

□海外文献紹介□

Peutz-Jeghers 症候群における
癌リスクの上昇

Increased risk of cancer in the Peutz-Jeghers syndrome: *Giardiello FM, Welsh SB, et al* (N Engl J Med 316: 1511-1514, 1987)

Peutz-Jeghers 症候群は消化管の過誤腫性ポリープと粘膜や皮膚のメラニン沈着を特徴とした常染色体優性の遺伝性疾患である。この疾患における癌の頻度についての研究は少ないので本症 31 例について癌発生について詳細に調査した。症例は口内のメラニン沈着、家族歴、小腸ポリープのうちの 2 項目以上を有するもので、病理組織学的に確認されたもの 23 例、されていないもの 8 例である。観察期間は平均 21 ± 15

年であった。

上記の 31 例のうち癌の発生が認められたものは 15 例 (48%) であり、その内訳は消化管癌 4 例 (胃 2 例、大腸 2 例)、非消化管癌 11 例 (膵 4 例、乳房 2 例、肺 2 例、子宮 1 例、卵巣 1 例、多発性骨髄腫 1 例) であった。ほかに胃と腸の腺腫が 3 例でみられた。31 人に対する米国での癌発生の期待値は 0.8 人であり、本症における発現率は期待率の 18 倍に相当する ($p < 0.0001$)。特に膵癌の発現率は期待値の 100 倍に相当した。本症と診断されてから癌発生までの間隔は 1 ないし 64 年、平均 25 ± 20 年で、癌は比較的若い年齢で発生している。

宇都宮の報告では本症の 50% 以上の死因が悪性新生物であるとのこ

とであり、Dozois らの報告でも 29% に消化管以外の癌が発見されている。興味深いことは、著者らの症例の中に過誤腫性ポリープと腺腫性ポリープを持った者がいたが、この場合、腺腫性ポリープの癌化の危険率も増すのではなかろうか。現在のところ本症候群は比較的良性の疾患と考えられているが、消化管および非消化管癌の発現率は一般に比べて非常に高値であった。無症状の本症患者全員にすべての癌に関する検査を施行するのは考えものとしても、肺、乳腺、婦人科領域のほか、若年者においては膵癌についても特に注意を払う必要がある。

(関東通信病院消化器内科

山崎忠男 抄)