

症 例

Cronkhite-Canada 症候群の一例

村山裕一¹⁾ 清水春夫¹⁾ 渡部重則²⁾
 山寺陽一³⁾ 酒井靖夫³⁾ 渡辺英伸⁴⁾

緒 言

Cronkhite-Canada症候群（以下本症と略す）は消化管ポリポース、脱毛、爪甲異常、皮膚色素沈着を主症状とする稀な疾患である。今回われわれは本症を経験し、栄養管理、ステロイド療法により軽快せしめたのでここに報告する。

症 例

症例：54歳男性

主訴：下腹部痛、下痢、脱毛、食欲不振、体重減少
 既往歴、家族歴：特記すべきことなし

現病歴：昭和63年4月中旬より下腹部痛を伴った1日5、6行の下痢を来し4月20日近医を受診した。同26日、注腸造影検査を受け潰瘍性大腸炎の疑いにて5月2日、当科紹介された。この頃から脱毛も見られるようになった。

現症：身長158cm、体重49.5kg、血圧130/80mmHg、脈拍60分、貧血、黄疸はなく、リンパ節も触知せず、胸部腹部に異常所見を認めなかった。全身の脱毛は著しく、頭髪をはじめ眉毛、睫毛、髭の脱落が見られた。爪の変化は発病当初は白色調の変形を認めたが、しばらくすると爪根部で古い爪の脱落と新しい爪の再生が見られた。（図1、2）

入院時検査所見：貧血や急性炎症所見は認めず、肝機能、腎機能、電解質に異常はなく、便潜血も陰性であったが、血清総蛋白5.9g/dlと低く、IgGは545mg/dlと低下していた。CEAは6ng/mlとやや高値であった。（表1）

表1 入院時検査所見

赤血球数	478x10 ⁴	T B	0.3mg/dl	CEA	6.0ng/ml
H b	14.8g/dl	D B	0.1mg/dl		
H t	45.1%	G O T	15U/l	便潜血反応	(-)
血小板数	43.2x10 ⁴	G P T	16U/l		
白血球数	4,400	A L P	4U/l	CRP	<0.4mg/dl
		L D H	405U/l	ワ氏	(-)
N a	139mEq/l	γ-GTP	52U/l	HB抗原	(-)
K	4.1mEq/l	A L P	133U/l		
C l	109.7mEq/l	C h-E	0.44ΔPH	検尿	
C a	3.6mEq/l	S-Amy	142U/l	蛋白	(±)
		T P	5.9g/dl	糖	(-)
I g A	141mg/dl	A/G	1.37	ウロビリノーゲン	(+)
I g M	75mg/dl	B U N	14mg/dl	ビリルビン	(+)
I g G	545mg/dl	C r e	0.9mg/dl	沈渣	異常なし

上部消化管造影：胃角部から胃前庭部、十二指腸球部にかけてびまん性に小隆起性病変を認めた。（図3）

胃内視鏡検査：胃粘膜はびまん性に発赤し顆粒状の小ポリープが無数に存在していた。（図4）

下部消化管造影：全大腸にピロウド状にびっしりとポリポースが見られた。（図5）

大腸内視鏡検査：全腸管に胃に見られたと同様なポリープを認め、発赤と顆粒状の小ポリープが一見イクラ様に見えた。（図6、7）

組織学的所見：胃ポリープ及び大腸ポリープの生検組織を見ると、腺管の過形成と囊胞状拡張が見られ、腺管上皮には異型がなく、増生はむしろ少なく、間質には浮腫と軽度の細胞浸潤が認められた。いずれの組織にも肉芽種の変化、腺窩膿瘍、新生物の変化などは認めなかった。また、hyperplasticないしinflammatoryな所見から本症と診断された。（図8、9）

1) 厚生連村上病院 外科
 2) 厚生連村上病院 内科
 3) 新潟大学 第一外科
 4) 新潟大学 第一病棟

経過(1)：入院後本症と診断された時点で中心静脈栄養による栄養管理と、ステロイド療法を開始した。血清総蛋白値は最低4.4g/dlまで低下したが徐々に正常化した。これにともない6月中旬頃から発毛が始まり、下痢の改善が見られるようになった。また低残渣栄養剤を併用して栄養管理の強化を行った。経過良好であったので、Predonisoloneを減量し8月22日には中止し、24日に退院した(図10)。

経過(2)：しかし退院後まもなく、下痢、食欲不振を来し、1週間後の8月31日再入院した。9月7日には再び脱毛を来したため、本症の再燃と診断し、ステロイド療法を再開するとともに、栄養管理を行なった(図11)。10月24日には発毛が見られ、その後頭髪、眉毛、睫毛、髭は正常に発育し、脱毛の著しかった時と比べると別人のようになった。古い爪は完全に脱落し、新しい爪が伸びてきた(図12, 13)。退院前の内視鏡所見では胃のポリポースは完全に消失し、大腸では明らかなポリポースの減少が見られた(図14, 図15)。11月4日predonisoloneを中止せずに退院し経過良好である。

