

## クローンカイト・カナダ症候群の実態調査・データベース作成

研究分担者 穂苅量太 防衛医科大学校内科学 教授

研究要旨：クローンカイトカナダ症候群は指定難病 289 に認定されているが、報告数は世界で 500 例に対し、本邦で 360 例と国民病の側面がある。世界的に見てもアトラスはなく、本邦では有利な環境にあるが各施設の症例は少なく、班会議で共同研究として症例を持ち寄り、アトラスを作成することが重要と考えられ、作成を開始した。

### 共同研究者

東山正明<sup>1</sup>、八月朔日秀明<sup>2</sup>、松本主之<sup>3</sup>、大井充<sup>4</sup>、細江直樹<sup>5</sup>、中村正直<sup>6</sup>、柿本一城<sup>7</sup>、大宮直木<sup>8</sup>、大島忠之<sup>9</sup>、矢野智則<sup>10</sup>、諸井林太郎<sup>11</sup>  
1)防衛医科大学校消化器内科 2)自衛隊仙台病院  
3) 岩手医科大学消化器内科消化管分野  
4)神戸大学医学部消化器内科 5)慶應義塾医学部内視鏡センター 6)名古屋大学医学部消化器内科  
7)大阪医科大学消化器内科 8)藤田医科大学消化管内科  
9)兵庫医科大学消化管内科 10)自治医科大学消化器内科 11)東北大学消化器内科

全国のクローンカイトカナダ症候群の診療実績のある施設から、情報を収集した。アトラス作成を行い 80 以上の症例の診断、治療経過、臨床的特徴を明らかにし、疾患活動性（案）を作成した。

### A. 研究目的

難病で、希少疾患であるクローンカイトカナダ症候群のアトラスを作成し、診療の一助になることを目指す。

### B. 研究方法

多施設共同でクローンカイトカナダ症候群の症例を有している施設より内視鏡像、治療経過、病理像等を含めたアトラスを作成する。

（倫理面への配慮）

倫理委員会承認済み

### C. 研究結果

### D. 考察

クローンカイトカナダ症候群は本邦に多く、アトラスをはじめとする診断に資する冊子は医療に極めて重要と考える。

### E. 結論

クローンカイトカナダ症候群アトラス作成を行い 80 以上の症例の診断、治療経過、臨床的特徴を明らかにし、疾患活動性（案）を作成した。

### F. 健康危険情報

なし

### G. 研究発表

#### 1. 論文発表

なし

#### 2. 学会発表

なし

### H. 知的財産権の出願・登録状況

（予定を含む）

#### 1. 特許取得

なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他

なし

1  
2  
3  
4  
5  
6  
7  
8  
9  
10  
11  
12  
13  
14  
15  
16  
17  
18  
19  
20  
21  
22

## Cronkhite Canada 症候群

### 内視鏡アトラス (案)

厚生労働科学研究費補助金難治性疾患等政策研究事業

「難治性炎症性腸管障害に関する調査研究」

令和2年●月

1 3. 原因

2 本症候群の成因はいまだ明らかにされていない。しかしながら、ステロイドの高い奏効率、ポリープや介在粘  
3 膜の炎症細胞浸潤、治療によるポリープの可逆性などの共通性があり、加えて、薬剤への暴露が発症の契機と  
4 考えられる症例の報告もあることから、免疫異常の関与が想定されている<sup>2)</sup>。

5  
6 4. 臨床像

7 1) 症状

8 腹痛・下痢・食欲低下などの消化器症状を呈する。特に下痢は初期からみられ、非血性であることが多  
9 多い。高齢の患者では重篤感に乏しく、見過ごされることもある。主要所見である皮膚の triad(脱毛、爪甲  
10 萎縮、皮膚色素沈着) (図 3a~c) および味覚異常は、病初期には見られるとは限らず (50~60%)、そ  
11 の経過中に出現することも多い。脱毛は全身に認められるものの、特に頭髪に初発することが多い。ま  
12 た、皮膚色素沈着は、手掌・手指に確認されることが多い。その他の合併症では、腫瘍性病変、蛋白漏出  
13 性胃腸症のほかに、消化管出血および腸重積が挙げられる<sup>4)</sup>。(図 3d、e)



a) b) c)  
d) e)

15 図3 a)~c) 皮膚 Triad (a: 脱毛、b: 爪甲萎縮、c: 皮膚色素沈着・矢頭)  
16 d) 消化管出血 e) 小腸ポリープの大腸内への逸脱による回盲部の重責状態  
17  
18  
19  
20  
21  
22  
23

重症度分類

1. 1日の排便回数	0	正常回数
	1	正常回数より1～2回/日多い
	2	正常回数より3～4回/日多い
	3	正常回数より5回/日以上多い
2. 血清アルブミン値	0	>3.5g/dL
	1	3.5g/dL $\geq$ 、>3.0g/dL
	2	3.0g/dL $\geq$ 、>2.5g/dL
	3	2.5g/dL $\geq$
3. 浮腫	0	なし
	1	軽度（明らかな圧痕の形成）
	2	中等度（静脈や骨が不明瞭となる）
	3	高度（見てすぐわかる浮腫）
4. 医師による全般評価	0	正常（完全寛解期）
	1	軽症
	2	中等症
	3	重症
5. 体重減少（5kg/6か月以上）	0	なし
	1	あり
6. 貧血（血色素 男性 12g/dL 以下、女性 10g/dL 以下）	0	なし
	1	あり
7. 顕血便	0	(-)：なし
	1	(+)：排便の半数以下でわずかに血液が付着
	2	(++)：ほとんどの排便時に明らかな血液の混入
8. その他の所見	1項目につき1点	<ul style="list-style-type: none"> <li>・皮膚所見（脱毛、爪甲委縮、皮膚色素沈着のいずれか）</li> <li>（3つあっても1点）</li> <li>・味覚障害</li> <li>・腸重積</li> </ul>

<注1>各項目のスコア数の合計にて、活動性の評価を行う。用語の定義は下記の如くとする。

重症：項目2が2点以上であり、かつ合計スコアが10点以上となるもの

中等症：重症と軽症の中間にあたるもの。

軽症：項目2-7 全てが0点であり、かつ合計スコアが3点以下のもの。

改善：スコアが2点以上減少した状態

増悪：スコアが2点以上増加した状態

寛解：スコアが1または0

再燃：スコアが2以上

<注2>施設によって使用している血清アルブミン測定法は異なっているため、他施設での臨床検査値を利用する際には、いずれの方法が使用されているかを確認することが望ましい。

<注3>病名診断に用いる臨床症状、検査所見等に関して、診断基準上に特段の規定がない場合には、いずれの時期のものを用いても差し支えない。（ただし、当該疾病の経過を示す臨床症状等であって、確認可能なものに限る。）

<注4>治療開始後における重症度分類については、適切な医学的管理の下で治療が行われている状態であって、直近6か月間で最も悪い状態を医師が判断することとする。

<注5>なお、症状の程度が上記の重症度分類等で一定以上に該当しないが、高額な医療を継続することが必要なものについては、医療費助成の対象とする。