

【解 答】

慢性肉芽腫症 (CGD), 肉芽腫性腸炎

解説：

慢性肉芽腫症 (CGD) とは原発性の免疫不全症であり、食細胞が貪食能を有しながらも、活性酸素産生機能低下により殺菌能低下をきたすため、非 H_2O_2 産生カタラーゼ陽性菌や真菌に対して難治性の感染症をおこす疾患である。伴性劣性遺伝や常染色体劣性遺伝の形式をとり、男性に多い。さまざまなサブタイプがあり重症の度合いが異なるとされている。CGD は小児の領域で知られる疾患であるが、成人での診断も認められる。一般的に治療は $IFN\gamma$ 、感染予防としての ST 合剤が使用される。その他にステロイドや、免疫抑制剤、抗

TNF α 抗体なども挙げられる。根治治療には造血幹細胞移植があるが、成人では拒絶例の報告も多い。

肉芽腫性腸炎は 1973 年に初めて報告されている¹⁾。CGD の約半数に肉芽腫性腸炎を合併し、クローン病と類似した所見 (結腸の粘膜病変や痔瘻など) を認めることが多いとされる。CGD の結腸病変に関する論文は少なく、外科治療の意義についての評価は難しいが、CGD の患者 268 人のうち 98 人が大腸炎を有し、そのうち 27 人に対して延べ 62 回の手術 (人工肛門造設 13 人、Miles 手術 4 人) が施行され、術後成績が良好であったとの報告がある²⁾。また CGD 患者の肺の肉芽腫に対する手術合併症として、創感染が 10%、呼吸器感染症が 12%、30 日死亡率は 0% であったとの報告もある³⁾。

本症例ではまず、経肛門イレウス管を留置し減圧を図ったのちに、回腸人工肛門造設を施行し保

CGDスクリーニング検査

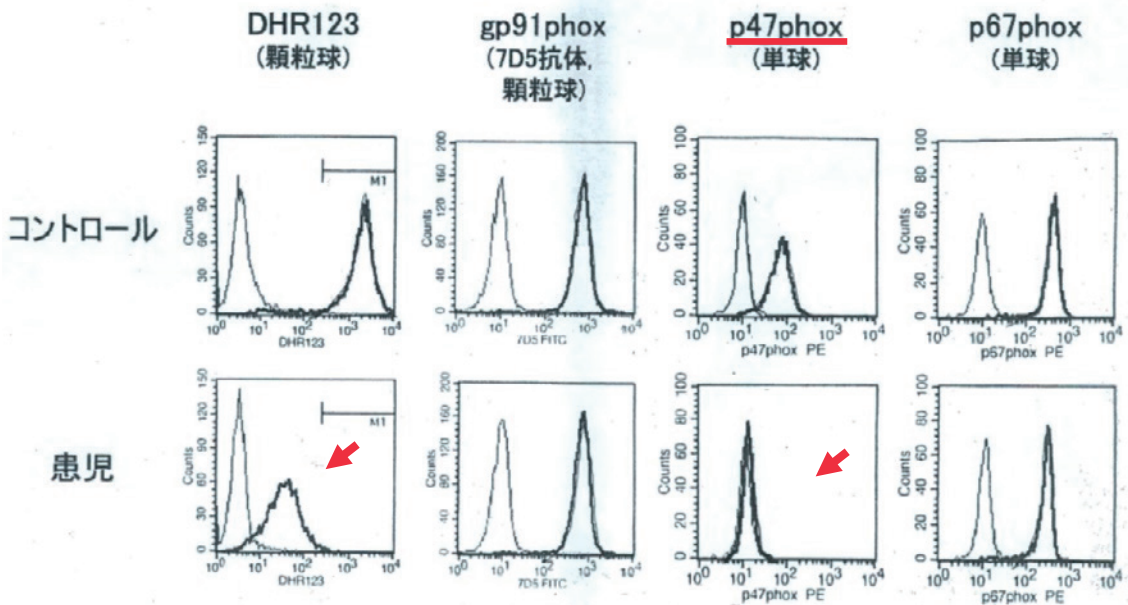


Figure 4. フローサイトメトリー：活性酸素産生能の低下および p47phox 発現の低下が確認できる (赤矢印)。p47phox 欠損型の CGD であると考えられる。



Figure 5. 切除標本：直腸および下行結腸に癩痕様の狭窄を認める.

存的加療を行った。鑑別としてCTからはまず腫瘍性の閉塞を考えたが、内視鏡所見からはクローン病を疑う所見であった。病歴からCGDも考えられたため、フローサイトメトリーを行ったところ、CGDの診断であった (Figure 4)。結腸が癩痕化をきたしており今後再開通を期待できないことや、痔瘻も改善に乏しかったことから Miles 手術 (Transperineal endoscopic approach 併用 APR⁴⁾) を施行し、病変部分を切除したところ (Figure 5)、QOL の改善を認めることができた。

CGD の病態の理解や適切な予防治療により長期予後は改善傾向にあるとされる。サブタイプにより殺菌能が異なり、幼少期に重症感染症をおこさずに成人で診断されることもあるので、クローン病様の消化器病変を認めた際に考慮に入れる必要があるかもしれない。

参考文献：

- 1) Ament ME, Ochs HD : Gastrointestinal manifestations of chronic granulomatous disease. N Engl J Med 288 ; 382-387 : 1973
- 2) Alvarez-Downing MM, Kamal N, Inchauste SM, et al : The role of surgery in the management of patients with refractory chronic

granulomatous disease colitis. Dis Colon Rectum 56 ; 609-614 : 2013

- 3) Pogrebniak HW, Gallin JI, Malech HL, et al : Surgical management of pulmonary infections in chronic granulomatous disease of childhood. Ann Thorac Surg 55 ; 844-849 : 1993
- 4) Hasegawa S, Kajitani R, Munechika T, et al : Avoiding urethral and rectal injury during transperineal abdominoperineal resection in male patients with anorectal cancer. Surg Endosc 34 ; 4679-4682 : 2020

本論文内容に関連する著者の利益相反
：なし

出題：棟近 太郎 (福岡大学医学部
消化器外科学講座)
松本 芳子 (〃)
愛洲 尚哉 (〃)
長谷川 傑 (〃)
二村 聡 (福岡大学筑紫病院
病理部・病理診断科)