考 按

以上、ステロイド療法により軽快したCronkhite-Canada症候群の1例を報告したが、本症は1955年Cronkhite及びCanadaにより報告された極めて稀な疾患である¹⁾。原因、治療法ともに不明で予後は不良と

療法が奏功したとの報告も散見されるようになった^{2) 3)}。また、予後に関しては、本邦報告123例を詳細に分析した後藤によると、死亡48例中本症の悪化によるもの14例、癌の合併が8例と、本症においても癌の合併が予後を左右する因子であろうと言及している^{4) 5)}。本症例においてもCEAの上昇が見られていることから悪性疾患の合併を念頭においた注意深い経過観察が重要と思われた。

文 献

- 1) Cronkhite, Jr., L.W. and Canada, W.J.: Generalized gastrointestinal polyposis An unusual syndrome of polyposis, pigmentation, alopecia and onychotrophia. N. Engl. J. Med., 252: 1011-1115, 1955.
- 2) 岩尾忠ほか：副腎皮質ステロイド投与により著大な改善を示したCronkhite-Canada症候群の1例, Gastroenterological Endoscopy, 27(8):1627-1632, 1985.
- 3) 齊藤治ほか：Cronkhite-Canada症候群の2例, Gastroenterological Endoscopy, 28(3):595-602, 1986.
- 4) 後藤明彦ほか：大腸ポリポースの予後, 臨床消化器内科, 1.2(11):1773-1779, 1987.
- 5) 後藤明彦ほか：大腸腺腫を除く大腸ポリポースとくにCronkhite-Canada症候群について, 大腸肛門誌, 40:708-720, 1987.

経過表 (1)

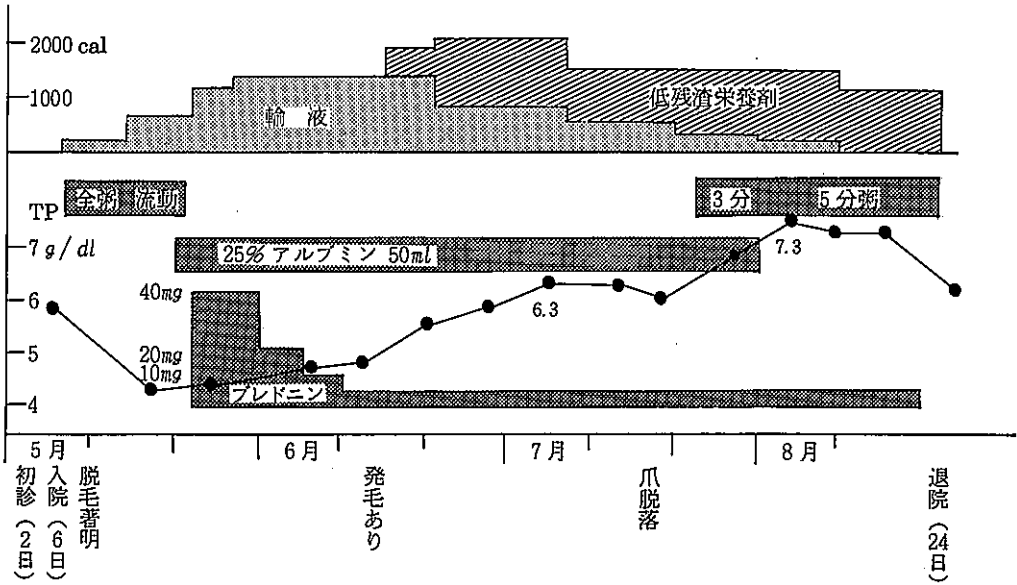


図 10

経過表 (2)

