

□海外文献紹介□

**Peutz-Jeghers 症候群 (PJS) :
49 年間のハリスバーグ家系の臨床病理学的観察**

Peutz-Jeghers syndrome: A clinicopathologic survey of the "Harrisburg Family" with a 49-year follow-up. *Foley TR, et al* (Gastroenterology 95: 1535-1540, 1988)

Jeghers により報告された PJS の家系であるハリスバーグ家系を 6 世代にわたり詳細に 49 年間追跡し、遺伝的な影響を受けたものが家系構成員中 12 人も含まれ、報告された中では最も大きな PJS 家系である。他の家系に比べ特徴的なのは、ハリスバーグ家の遺伝的影響を受けたメンバー全員が、粘膜色素斑と小腸過誤腫の両方を有していたことで

ある。全患者は若年期より治療を受けており、主症状は腹痛と出血であった。

PJS は良性疾患とは言えないと著者らは述べている。12 人のうち 10 人は総計 32 回の開腹手術を、その 6 名は更に総計で 43 回の内視鏡的ポリペクトミーを受けている。6 人は術後健在であるが、1 人は短腸症候群となり、他の 3 人は若くして腸重積、腸閉塞で死亡している。

PJS が前癌状態かどうかの疑問は 30 年以上も議論されているが、著者らは、前癌状態と考えられるとしている。すなわち、12 人のメンバーのうち 2 人に消化器系の癌が出現していた。1 人は膵癌、もう 1 人は十二指腸癌の再発で死亡している。十二指腸癌は 4 個のポリープより成

り、病理学的には、平滑筋を含む過誤腫様腺管と異型性を示す腺腫様、絨毛様腺管、それに幾つかの腺癌巢から成っていた。このことは、十二指腸の過誤腫性ポリープが、腺腫性、絨毛性、癌と変化することを意味している。

PJS の 2~3% は胃癌、小腸・大腸癌を有するとされる。著者らは、これら悪性ポテンシャルを考慮して無症状の胃、十二指腸、大腸のポリープも内視鏡的切除が望ましいと述べている。最近 PJS の若い世代に膵癌との関連が指摘されているし、消化器以外の癌のリスクも高いようで、女性では乳癌、子宮頸癌、卵巣腫瘍を、男性では睾丸腫瘍の検診を勧めている。

(桑野協立病院 栗原修司 抄)