



Cronkhite–Canadan oireyhtymä

Cronkhite–Canadan oireyhtymä on harvinainen maha-suolikanavan polypoottinen sairaus. Sillä ei ole omia diagnostisia kriteereitä. Oireyhtymää voidaan epäillä, kun endoskooppinen ja histopatologinen löydös sekä potilaan oirekuva antavat siihen viitteitä. Muut polypoottiset tilat tulee sulkea pois. Vakiintunutta hoitoa ei ole. Hoitoperiaatteet ovat pysyneet lähes muuttumattomina ainakin viime vuosikymmenen ajan. Taudin ennuste on pääosin huono, ja suuri osa potilaista sairastuu lopulta maha-suolikanavan syöpään.

Cronkhite–Canadan oireyhtymä (Cronkhite–Canada syndrome, CCS) on harvinainen oireyhtymä, jota esiintyy noin yhdellä miljoonasta (Goto ym. 1995). Länsimaissa tauti on mahdollisesti harvinaisempi tai ainakin huomattavasti tunnistettu kuin Aasiassa. Useimmat julkaisut tulevat Japanista, jossa tauti näyttää olevan keskimäärin yleisempi (Riegert-Johnson ym. 2007). Tautiin sairastutaan yleensä 50–60-vuotiaana, ja se on miehillä hieman yleisempi (Ward ym. 2002). Tauti on vakava ja oirekuva kirjava, minkä vuoksi diagnoosi viivästyy usein. Edellisestä kotimaisesta taupasselostuksesta on kulunut 17 vuotta (Nikilä ym. 1995).

Oma potilas

Potilaamme on 64-vuotias nainen, joka lähetettiin yliopistosairaalan päivystyspoliklinikkaan itsepintaisen ripulin vuoksi. Aiemmin oli todettu lääkehoitoa vaativa verenpainetauti ja hyperkolesterolemia. Kuulon heikkenemisen vuoksi potilas käytti kuulokojetta. Suvussa ei ollut suolistosairauksia. Potilas ei tupakoinut. Ripuli oli alkanut lomamatkalla Egyptissä. Potilas

oli matkalla saanut empiirisen mikrobilääkehoidon, jolla ei kuitenkaan ollut vastetta oireisiin. Oireiden jatkuessa potilas laihtui kahden kuukauden aikana neljä kilogrammaa.

Verikokeita oli tarkastettu kotimaahan paluun jälkeen, koska oireet olivat jatkuneet (TAULUKKO 1). Kaljuuntumiseen ja kynsien muutoksiin oli kiinnitetty huomiota, ja potilaasta oli tehty lähete ihotautiklinikkaan. Suolisto-oireiden vuoksi terveyskeskuksessa oli tehty sekä gastro- että kolonoskopia. Ruoansulatuskanavan limakalvo oli kauttaaltaan vahvasti poikkeavan näköinen. Ensimmäisessä epäiltiin Crohnin tautia, mutta myös lymfoomaa pidettiin mahdollisena. Kudosnäytteissä ei tullut ilmi syöpää. Gastroskopiassa todettiin helikobakteerin aiheuttama mahatulehdus. Ulostenäytteissä ei todettu parasiitteja, klostridioita, yersiniaa, kampyloa, salmonellaa eikä shigellaa. Lääkitykseksi oli aloitettu metyyliiprednisoloni (20 mg/vrk pienenevin annosin). Kortikosteroidihoidon oheen aloitettiin myöhemmin myös mesalatsiini 3 g/vrk ja oireenmukaisena hoitona loperamidi. Hoidon aikana kynsimuutokset vähenivät ja hiukset tuuhenivat, joskin potilas joutui turvautumaan ajoittain peruukkiin. Virtsaviljelyssä kasvoi ajoittain beetalaktamaasia tuottava bakteeri ESBL.

Oireilua oli kestänyt yli puoli vuotta, ja potilas päätyi lopulta yliopistosairaalan päivystykseen. Tällöin sydämen ja keuhkojen kuuntelulöydökset ja vatsan palpaatiolöydökset olivat normaalit. Suurentuneita imusolmukkeita ei todettu, potilaalla ei ollut turvotuksia, ja iho oli normaali. Kaikissa kynsissä todettiin sienimäiset muutokset (KUVA 1). Hiukset olivat ohuet, ja todettiin kaljuuntumista.

