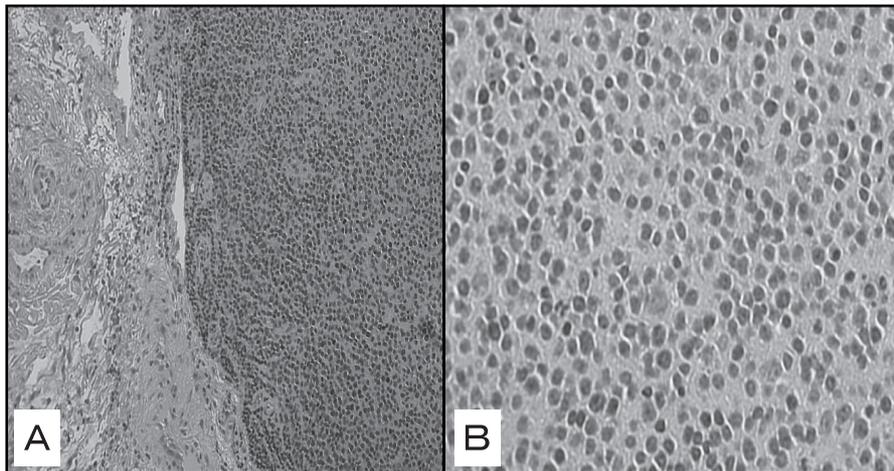


図 4 先進部となっていた腫大リンパ節の病理組織所見

A：弱拡大，B：強拡大

行結腸に達する腸重積所見 (target sign を含む) とそれに隣接して腸管周囲にリンパ節腫大を多発性に認め (図 2)，同日 20 時に同大学小児外科で緊急開腹手術が施行された。

術中開腹下に回盲部が横行結腸まで陥入し，腸重積症の先進部は直径 5 cm の腫大したリンパ節であることを確認して Hutchinson 手技が試みられたが，整復中に腸管が穿孔し，病的先進部となっていた腫大リンパ節が露出したため，先進部を含む回盲部切除，断端縫合，隣接する腸管膜リンパ節切除が実施された (図 3)。

先進部となっていた腫大リンパ節の病理組織所見では粘膜固有層から粘膜下層に中～大型リンパ球の monotonous な増殖が認められた (図 4)。先

進部となっていた腫大リンパ節と隣接する腫大リンパ節のフローサイトメトリーでは CD 45, HLA-DR, CD 5, CD 19, CD 20, Kappa, IgD が陽性で，末梢血の染色体異常 (46, X, i(X)(q 10)/47, idem, +mar 1/46, XX) を伴っており，組織診断の結果は成熟 B 細胞性リンパ腫であった。術後 1 週間後に施行された FDG-PET では術後の炎症を反映して回盲部に集積を認めるのみで，髄液検査，骨髓検査に異常細胞はみられなかった。以上より，本症例の最終診断は成熟 B 細胞性リンパ腫 (Stage II) で，術後 9 日目より日本小児白血病リンパ腫研究グループ (JPLSG) のプロトコールに則って化学療法が開始され，7 か月後には完全寛解に達して治療開始 9 か月後の現在も良好に経過

している。

考 察

中村ら⁶⁾は自験例を含む 8 施設の小児腸重積症 2,691 例を対象に発症年齢分布と病的先進部の有無との関係について検討した結果、病的先進部を有する割合は 0~4 歳では 2,577 例中 83 例 (3.2%) であったのに対して 5 歳以上では 114 例中 41 例 (36%) と高率で、5 歳を境に 10 倍に増加していたと報告している。Blacklock ら⁷⁾も病的先進部を有する腸重積症の頻度は 1 歳以下では 5% 前後と考えられているが、加齢とともにその頻度は高くなり、5 歳以上の年長児では 60% になると指摘している。本症例も 6 歳発症の腸重積症で、悪性リンパ腫を病的先進部としていたことより、5 歳以上の年長児の腸重積症では常に病的先進部を有する器質的疾患の可能性を念頭に置いて対応することが重要と考えられた。ただし、発生頻度ではなく絶対症例数でみれば、病的先進部による腸重積症は罹患者全体数が多い乳児にも相当数存在して決して少ない訳ではなく、5 歳以下で病的先進部による腸重積症全体の半数を占めるともされている¹⁾。

