

グラフィア

Cronkhite-Canada 症候群にともなう消化管病変

加藤 俊二¹ 田尻 孝¹ 田中 周²¹日本医科大学外科学第一教室 ²日本医科大学内科学第三教室

Cronkhite-Canada syndrome and its disease symptoms

Shunji Kato, Takashi Tajiri and Shu Tanaka

¹Surgery for Organ Function and Biological Regulation, Nippon Medical School, Graduate School of Medicine²Department of Gastroenterology, Nippon Medical School

図 1

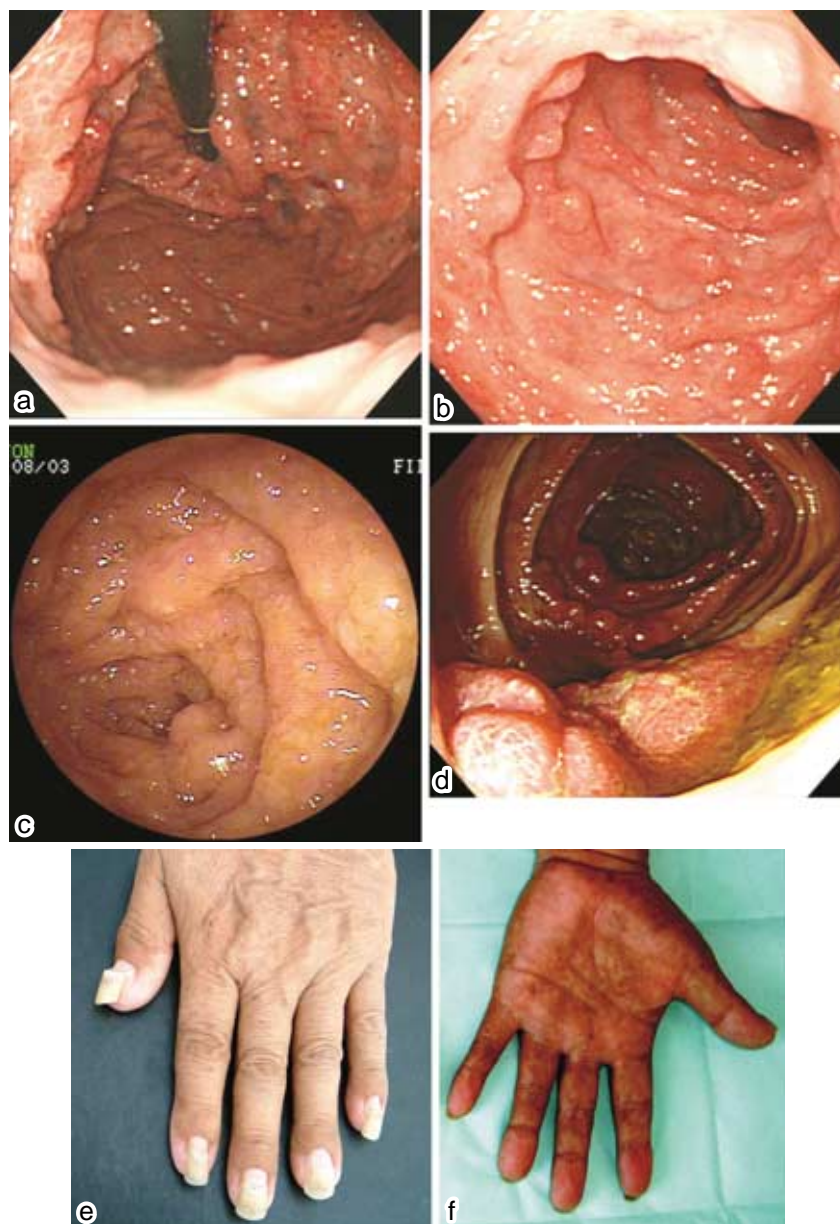
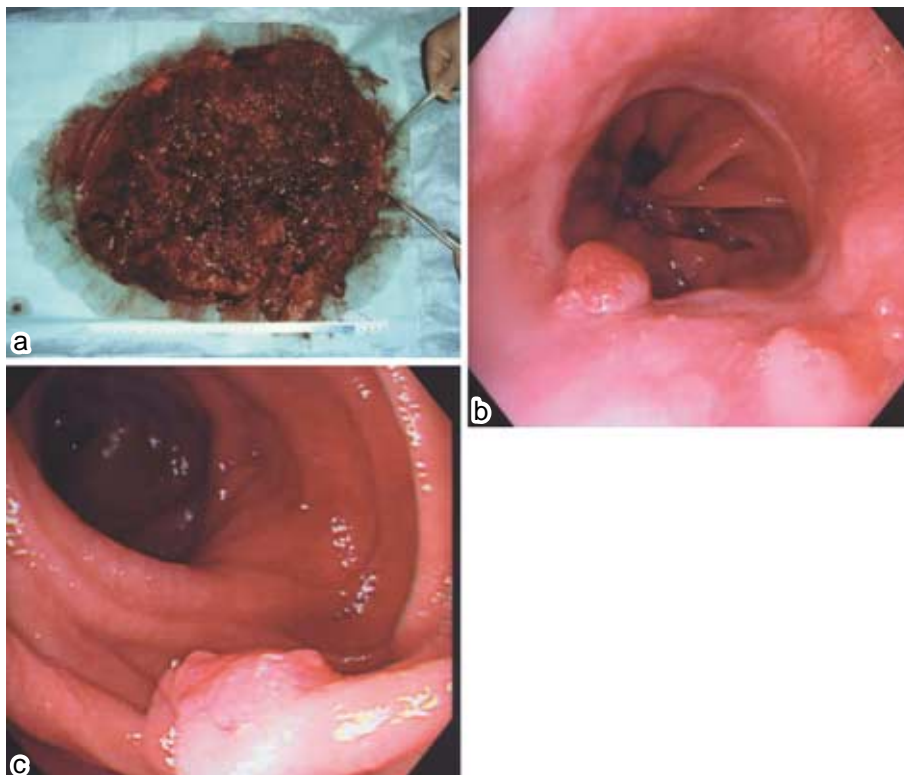


