

Gardner 症候群の1例

札幌医科大学放射線医学教室（主任 牟田信義教授）

牟田信義，佐藤匡，桜井智康

同 第一外科学教室（主任 高山坦三教授）

長沢大晴

同 中央検査部病理部

室谷光三

（昭和44年9月13日受付）

A Case Report of Gardner's Syndrome

Nobuyoshi Muta, Tadasi Sato and Tomoyasu Sakurai

Department of Radiology, Sapporo Medical College

(Chief: Prof. N. Muta)

Daiharu Nagasawa

Department of Surgery, Sapporo Medical College

(Chief: Prof. T. Takayama)

Kōzō Muroya

Central Clinical Laboratory Pathological Section, Sapporo Medical College

In 1953 Gardner and Richards reported a syndrome comprising a polyposis of the colon and rectum, soft tissue tumors and osteomas, which exhibit autosomal dominant inheritance.

We will report a case of Gardner's syndrome. A 44 year old man was referred to our hospital with complaints of anal bleeding and a diagnosis of a polyp of the rectum. He was operated upon and the polyp was proved to be a papillotubular adenocarcinoma of the rectum. Successively an another polyp was found in the sigmoid colon which was also a papillotubular adenocarcinoma. He had also a lipoma on the back and a small osteoma in the left frontal sinus. The patient revealed in addition a small diverticulum in the duodenum. One of the patient's brother was died of a cancer of the rectum. No chromosomal aberration was noticed.

1953年に Gardner と Richards¹⁾ はある1つの家系を調べて、その生存している51人の構成員のうち、7人に同じ症状をもった患者を見出した。その症状とは、軟部組織の腫瘍と、骨腫と、大腸のポリポージスである。これらが同一個人に多発し、これらの形質が相伴って常染色体優性遺伝を示すことを見出した。そして、それは1つの pleiotropic gene か、非常に接近した場所にあつて何時もリンクして行動する3つの genes によるもの

であろうと考えた。

軟かい腫瘍としては類表皮嚢胞、線維腫、結合組織よりなる境界のあまりはつきりしない腫瘤が見られている。なお、この家系に属し、すでに死亡している13人のうち、結腸および直腸の癌でなくなつた人が8人あつて、そのうち6人は骨腫と、皮下腫瘍か嚢腫をもつていた。残りの2人にも皮下腫瘍か嚢腫は見られた。

その後続いて幾つか報告²⁾³⁾⁴⁾が見られるが、今

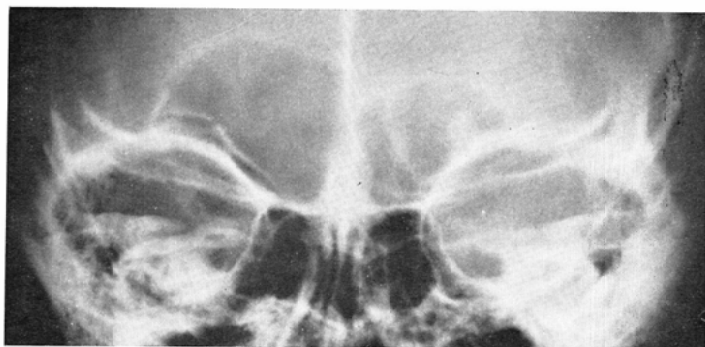


Fig. 1 A small osteoma in the left frontal sinus.

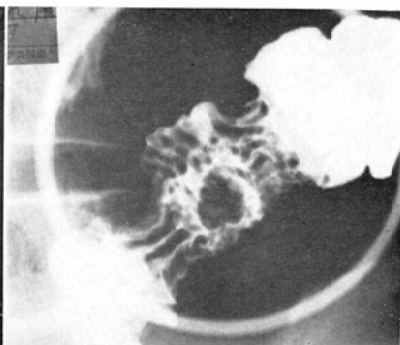


Fig. 2 A middle-finger's tip sized polyp in the sigmoid colon.