Radiologiset löydökset. Terveyskeskuksessa tehty vatsan kaikukuvaus oli normaali. Ajoittaisten kovien vatsakipujen vuoksi tehtiin myöhemmin vatsan alueen tietokonetomografia (TT), jossa todettiin maksassa ja toisessa munuaisessa yksittäiset pienet kystat, kohdussa kalkkiumia ja myooman näköinen nappula. Haima oli hiukan epätarkkarajainen mutta latautui varjoaineella normaalisti. Autoimmuunipankreatiittia pidettiin mahdollisena. Umpilisäke oli nesteytetty ja turvonnut, mutta suolistoa ympäröivä rasva oli normaalin näköistä.

Viisi kuukautta ensimmäisen poliklinikakäynnin jälkeen ohutsuolen TT:ssä ei todettu poikkeavaa eikä muutakaan uutta.

TAULUKKO 1. Potilaan sairastamisen aikana otettuja tavallisimpia laboratoriotuloksia.

		viitealue	0–3 kk	3–6 kk	6–12 kk	> 12 kk
Hemoglobiini	g/l	117–155	144	109	138–104	99–120–86
Leukosyytit	x 10 ⁹ /l	3,4–8,2	13,8	13,3	7,9	13,2
Trombosyytit	x 10 ⁹ /l	150–360	661	716	511	765–931
Kreatiniini	µmol/l	50–90	50	50	60	62
Lasko	mm/h	1–20	2		7	7
CRP	mg/l	0–10	< 5		< 5	< 5
Folaatti	nmol/l	995–2 429		1 333		
B12-vitamiini	pmol/l	140–490		132	293	1 038
TSH	mU/l	0,3–4,2			2,76	11,95–1,67
Ionisoitu kalsium	mmol/l	1,16–1,3			1,34	1,25
D-25	nmol/l	> 40			97	74
Transferriniinireseptori	mg/l	1,9–4,4		6,5	7,2	9,2
ALAT	U/l	10–45	27	28	19	23
Albumiini	g/l	36–45		30	36	36
Kolesteroli (paasto)	mmol/l					4,2
Glukoosi (paasto)	mmol/l	4–6	7		7	7,3
Sokerihemoglobiini	mmol/mol	20–42				36
Kalprotektiini (uloste)	µg/g	0–00		338	138	

Gynekologiset löydökset. Kohdun TT-löydöksen vuoksi konsultoitui gynekologia. Hysteroskopiassa myös kohdun limakalvo oli polypoottinen. Kaavintänäytteessä havaittiin tiivistä fibroottista stroomaa ja stroomasolukon lomassa osin kystisesti laajentuneita rauhasputkia. Kaavintänäytteissä todetun myös levyepiteelimetaplasian vuoksi edettiin kohdunpoistoon, eikä kohdussa todettu syöpää.

Endoskooppiset löydökset. Oireilun kestänyt vuoden tähytystutkimuksia tehtiin uudelleen. Gastroskopiassa havaittiin etenkin mahanportin sopessa (antrum pyloricum) hyvin runsasta polypoosia. Polyyppien koossa oli vaihtelua, ja osa niistä oli kuvioitukseltaan mansikkamaisia (KUVA 2). Kolonoskopiassa nähtiin myös runsasta polypoosia (KUVA 3).

Ruoansulatuskanavan histologiset löydökset. Gastro- ja kolonoskopiabiopsioissa todettiin tulehduksellisia ja reaktiivisia muutoksia sekä polypeisissä että niiden ulkopuolisissa limakalvossa (KUVA 4). Kroonisen tulehduksen merkinä havaittiin tulehdussoluja ja neutrofiilien kertymistä epiteelin sisään. Rauhasrakenteet olivat joko liikakasvuisia tai epämuotoisia, mutta epiteelin dysplastisia muutoksia ei todettu. IgG4-värijäys oli negatiivinen.

