

□海外文献紹介□

遺伝性非ポリポーシス型結腸直腸癌 (Lynch 症候群 I 型・II 型) の自然史

Natural history of colorectal cancer in hereditary nonpolyposis colorectal cancer (Lynch syndromes I and II): Lynch HT, Watson P, et al (Dis Colon Rectum 31: 439-444, 1988)

家族性大腸ポリポーシス (FPC) は全大腸癌の約 1% とされている。しかし遺伝性の明らかな非ポリポーシス大腸癌 (Lynch 症候群 I, II) は 5~6% を占めるのに、臨床的にあまり注目されない。今回、この症候群 10 家系について家系調査を詳細に行い、116 例の組織学的に確認された大腸直腸癌について検討した。

結果: 1) 発端者の初診時年齢は、平均 45.6 歳と大腸癌の発症年齢より有意に若年である。Lynch I 型 (遺伝性非ポリポーシス大腸癌) と

II 型 (I 型に加えて他の部の癌、殊に子宮内膜、卵巣の癌の合併) では差がない。2) 116 例 183 個の大腸原発癌が確認された。同時多発癌は 33 例、異時性多発癌は 34 例であった。異時性多発癌の累積発症率は、10 年で 40% に達した。3) 大腸原発癌のうち、部位の記載の明らかな 159 個について調べると、一般の分布に比べ、右側結腸に有意に多く、左側結腸・直腸に有意に少ない。最も多いのは盲腸である。Lynch I 型と II 型に分布の差はなかった。

考按: Lynch 症候群では、大腸近位側に癌が多いこと、20 歳台より出現するものがあること、多発癌が多いことが特徴であり、今回も確かめられた。発端者について本症を疑うことが第一で、家族歴を詳細にとる必要がある。一親等だけでなく、二親等まで調べる必要がある。FPC では、5 番の染色体の band 5 q21 q22 に異常が発見されており、

近いうちに本症も明らかになることが期待される。また粘液産生癌が多いことから、病理学的マーカーの出現も期待される。一般大腸癌は最近直腸より S 状結腸の頻度が増加している。今回の検討では、右側に明らかに多いが、より口側に多くなったとは思われない。盲腸部に多いのは etiology と関係する可能性があり、oncogene との関連が考えられる。

10 家系の中で癌発症の年齢には差がみられるが、最も若年で 25 歳であり、25 歳より隔年に大腸内視鏡検査をする必要がある。また 6 か月ごとに検便の検査を加えるのがよい。60 歳までこのスケジュールがよいと考える。治療としてはなるべく全全摘とし、回腸直腸吻合がよい。また本症候群では患者の検査負担も多いので、関係機関は何らかの考慮をすべきである。

(関東通信病院消化器内科

桜井幸弘 抄)