

文 献 紹 介

外胚葉性組織の変化をともなうびまん性胃腸管ポリポージス

(高度の吸収不良症候群と腸管からの血漿蛋白、電解質の漏出をしめした 1 症例)

Diffuse Gastrointestinal Polyposis with Ectodermal Changes

(A case with severe malabsorption and enteric loss of plasma proteins and electrolytes)

Stig Jarnum, M. D. and Herluf Jensen, M. D. Medical Department P. Gastroenterological Division, Rigshospitalet, Copenhagen, Denmark (Gastroenterology: Vol. 50, No. 1, 1966, 107-118.

Ménétrier が 1888 年、胃ポリポージス(Polyadenomes polypeux) の最初の記載を行なってから、消化管の限局性ポリポージスは周知のことである。現在、家族性大腸ポリポージスは特異性疾患として、また、小腸ポリポージスは Puetz-Jeghers' Syndrome の最も重要な所見として知られている。しかし全消化管にわたるポリポージスはまれだといわれる。外胚葉性組織の病変を合併する広汎な消化管ポリポージスは今までに 6 例あるだけである。報告者の名前をとって Cronkhite-Canada's Syndrome という。著者らは、血漿蛋白と電解質が腸管から漏出した第 7 番目の症例を報告している。

症例の全経過は 10 か月。58歳の既婚婦人。家族歴に胃疾患、皮膚疾患をもつものはない。主症状は、口内乾燥、味覚消失、食欲不振、体重減少で、1 か月後には水様下痢、腹痛、嘔吐をおこし、同時に皮膚に色素沈着、頭髮の完全脱落、手指足指の爪の脱落もみられた。

胃腸管の吸収不良状態のために、低蛋白血症、低カリウム血症、低カルシウム血症を、また潰瘍性大腸炎、タリウム中毒、アメーバ赤痢なども疑った。

Steroid や Emetine は無効。骨格筋の無力状態や筋痙攣あり。低カリウム血症、低カルシウム血症は治療により改善した。しかし水様下痢は続き、1 日約 200 ml を排泄していた。

X線所見では、上部消化管に無数のポリープ様陰影欠損がみられた。潰瘍や腫瘍はなし。大腸にも同様の所見あり。ただ空腸近位部にだけ変化がなかった。

Sigmoidoscopy で多発性ポリープと粘膜の肥厚が、とくに S 状結腸につよくみられた。

症状は改善したが、脂肪便、低蛋白血症は進行したので、結腸全摘が行なわれた。しかしイレウス症状が出現し、結腸摘出後 7 日目に患者は肺硬塞をおこし突然死亡した。

I^{131} -albumin, Cr^{51} -albumin, I^{125} - γ globulin による検査

上記の放射性同位原素を用いて Plasma protein の Turnover study を施行、Fractional catabolic rate(% of I. V. M./d), Synthetic rate (g/d) は、 I^{131} -albumin study, I^{125} - γ globulin study では異常値、Fecal excretion of the label (% of injected dose/4 days) は、 Cr^{51} -albumin study をふくむ 3 つの study で異常値。Serum concentration (g/d) は I^{125} - γ globulin study では正常範囲内、Intravascular mass も I^{125} - γ globulin study では正常範囲内。

討論。

Cronkhite と Canada は 1955 年、はじめて Alopecia, 爪甲の萎縮、皮膚の過剰色素沈着、胃腸管の広汎なポリポージスをしめす 2 例を報告した。ついで Kennedy-Hirson, Martin-Dölle, Johnston et al., Zdansky, Riederer らの報告があるので著者らの症例は第 7 番目にあたる。

7 例を比較すると、年齢はすべて中年～老年者、うち 6 例は女性。1 例の他はすべて下痢があった。4 例はこの下痢が主症状。他の 2 例の初発症状は味覚消失であった。5 例は 6～18 か月の経過で死亡。死因は高度の悪液質。しかし 1 例は、全く例外的に 2 年半にわたって症状の改善をしめした。他の 1 例(唯一の男性)は腸重積をおこし、右側結腸切除を行ない完全治癒の状態になった。