Diagnosointi. Erikoisen taudinkuvan ja huonon lääkevasteen vuoksi tähytystutkimukset päädyttiin kontrolloimaan yliopistosairaalaissa. Gastroskopiassa todettiin erikoinen mahalaukun ja ohutsuolen polypoottinen limakalvo. Kiinnitettiin myös huomiota potilaan kynsiin ja kaljuuntumiseen. Kokonaisuus herätti epäilyn harvinaisesta polypoottisesta oireyhtymästä, Cronkhite–Canadan oireyhtymästä. Tähän sopivat runsas maha-suolikanavan polypoosi, kynsien muutokset ja hiustenlähtö sekä potilaan kokeamat vatsaoireet. Histologiset löydökset varmistivat diagnoosin.

Hoito. Diagnoosin jälkeen (vajaa vuosi oireilun alusta) aloitettiin uudelleen metyyliiprednisolonilääkitys (40 mg/vrk), ja annos suunniteltiin pienennettäväksi hitaasti ja asteittain. Mesalatsiini lopetettiin.

Potilaan ravitsemuksen tilaan kiinnitettiin huomiota. Aloitettiin täydennysravintojuomat ja säännölliset tapaamiset ravitsemusterapeutin kanssa. Paino saatiin nousemaan. Raudanpuuteanemian vuoksi potilas sai rautainfuusioita.

Oireiden jatkuttua potilaalle kehittyi vaikea psykiatrinen oireisto. Vuoden kuluttua ensikäynnin jälkeen todettiin myös hypotyreoosi ja aloitettiin tyroksiinikorvaushoito.

Puutteellisen kortikosteroidivasteen vuoksi potilaalle aloitettiin yli puolentoista vuoden oireilun jälkeen atsatiopriini 100 mg:n vuorokausiannoksella. Myös bisfosfonaatti-infuusio suunniteltiin annettavaksi pitkäaikaisen kortikosteroidin käytön vuoksi.

Pian hoidon tehostuksen jälkeen potilas sai aivoinfarktin, johon hän sai liuotushoidon ja toipui hyvin. Verenkiertohäiriöitä estämään aloitettiin dipyridamol ja asetyylisalisyylihapon yhdistelmähoito. Infarktin etiologisissa selvittelyissä todettiin myöhemmin antifosfolipidivasta-aineita ja jäätettiin pohtimaan verenkiertolääkityksen tehostamista.

Cronkhite–Canadan oireyhtymä on oletettavasti

reagoi annettuihin hoitoihin, mutta puuttellisesti. Paino ja ravitsemustilasta kertova plasman albumiini-pitoisuus ovat nousseet. Myös hiusten ja kynsien kasvu on normalistunut. Mahakivut ja ripuli sekä endoskooppiset löydökset pysyivät kuitenkin sinnikkäästi muuttumattomina.

Pohdinta

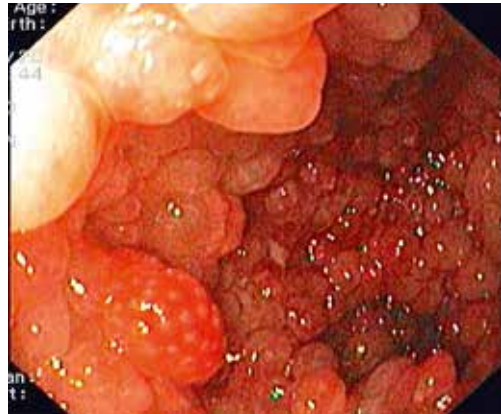
Cronkhite–Canadan oireyhtymä varmistui potilaan oireiltua jo pitkään. Vaikka tila on harvinainen, potilaallamme oli siihen sopivia klassisia löydöksiä. Kohdun polypoottisuuskin voi olla yksi oireyhtymän ilmentymistä; vastaavanlaista löydöstä ei kuitenkaan ole kuvattu englanninkielisissä artikkeleissa. Selvää yhteyttä potilaan oireiden helpottumisen ja käytettyyn lääkehoitoon välillä on vaikea osoittaa. Oireyhtymällä saattaa olla luonnollista tilanvaihtelua. Julkaistuissa potilastapauksissa seuranta-aika on pääsääntöisesti niin lyhyt, että hoidon vaikutusta itse tautiin voi olla vaikea osoittaa.