星野ら⁸⁾は 1958 年以降に病的先進部に関して詳細な記載がある本邦文献を集計し、自験例を加えた小児腸重積症 6,681 例中 176 例 (2.6%) が病的先進部を有しており、その内訳はメッケル憩室 32.4%、重複腸管 12.5%、異所性胃・脾組織 8.5%、若年例ポリープ 8.5%、悪性リンパ腫 5.7%、アレルギー性紫斑病 3.4% であったと報告している。一方、中村ら⁶⁾は病的先進部を年齢毎に分析した結果、3 歳以降で悪性リンパ腫の割合が急増し、7~8 歳では病的先進部を有する腸重積症の 23 例中 12 例 (52.2%) と半数以上が悪性リンパ腫であったと述べている。従って、悪性リンパ腫は年長児の腸重積症の病的先進部の原因の一つとして忘れてはならない器質的疾患であると考えられた。

本症例の最終診断は腹部の腸間膜リンパ節を原発臓器とする成熟 B 細胞性リンパ腫であった。小児期の Non-Hodgkin Lymphoma (NHL) の好発部位は頭頸部 (38.2%)、縦隔 (23.6%)、腹部 (24.4%) などであるが、リンパ節外では腹部が

鼻咽頭に次いで多く、リンパ節外の約 20% を占めるとされている⁹⁾。さらに、腹部の中では消化管原発が最多で、腹部 NHL の 29%、NHL 全体の 7% に相当する¹⁰⁾。2001~2010 年の 10 年間に京都府立医科大学小児科および関連施設において経験された成熟 B 細胞性リンパ腫は自験例も含めて 15 例みられ、その臨床像のまとめを表 2 に示した。発症年齢は 3~17 歳 (平均年齢±SD: 15.8±3.8 歳, 中央値: 7 歳)、性別は男児 11 例、女児 4 例と男児に多く、原発臓器は腸間膜リンパ節が 15 例中 7 例 (46%) と最も多く、次いで頸部 4 例 (26%)、腹部、肝、骨、胃が各 1 例ずつであった。また、15 例中 5 例 (33%) に腸重積症を合併していたが、その 5 例はいずれも腸間膜リンパ節原発であり、腸間膜リンパ節原発の本症では実に 7 例中 5 例 (71.4%) が腸重積症を初発症状としていたことになる。NHL の全体の無病生存率は 80%¹¹⁾であるが、I, II 期に限定すると 90%以上¹²⁾に達するため、早期診断の可否が予後に

表 2 2001~2010 年に京都府立医科大学および関連施設で経験された成熟 B 細胞性リンパ腫 15 例のまとめ

症例	年齢 (歳)	性別	リンパ腫の 原発臓器	腸重積症 合併の有無
1	13	♂	腹部	-
2	10	♀	頸部	-
3	3	♀	腸間膜リンパ節	-
4	5	♂	腸間膜リンパ節	+
5	11	♂	肝臓	-
6	10	♂	骨	-
7	7	♂	腸間膜リンパ節	+
8	7	♂	頸部	-
9	5	♂	頸部	-
10	6	♂	頸部	-
11	13	♂	腸間膜リンパ節	+
12	17	♂	胃	-
13	6	♂	腸間膜リンパ節	+
14	7	♀	腸間膜リンパ節	-
15	6	♀	腸間膜リンパ節	+
平均 15.7 歳		男/女 = 11/4	腸間膜リンパ節 7/15 (46.7%)	合併あり 5/15 (33%)