回、私たちも上記症候群を呈する1例を経験したので報告する。患者は44才の男子で、昭和43年7月肛門出血があり、下痢が2、3日続いたのである。病院を訪れたところ直腸ポリープの診断を受け、精査のため本学外科を訪れた。外科での直腸鏡検査によれば、肛門より5cmのところ、直腸前壁に小指頭大の柄を有するポリープ1個が認められた。出血や痂皮は見られなかった。そこで8月16日この摘出手術を受けた。ポリープは表面乳頭状で、組織学的にはポリープの頂はほとんど全部丈の高い円柱状細胞の乳頭腺管状増殖により占められ、分裂像も散在している。しかし、茎部以下は正常直腸粘膜構造を示す。診断は乳頭腺管状腺癌であつた。

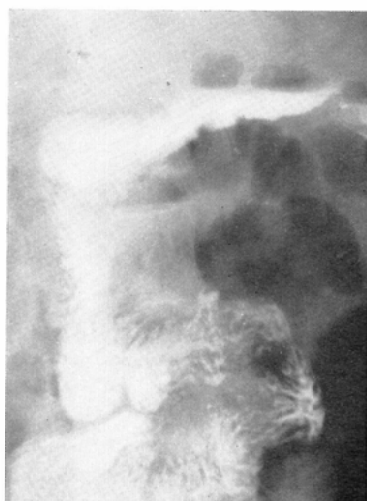


Fig. 3 A small diverticulum in the horizontal portion of duodenum.

患者は術後照射を受けているあいだに、右肩胛部に直径約3cmの軟かい腫瘤を訴えたので、外科で摘出したところ脂肪腫であつた。また、しよしの骨の写真を撮つてみると、左前額洞内に小さな骨腫が飛出しているのが認められた(第1図)。また、11月1日後照射を終り、その後大腸を調べていると、さらにS字状結腸に中指頭大のポリープが1個見られ(第2図)、12月6日、再び外科で摘出を受けた。組織所見は前と同じく乳頭腺管状腺癌で、頂部に限局はしているけれども頂部間質への浸潤が見られた。なお附随症状として十二指腸下水平部内側に小憩室が認められた(第3図)。

患者は6人兄弟の末子だが(第4図)、長女は53才で子宮癌で死亡、2女は46才時胃癌で死亡、3男は34才時直腸癌で死亡している。なお患者の子

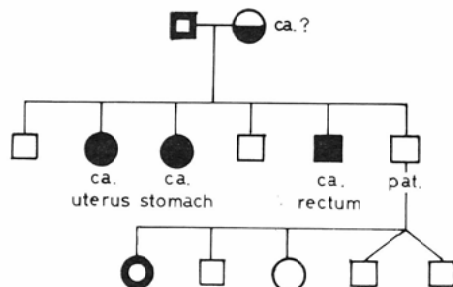


Fig. 4 The pedigree of the patient. Filled figures: Died of cancer. A half filled figure: Death from cancer is suspected. Figures outlined with thick lines: Died of another disease. □ male, ○ female.

供は5人で、長女が幼時ひきつけで死亡したほかは皆健康、第4、第5子は双生児で直腸を検査す

ることができたがポリープは見られなかつた。

患者の核型には異常は見られなかつた。

以上、症状も軽く、遺伝的確証も十分ではないが、まず Gardner 症候群であろうと思われる。

本論文は昭和44年4月第28回日本医学放射線学会総会において発表した。

終に臨み、染色体を調べて下さった北海道大学理学部動物学教室牧野研究室の早田勇学士に謝意を表す。

文 献

- 1) Gardner, E.J. and Richards, R.C.: Multiple Cutaneous and Subcutaneous Lesions Occurring Simultaneously with Hereditary Polyposis

and Osteomatosis. Am. J. Human Genet., 5, 139—147, 1953.

- 2) Jones, E.L. and Cornell, W.P.: Gardner's Syndrome. Review of the Literature and Report on a Family. Arch. Surg., 92, 287—300, 1966.
- 3) Kärcher, K.H.: Die Röntgen-Symptomatologie des Gardner-Syndroms. Fortschr. Röntgenstr. 107, 90—95. 1967.
- 4) Chang, C.H., Piatt, E.D., Thomas, K.E., and Watne, A.L.: Bone Abnormalities in Gardner's Syndrome. Am. J. Roentgenol. 103, 645—652, 1968.