

□海外文献紹介□

脳腫瘍を合併した家族性大腸ポリポシス

Brain tumors in familial adenomatous polyposis: *Kropilak M, et al* (Dis Colon Rectum 32: 778-782, 1989)

familial adenomatous polyposis (以下 FAP) は常染色体優性遺伝で大腸に adenoma が多発し 100% 悪性に変化する可能性があると言われている。最近, FAP のポリポシスは生まれたときには存在せず, 思春期前に発症し 30 代後半で多数のポリープとなることがわかってきた。脳腫瘍が FAP に合併する場合 (Turcot 症候群), 脳腫瘍は他の合併病変と違って, ポリポシスが完成する前に合併している。このことを明らかにするため著者らは 168 の FAP 家系の中の 13 人の Turcot 症

候群について, ポリポシスの診断年齢, 脳腫瘍の診断年齢, 性, 合併するその他の病変, 家族歴, 死亡年齢とその原因などについて検討した。その結果, 13 人は男 5 人, 女 8 人で, ポリポシス診断の平均年齢は 22 歳, 脳腫瘍の診断平均年齢は 15 歳で, 92% の症例がポリポシスの診断前に脳腫瘍を診断されていた。

組織が判明した 11 例では medulloblastoma 6 例, astrocytoma 3 例, glioma 2 例であった。大腸癌の合併はなく, 大腸以外の合併病変では desmoid, osteoma を 1 例ずつ認めた。13 例中 8 例が死亡しており原因は全例脳腫瘍であった。

これまで Turcot 症候群のポリポシスは FAP のそれに比べ, ポリープの数が少なく大きいこと, Turcot 症候群は常染色体劣性遺伝

であることから, Turcot 症候群は FAP とは別の疾患であると考えられてきた。しかし, これは今回の検討で明かなように, 脳腫瘍の合併する時期にはまだポリポシスが完成されていないためポリープの数が少ないのであり, 遺伝形式に関しても, Lewis らが Turcot 症候群のいろいろな遺伝形式を報告しており, Turcot 症候群と FAP は別のものという考えは不適当であろうと著者らは述べている。以上より脳腫瘍, とりわけ medulloblastoma は FAP において若いときに合併する大腸以外の病変であると言える。しかしまだ症例数が少ないため脳腫瘍合併の risk factor および high risk 家系は不明であると述べている。

(愛知県がんセンター消化器内科

白子順子 抄)