Cronkhite–Canadan oireyhtymä on harvinainen, ensimmäistä kertaa vuonna 1955 kuvattu syndrooma (Cronkhite ja Canada 1955). Tauti ei aikaisempien tietojen perusteella esiinny suvuittain, mutta vastikään on kuvattu isällä ja pojalla samanlainen taudinkuva (Patil ym. 2013). Löydöksinä ovat ruoansulatuskanavan polypoosi (kaikilla), kynsien dystrofiset muutokset (86 %), kaljuuntuminen (93 %), ihon ja limakalvojen hyperpigmentaatio (71 %), ripulointi (86 %), laihtuminen, vatsakivut (79 %) ja hypoalbuminemia. Myös huonontuneesta makuaistista ja suun kuivumisesta on raportoitu (Sweetser ym. 2011). Taudin oireet voivat kehittyä nopeasti, muutamienkin kuukausien aikana. On kuvattu useampia potilastapauksia, joissa verikokeetkin ovat olleet normaaleja ennen taudin kliinisiä merkkejä ja potilas oireeton vain muutamia kuukausia tai vuotta ennen oireyhtymän puhkeamista (Nakayama ym. 2007).

Polypoosi kattaa mahalaukun, ohutsuolen ja paksusuolen. Ruokatorvessa ei ole löydöksiä. Hamartomatoottisia polyyppeja esiintyy myös muissa syndroomissa (INTERNETOHEISAINESTO). Yleensä hamartoomapolyypit ovat hyvänlaa-



KUVA 1. Potilaamme kynsimuutokset. Kynnet ovat paksuuntuneet ja niissä epäiltiin sieni-infektiota ennen Cronkhite-Canadan oireyhtymän toteamista.

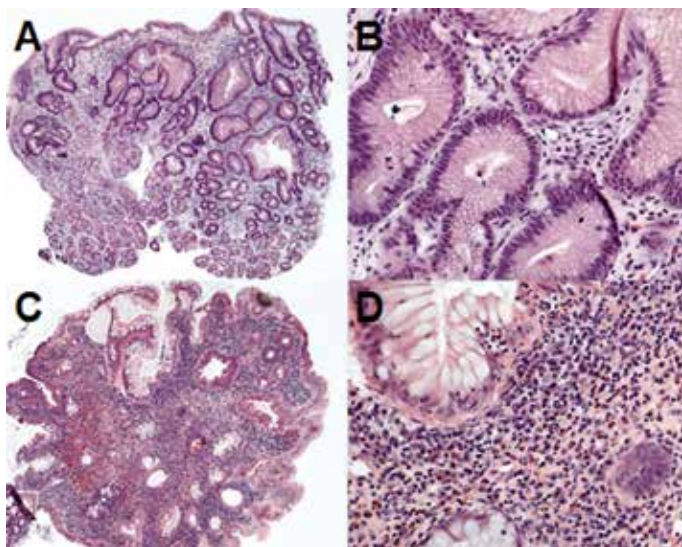


KUVA 2. Gastroskopiaalöydös mahalaukusta. Mahalaukku on etenkin mahanportin sopen (antrum pyloricum) alueelta epämuotoinen ja polypoottinen. Antrumista oli vaikea löytää mahanporttia ja päästä ohutsuoleen. Ohutsuolen puolella polypoottisuus jatkui, mutta ei aivan yhtä runsaana.



KUVA 3. Kolonoskopiassa todettiin koko paksusuolen kattava polypoosi.

KUVISSA 4 A ja B ovat mahalaukun kudokset. Lamina propria on ödeeminen, ja se on fibrotisoitunut. Kuvissa näkyy myös normaalia enemmän kroonisia tulehdussoluja, eosinofiilejä ja neutrofiilejä. Kryptat ovat liikakasvuisia ja osin laajentuneita. Dysplasiaa ei todeta. **Kuvat C ja D** ovat nousevasta koolonista. Niissä nähdään reaktiivisesti haaroittuvia ja poikkeavia rauhasrakenteita sekä kuopakkeiden märkäpesäkkeitä (krypta-absesseja). Lamina propriassa on runsaasti lymfosyyttejä, plasmasoluja sekä eosinofiilejä. Dysplasiaa ei todeta.



tuisia, mutta niihin liittyy syndroomasta riippuen vaihteleva malingni riski.

Taudin etiologia on tuntematon, mutta autoimmuunitaustaa on epäilty. Liitännäissairauksina potilaille on esiintynyt hypotyreoosia, systeemistä lupus erythematosusta, sklerodermaa ja nivelreumaa (Daniel ym. 1982). Oireyhtymään ei ole omia diagnostisia kriteereitä, vaan se todetaan endoskopian, ruoansulatuskanavan kudostenäytteiden, anamneesin ja kliinisen kuvan perusteella.