X線像では、すべての症例に胃と大腸に広汎なポリポージス像をしめしていたが、4 例においては厳密な意味でのポリープとは断定できなかった。症例 3 (Kennedy-Hirson) では、X 線像上に、また症例 7 (著者) では剖検上、食道にポリープが発見された。

検査所見では、5 例血清蛋白低下、1 例正常、1 例不明。その 1 例も後になって下肢に著明な浮腫がおこってきた。これらの低蛋白血症は、低アルブミン血症に基づくものであるが、肝機能、腎機能が正常であるとなれば、Johnston et al. がいっているように胃腸管からの蛋白漏

文 献 紹 介

出による低蛋白血症といえるわけで、事実、Martin-Dölleの症例でも、 I^{131} -polyvinylpyrrolidoneの便中排泄率は異常をしめしていたし、著者らの症例でも、 Cr^{51} -Albumin, I^{131} -Albumin, I^{125} - γ G Globulin studyで同様な成績が出ている。胃では augmented Histamine Test (大量の Histamine を用いる) で採取した胃液が Cr^{51} をふくんでいなかったの、蛋白の漏出は大部分は下部消化管からと推定される。

血清電解質も4例に減少がみられ、いずれも筋力低下痙攣症状をひきおこすにたる程度の低下をしめた。著者らの症例では、電解質の漏出は、確固たる証拠はないけれども Intestinal Net からもおこっているものと考えられた。胃の無酸症は5例に、脂肪便は4例にあった。他にブドウ糖負荷試験でも異常をしめすものがあつた。著者らの症例では D-Xylose 試験, VB_{12} 吸収試験に高度な異常をみた。

腎機能に関しては2例について調べられているが異常なし。

病理学的所見。

著者らの症例では、肉眼的所見では、胃に無数のポリープ、大腸では横走粘膜ひだの高度の肥厚とその中に散在するポリープがあつた。小腸では拡大鏡 (Magnifying glass) 下に絨毛の著明な萎縮がみられたが、ポリープ様変化はなかつた。

組織所見では、全胃腸管で病変は一様であり、粘膜は正常だが、腺構造はねじれて、種々な嚢胞が所々にあつた。特に大腸では、これらの嚢胞が蛋白の存在をしめす顆粒状物質をふくんでいた。

Cronkhite と Canada が最初に報告した第1例は、組織学的には単純な腺腫様ポリープと報告されている。彼らの第2例では、S状結腸に生検で良性の腺腫様ポリープがあつた。

Martin-Dölle, と Johnston et al の報告は著者らの所見と同様な症例である。したがって、全症例に悪性変化、局所リンパ節転移、炎症性変化などをしめす所見はなく、組織学的には胃腸管からの蛋白漏出の原因は発見されなかつたことになる。

皮膚生検では、ただ色素沈着の部位の粘膜基底層中に著明なメラニン様色素がみられたのみである。

病因論。

Cronkhite-Canada's Syndrome の病因はなお不明。重症例に症状の完全緩解がみられたことから外因的要素も考えられる。遺伝性素因もなかつたので、Peutz-Jeghers' Syndrome, Gardner's Syndrome などとも異なる。

Alopecia, 爪甲の萎縮、皮膚の過剰色素沈着などの外胚葉性組織の変化は、吸収不良症候群の結果ではなくて、原発性のものと考えられる。その理由としては、第1に、Kennedy-Hirson の症例では、血清電解質正常、吸収不良症候群もなかつた。第2に、Johnston et al. の症例では、脂肪便がみられなかつた。第3に、この疾患に、吸収不良症候による低蛋白血症、電解質漏出などがある場合にも、これらの症状が外胚葉組織の病変よりも先におこることはない。以上から外胚葉性の変化は、Cronkhite-Canada's Syndrome に固有なものだと考えられる。

(千葉大学 白壁彦夫)