

Q&A

下痢と体重減少を主訴に来院した高齢男性

解答：

Cronkhite-Canada 症候群

解説：

Cronkhite-Canada 症候群 (CCS) は、消化管ポリポーシスに加えて、脱毛、爪甲萎縮、皮膚の色素沈着といった特徴的な所見を認める非遺伝性疾患である。一般的に慢性下痢を主症状とし、蛋白漏出から低蛋白血症を呈することが多い。また、味覚障害や栄養障害も認められる。内視鏡では、消化管に強い発赤をともなう大小さまざまなポリープが多発する像と、介在粘膜に発赤・浮腫が認められる。組織学的には、粘膜固有層を中心に腺管の拡張、腺上皮の過形成、間質の浮腫と炎症細胞浸潤が認められる。治療としては、副腎皮質ステロイド、中心静脈栄養、成分栄養療法などが行われる。

本症例は、CCS に特徴的な症状 (下痢、味覚障害) と身体所見 (脱毛、爪甲の萎縮、皮膚の色素沈着) が認められ、胃および大腸の内視鏡像 (発赤し多発するポリープと介在粘膜の浮腫・発赤) も CCS に典型的であった。胃 (Figure 3A) および下行結腸のポリープ (Figure 3B) からの生検組織像では、上皮の過形成、腺管の拡張、間質の浮腫・炎症細胞浸潤を認められた。本症例ではプ

レドニゾロンが投与され、下痢や味覚障害などの症状、脱毛や色素沈着 (Figure 4A, B)、内視鏡所見 (Figure 4C；胃幽門前庭部、D；下行結腸) が一時的に著明に改善したが、プレドニゾロンの中止によって再燃をきたし治療に難渋した。

本邦 CCS の 210 例の解析では¹⁾²⁾、平均年齢 63.5 歳 (男性 136 例、女性 74 例) であり、小腸に比べて胃と大腸でより顕著にポリポーシス病変が認められ、食道病変も 12.3% に確認された。ステロイドは 178 例に投与され、120 例で早期の良好な反応が得られているが、108 例では 3 年以上の投与が必要であった。また、胃癌の合併が 9.1%、大腸癌の合併が 19.5% であり、本症の診断時および経過観察中には癌の合併に注意する必要がある。

参考文献：

- 1) 厚生労働科学研究費補助金難治性疾患等克服研究事業 (難治性疾患克服研究事業) 腸管希少難病群の疫学、病態、診断、治療の相同性と相違性から見た包括的研究 平成 24~25 年度 代表研究者 日比紀文 分担研究報告書. 2014
- 2) Watanabe C, Komoto S, Tomita K, et al : Endoscopic and clinical evaluation of treatment and prognosis of Cronkhite-Canada syndrome : a Japanese nationwide survey. J

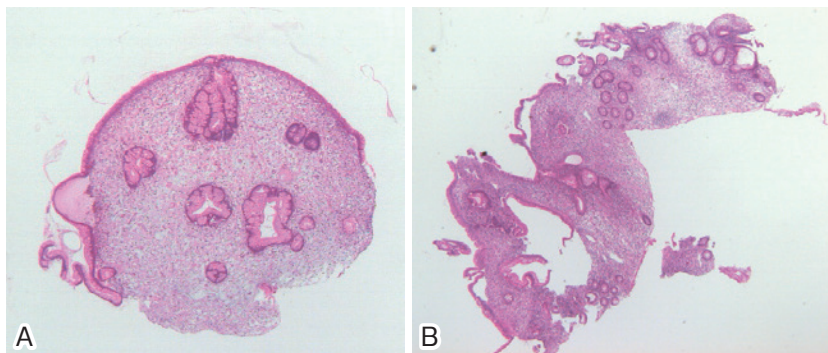


Figure 3. 胃 (A) および下行結腸 (B) のポリープからの生検病理組織像。

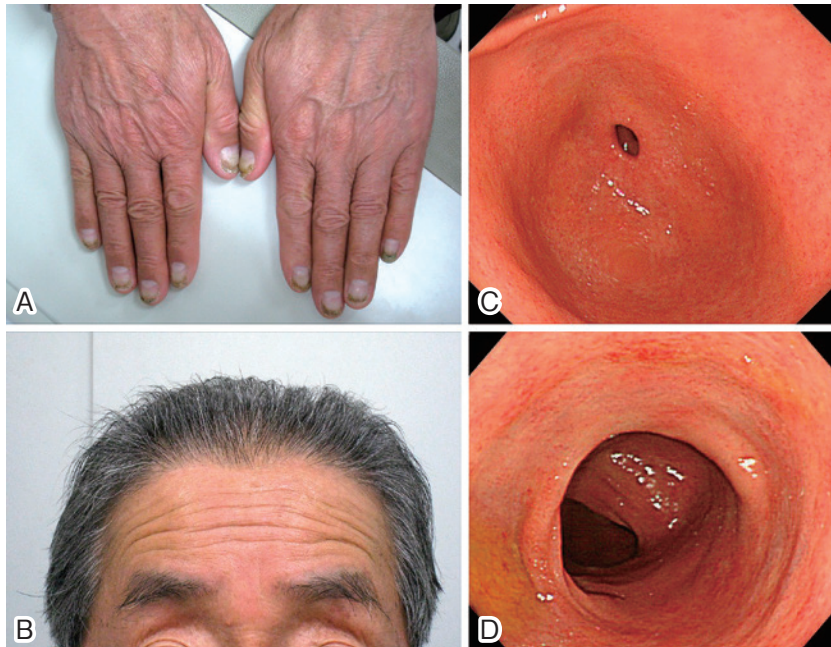


Figure 4. (治療後) A. 手指 (爪) と手背. B. 頭髪. C. 幽門前庭部内視鏡像. D. 下行結腸内視鏡像.

Gastroenterol 51 ; 327-336 : 2016

出題：石原 俊治 (島根大学医学部
内科学講座第二)

本論文内容に関連する著者の利益相反
：なし

川島 耕作 (“ ”)