Mukosaaliset muutokset voivat makroskooppisesti muistuttaa suolistolymfoomaa tai rajoittuneena löytyessään tulehduksellista suolistosairautta tai keliakiaa. Erotusdiagnostisena vaihtoehtona on pidettävä mielessä myös muut polypoottiset taudit, kuten Peutz-Jeghersin oireyhtymä tai nuoruusiän polypoosi. Myös tuberkuloosin mahdollisuus tulee ottaa huomioon. Histologiassa nähdään hamartomatoottisia polyppeja, joilla on mahalaukun hyperplastisen tai paksusuolen tulehduksellisen polypin rakenne (KUVA 4).

Verikokeissa todetaan pieniä albumiinipitoisuuksia, anemiaa ja lievää leukosytoosia. Tumavasta-aineet voivat olla suurentuneet. Interleukiini 4:n pitoisuus voi olla suurentunut, samoin immunoglobuliini E (IgE) ilman allergioihin viittaavia löydöksiä (Nakayama ym. 2007).

2160 Sweetser ym. (2012) totesivat immunovär-

jäysten perusteella Mayo-klinikan pienessä potilasaineistossa, että IgG4-värijäys oli positiivinen 52 %:lla Crohkhite-Canadan oireyhtymää potevista ja nuoruusiän polypoosissa vain 12 %:lla. Terveillä verrokeilla värijäys jäi aina negatiiviseksi. Aineistossa oli viisi potilasta, joiden tauti saatiin remissioon kortikosteroidilla ja remissio saatiin jatkamaan atsatiopriinilla (2 mg/kg/vrk) 4,5 vuoden seuranta-aikana.

Hoido on tällä hetkellä oireenmukaista, ja tärkeässä osassa on ravitsemuksen turvaaminen. Kirjallisuuden mukaan suositelluin hoito on kortikosteroidi, jota on annettu pulssihoitonakin (Daniel ym. 1982, Yamashita ym. 1996, Futagami ym. 1998). On ehdotettu, että joillakin potilaille helikobakteerin häätäminen lievittäisi tautia. On esitetty myös tapauksia spontaanista remissiosta (Iijima ym. 1987, Hashimoto ym. 1992).

H2-salpaaja ranitidiini saattaa vähentää polypoositaakkaa. On myös arveltu, että syöttösolutoimintaan vaikuttamalla tauti saataisiin hallintaan. Antihistamiinireseptorin antagonistia sekä kromoglikaattia on myös käytetty hoidossa silloin, kun kudostenäytteissä on nähty eosinofiilejä ja syöttösoluja (Ward ym. 2002). Kirurginen hoito tulee luultavammin rajata vain sellaisiin potilaisiin, joilla se on välttämättömä suolistokomplikaatioiden vuoksi.

Traneksaamihappoa on myös käytetty hoi-

dossa joko yksin tai kortikosteroidiin yhdistettynä (Koishi ym. 1976, Yamashita ym. 1996). Eräällä potilaalla kortikosteroidia ei aloitettu, koska pelättiin skitsofrenian pahenemisvaihetta. Hänelle annettiin traneksaamihappoa hyvin tuloksin (Nakayama ym. 2007). On arveltu, että traneksaamihappo yhdistettynä kortikosteroideihin voisi olla tehokkaampaa (Yamashita ym. 1996).

Potilaan tilaa seurataan endoskopiain, vaikka ei ole tietoa siitä, mikä olisi mielekäs aikaväli. Osalle potilaista kehittyy ruoansulatuskanavan syöpä ja jopa 15 % sairastuu koolonsyöpään (Katayama ym. 1985, Malhotra ym. 1988, Imamura ym. 1993, Jain ym. 2003, Nagata ym. 2003, Yashiro ym. 2004).

Egawan ym. (2000) kirjallisuuskatsauksessa 9 %:lla Cronkhite–Canadan oireyhtymää potevista oli kolorektaalisyöpä ja 41 %:lla adenomia tai adenomatoottisia muutoksia. Hamartomatoottisten polyyppeiden arvellaan voivan muuttua adenomiksi ja edelleen dysplasian kautta syöväksi.