及ぼす影響は大きい。従って、年長児の腸重積症では病的先進部を伴う成熟 B 細胞性リンパ腫の初発症状である可能性について十分な検索が必要であると考えられた。

本稿の要旨は第 20 回梅屋小児症例検討会 (京都) において発表した。

参 考 文 献

- 1) エビデンスに基づいた小児腸重積症の診療ガイドライン (案) 抜粋; 日本小児救急医学会ガイドライン作成委員会 www.convention-access.com/jsep/
- 2) 長村敏生: 腸重積症. 小児救急 Q&A 2008; **20**: 1575-1581.
- 3) 長村敏生, 岩中 督, 市川 徹, 他: 第 17 回日本小児救急医医学会ワークショップ「腸重積症の診断・治療ガイドライン」のまとめ-各施設における診療方針の比較. 日小児救急医学会誌 2004; **3**: 204-245.
- 4) 野口啓幸, 高松英夫, 田原博幸, 他: 腸重積症の診断と治療. 小児外科 2002; **34**: 1014-1019.
- 5) 池田太郎, 越永従道, 細田利史, 他: 学童期に発症した腸重積症の検討. 日小外会誌 2005; **41**: 177-182.
- 6) 中村晃子, 松藤 凡, 荒木夕宇子: 器質的成因からみた腸重積症について. 日小外会誌 2008; **44**: 941-945.
- 7) Blakelock RT, Beasley SW: The clinical implications of non-idiopathic intussusceptions, *Pediatr Surg Int* 1998; **13**: 163-167.
- 8) 星野真由美, 浅井 陽, 井上幹也, 他: 小児腸重積症の臨床的検討. 日小外会誌 2007; **43**: 23-31.
- 9) 佐々木邦明, 大持 寛, 川井 進, 他: 小児悪性リンパ腫 568 例の病態と予後. 日小児会誌 1987; **91**: 690-700.
- 10) 佐々木邦明, 藤本孟男, 菊池昌弘, 他: 小児期非ホジキンリンパ腫 (NHL) の節外原発 139 例の生物学的特性. 日小児血液会誌 1990; **4**: 44-52.
- 11) 別所文雄, 太神和弘, 樋渡光輝: Malignant lymphoma における腸重積症. 小児外科 1995; **31**: 97-101.
- 12) 井上雅美, 河 敬世: 小児リンパ腫の特徴. 血液・腫瘍科 2004; **49**: 259-264.

A case of 6-year-old girl with mature B-cell lymphoma (B-NHL)
associated with intussusception as onset symptom

Department of Pediatrics, Kyoto Second Red Cross Hospital
Taeko Hirao, Toshio Osamura, Akiyo Furutani, Koji Tagawa,
Yasuhiro Kawabe, Masafumi Hasegawa, Kimito Todo, Jyuri Kubota,
Naho Kobayashi, Tadaki Omae, Nobuyuki Kiyosawa

Hayashi Clinic for Children
Shousei Hayashi

Department of Pediatric Surgery, Kyoto Prefectural University of Medicine
Osamu Kimura

Department of Pediatrics, Kyoto Prefectural University of Medicine
Toshihiko Imamura

Abstract

A 6-year-old girl began to complain of abdominal pain after every meal approximately one month before admission, and its frequency gradually increased. Because of severe abdominal pain occurring late at night, she was referred to our hospital by a local physician on the same day at 11 : 00. Abdominal ultrasonography in the Outpatient Department revealed the target sign in the transverse colon with multiple adjacent lymph nodes swelling. These findings suggested intussusception with pathological lead point. She was transferred to the department of pediatrics, Kyoto Prefectural University of Medicine, at 12 : 00. On the same day, open ileocollectomy, margin sutures and resection of the mesenteric lymph nodes were performed in the department of pediatric surgery at 20 : 00. From histopathological examination and flow cytometry of the lymph node 5 cm in diameter, which was the pathological lead point of intussusception, as well as the adjacent mesenteric lymph nodes, and peripheral blood chromosome analysis, she was diagnosed as mature B-cell lymphoma (Stage II). Chemotherapy was initiated postoperatively, and the subsequent clinical course has been favorable. It is necessary to consider that intussusception in older children is possibly onset symptom of malignant lymphoma.

Key words : childhood intussusception, mature B-cell lymphoma, older children,
pathological lead point