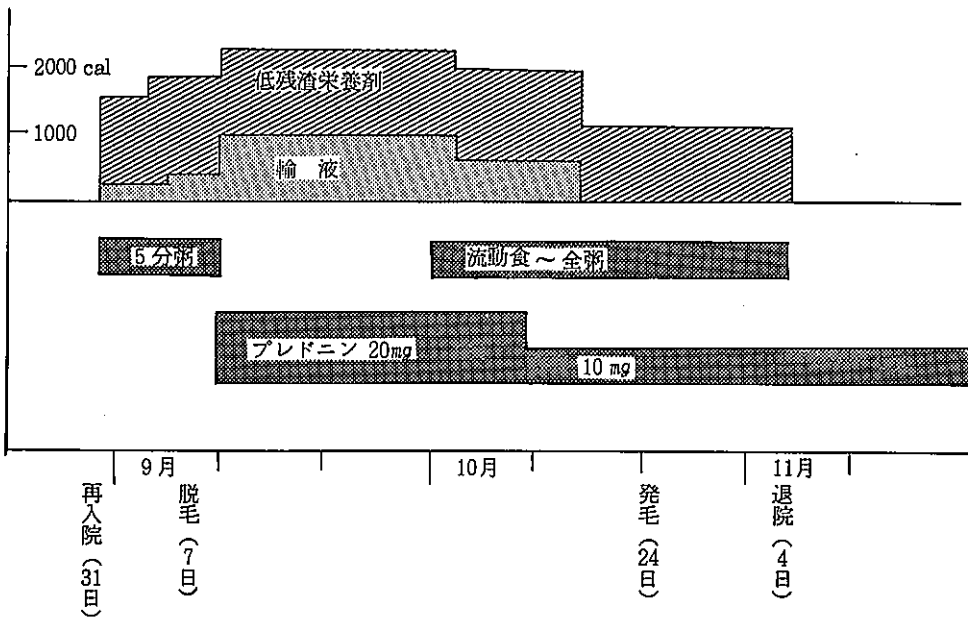


図 11

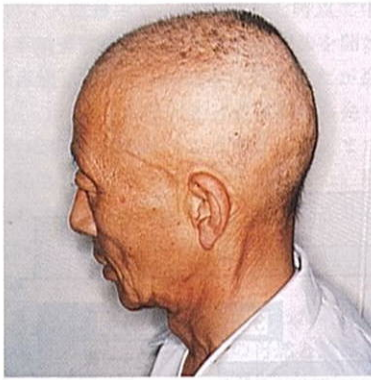


図 1

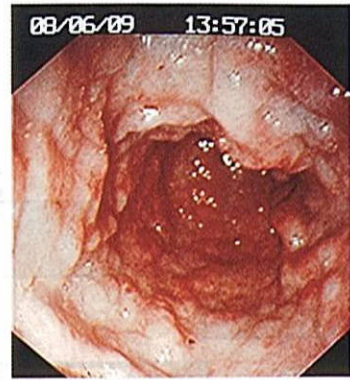


図 4



図 2

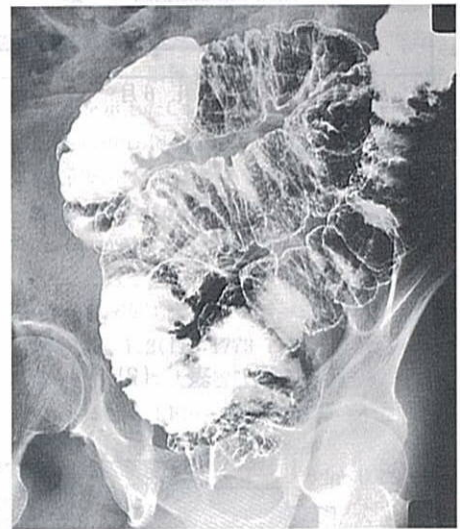


図 5



図 3



図 6

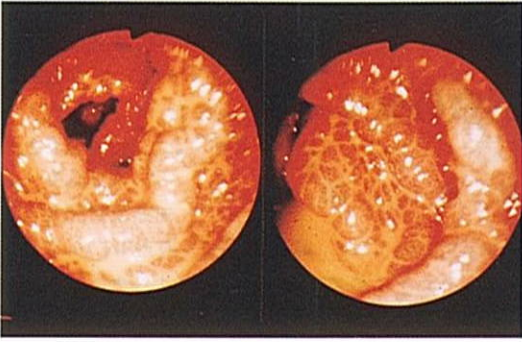


図 7



図 12

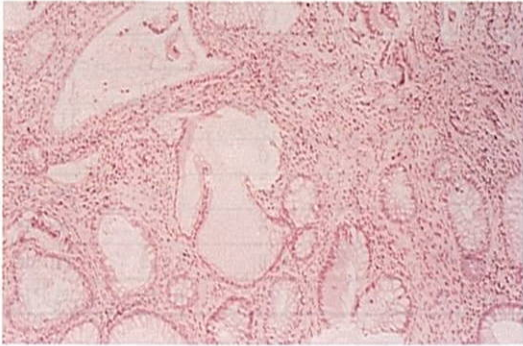


図 8



図 13

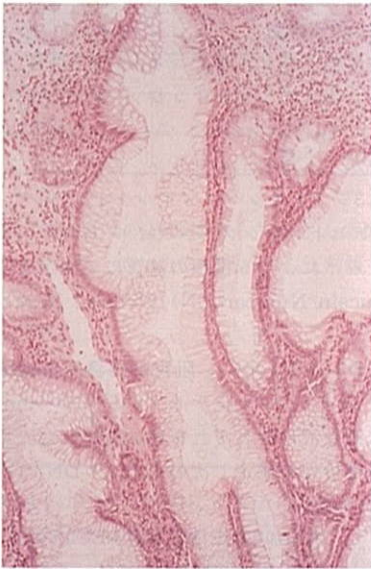


図 9

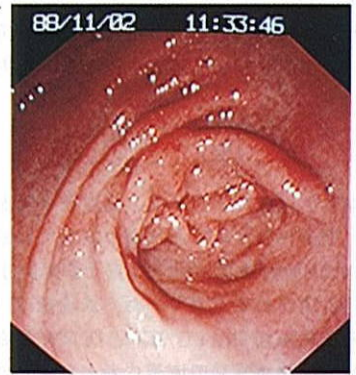


図 14



図 15