Taudin ennuste on edellä kuvatuista hoidoista huolimatta huono: viiden vuoden kuol-

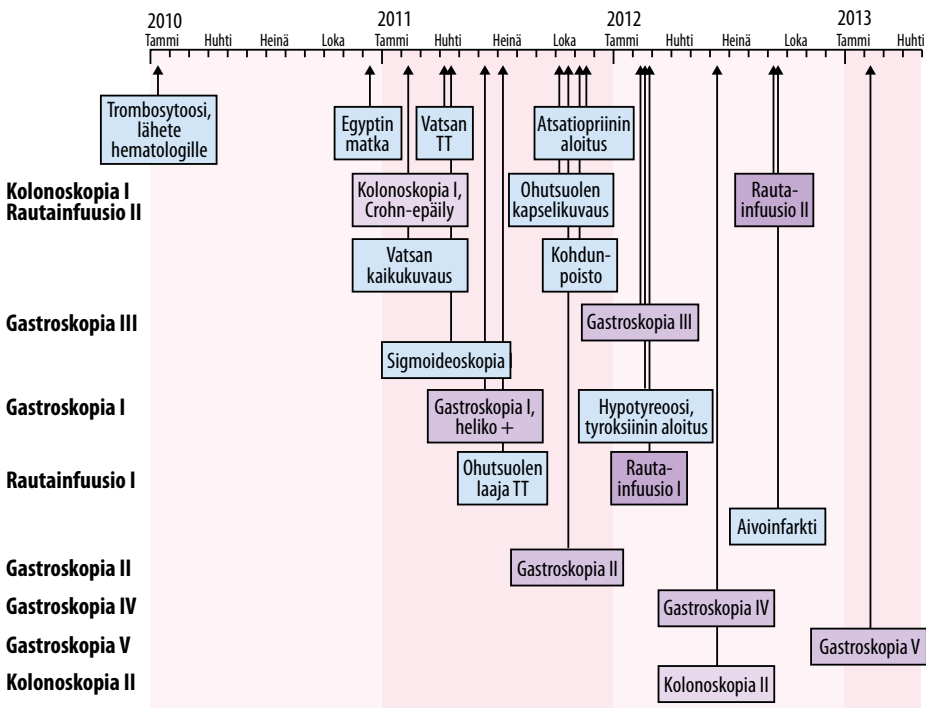
YDINASIAT

- ▶ Cronkhite-Canadan oireyhtymä on vakava sairaus, johon liittyy huomattava kuolleisuus.
- ▶ Oireyhtymän hoito on empiiristä ja aikaisemmissa potilastapausselostuksissa läpikäytyjä hoitoja mukailevaa.
- ▶ Ravitsemuksen turvaaminen nousee tärkeään asemaan, koska oireyhtymä aiheuttaa vakavaa aliravitsemusta.

leisuus on 55 %. Noin 20 % potilaista kuolee taudin uusiessa (Goto ym. 1984).

Lopuksi

Harvinaista Cronkhite–Canadan oireyhtymää voi epäillä, jos potilaalta löytyy sille ominaisia, edellä kuvattuja ulkoisia piirteitä (kynsimuutokset, hiustenlähtö, ihon hyperpigmentaatio)



KUVA 5. Potilaalle tehdyt tutkimukset aikajanalla esitettynä.

ja jos sekä endoskooppinen (runsas ruoansulatuskanava polypoosi) että histologinen (tulehduksellisia hamartomatoottisia polyyppeja ja samanlaisia muutoksia polyyppeiden ulkopuolisessa limakalvossa) löydös tukevat diagnoosia. Koska tauti on hyvin harvinainen, sen hoitokaan ole yksioikoista. Nykytietämyksen mukaan kortikosteroidit ja ravitsemusohjeus ovat hoidon kulmakiviä. ■

MILLA-MARIA TAURIAINEN, LL, sisätauteihin erikoistuva lääkäri

ELINA PIRINEN, LL, patologian erikoislääkäri
KYS

ARI RISTIMÄKI, professori, osastonylilääkäri
Meilahden patologian laboratoriot, patologian ja genetiikan vastuualue, HUSLAB
ja Haartman-instituutti, Helsingin yliopisto