図 2



解説 Cronkhite-Canada 症候群は、消化管ポリープに脱毛、手指の色素沈着および爪甲萎縮をともなう、比較的まれな原因不明の非遺伝性疾患である。下痢、腹痛、食思不振から低蛋白血症のみられる例から、主に上部消化管内視鏡検査で見つかることが多い。図 1 のように、その胃 (図 1-a) および十二指腸所見 (図 1-b) より多発性ポリポーシスをみとめ、さらにその特徴的外観 (爪甲異常: 図 1-e, 色素沈着症例 1-f) と食道をのぞく全消化管 (小腸: 図 1-c, 大腸: 図 1-d) に、粘膜固有層の浮腫状変化と嚢胞性の腺管拡張および炎症性細胞浸潤をともなった若年性ポリープあるいは過形成性ポリープに類似した非腫瘍性ポリープをみとめることが多い。一方、図 2 のように非定型的な症例もあり (胃: 図 2-a, これは、遺伝性消化管ポリポーシスとして *PTEN* 遺伝子変異をともなう Cowden 病に類似した病変であり、本症例は高度の蛋白漏出性胃腸症治療のための胃全摘術 6 年後の食道空腸吻合部 (図 2-b) に過形成性ポリープ、Roux-Y 輸出脚内の小腸 (図 2-c) に小腸癌の発生など、悪性腫瘍の合併がしばしばみられるので注意を要する。

図 1 上部消化管内視鏡では、胃底腺領域 (1-a) をはじめ胃全体に浮腫状の無数の無茎性ないし亜有茎性隆起をみとめ、十二指腸 (1-b) にも小隆起が多発している。小腸内視鏡でも (1-c), 小腸粘膜は空腸から回腸末端までびまん性に浮腫が強く、絨毛 villi はやや白色調に顆粒状に腫大しており、また全大腸にやはり浮腫状の無数の無茎性ないしは亜有茎性隆起が密集性あるいは非密集性に散在し、過形成性ないしは一部、腺腫性ポリポーシスの形態をとる。

図 2 上部消化管内視鏡では、胃内に有茎性で表面に粘液が付着した浮腫状の無数のポリープを認め、胃の切除標本では (2-a) 無数の肥厚したポリープのため胃全体が巨大化している。同症例の胃全摘術後 6 年目の食道空腸吻合部に (2-b) 過形成性ポリープおよび Roux-Y 輸出脚内の小腸内 (2-c) に腺腫様隆起性病変をみとめ、小腸腺腫に混在して腺癌の発生をみとめた。

文献

1. Negoro K, Takahashi S, Kinouchi Y, Takagi S, Hiwatashi N, Ichinohasama R, Shimosegawa T, Toyota T: Analysis of the *PTEN* gene mutation in polyposis syndromes and sporadic gastrointestinal tumors in Japanese patients. *Dis Colon Rectum* 2000; 43 (10 Suppl) 29-33.
2. 伊藤周二, 山内真義, 館野 直, 北 政彦, 室井忠樹, 戸田剛太郎: ステロイド投与により寛解状態が得られた後に特徴的な爪甲異常を呈した Cronkhite-Canada 症候群の 1 例. *日本消化器病学会雑誌* 2003; 100: 436-439.
3. 藤本美幸, 片岡孝一, 青木秀俊, 高橋幸志, 森野照代, 面屋敏宏, 中本次郎, 矢野充保, 高橋正倫: 今月の症例 Cronkhite-Canada 症候群の 1 例. *胃と腸* 2004; 39: 740-742.
4. 沼部博直: 先天異常症候群辞典 (下巻) 第 II 編. 各論 [2] ポリポーシス・脱毛・色素沈着・爪甲萎縮症候群, Cronkhite-Canada 症候群, 別冊 先天異常症候群 下巻. 2001; pp516-517.
5. 上平晶一, 吉田行雄, 宮谷博幸, 浅野 聡, 小池正喜, 田代友之, 徳山 哲, 中村郁夫, 井廻道夫: *Helicobacter pylori* 除菌療法を施行した Cronkhite-Canada 症候群の 1 例. *Prog Dig Endosc* 2000; 56: 60-61, 64.
6. 今村哲理, 栃原正博, 安保智典, 黒河 聖, 吉田未央, 石井 卓, 西岡 均, 村島義男, 浅香正博: 消化管ポリポーシス 2000 Cronkhite-Canada 症候群. *胃と腸* 2000; 35: 361-366.
7. 松本主之, 中村昌太郎, 平川克哉, 桧沢一興, 水野 充, 井上滋夫, 飯田三雄: 消化管ポリポーシス 2000 Cronkhite-Canada 症候群, 消化管ポリポーシス 2000 消化管ポリポーシスの内視鏡診断. *胃と腸* 2000; 35: 285-292.
8. 渡辺英伸, 味岡洋一, 西倉 健, 橋立英樹: 消化管ポリポーシス 2000 消化管ポリポーシスの病理. *胃と腸* 2000; 35: 293-300.