SIDONNAISUUDET

Kirjoittajilla ei ole sidonnaisuuksia

KIRJALLISUUTTA

- Cronkhite LW, Canada WJ. Generalized gastrointestinal polyposis: An unusual syndrome of polyposis, pigmentation, alopecia and onychotrophy. *N Engl J Med* 1955;252:1011-5.
- Chadalavada R, Brown DK, Walker AN, Sedghi S. Cronkhite-Canada syndrome: sustained remission after corticosteroid treatment. *Am J Gastroenterol* 2003; 98:1444-6.
- Daniel ES, Ludwig SL, Lewin KJ, Ruprecht RM, Rajacich GM, Schwabe AD. The Cronkhite-Canada syndrome. An analysis of clinical and pathologic features and therapy in 55 patients. *Medicine* 1982; 61:293-309.
- Egawa T, Kubota T, Otani Y, ym. Surgically treated Cronkhite-Canada syndrome associated with gastric cancer. *Gastric Cancer* 2000;3:156-60.
- Futagami K. Five cases of Cronkhite-Canada syndrome treated by steroid pulse therapy. *Digest Absorpt* 1998;21:151-4.
- Goto A, Shibuya C, Matsunami E. Cronkhite-Canada syndrome. *Shokaki Geka Seminar* 1984;15:111-43.
- Goto A. Cronkhite-Canada syndrome. Epidemiological study of 110 cases reported in Japan. *Nippon Geka Hokan* 1995;64:3-14.
- Hashimoto K, Kashihara T, Kotani K, ym. A case of Cronkhite-Canada syndrome with spontaneous regression. *Gastroenterol Endosc* 1992;34:2615-21.
- Iijima T, Nambu M, Miyamura T. A long-term survived case of Cronkhite-Canada syndrome showed resolution of gastrointestinal polyposis. *Nippon Jpn J Gastroenterol* 1987;84:749-53.
- Imamura A. Course of gastrointestinal polyps of Cronkhite-Canada syndrome; including review of 53 cases reported in Japanese literature during the last ten years. *Stomach and Intestine* 1993; 28:1295-303.
- Jain A, Nanda S, Chakraborty P, ym. Cronkhite-Canada syndrome with adenomatous and carcinomatous transformation of colonic polyp. *Indian J Gastroenterol* 2003;22:189-90.
- Katayama Y, Kimura M, Konn M. Cronkhite-Canada syndrome associated with a rectal cancer and adenomatous changes in colonic polyps. *Am J Surg Pathol* 1985;9:65-71.
- Koishi T. A case of Cronkhite-Canada syndrome. *Nippon Naika Gakkai Zasshi (Jpn Soc Int Med)* 1976;65:1060.
- Malhotra R, Sheffield A. Cronkhite-Canada syndrome associated with colon carcinoma and adenomatous changes in C-C polyps. *Am J Gastroenterol* 1988; 83:772-6.
- Nagata J, Kijima H, Hasumi K, Suzuki T, Shirai T, Mine T. Adenocarcinoma and multiple adenomas of the large intestine, associated with Cronkhite-Canada syndrome. *Dig Liver Dis* 2003;35:434-8.
- Nakayama M, Muta H, Somada S, ym. Internal Medicine. Case report Cronkhite-Canada Syndrome associated with schizophrenia. *Int Med* 2007;46:175-80.
- Nikkilä K. Cronkhite-Canada oireyhtymä: uusi tauti Suomessa. *Duodecim* 1995;111:845.
- Patil V, Patil LS, Jakareddy R, Verma A, Gupta AB. Cronkhite-Canada syndrome: a report of two familial cases. *Ind J Gastroenterol* 2013;32:119-22.
- Riegert-Johnson DL, Osborn N, Smyrk T, Boardman LA. Cronkhite-Canada syndrome hamartomatous polyps are infiltrated with IgG4 plasma cells. *Digestion* 2007;75:96-7.
- Sweetser S, Ahlquist DA, Osborn NK, ym. Clinicopathologic features and treatment outcomes in Cronkhite-Canada syndrome: support for autoimmunity. *Dig Dis Sci* 2012;57:496-502.
- Ward EM, Wolfsen HC. The non-inherited gastrointestinal polyposis syndromes. *Aliment Pharmacol Ther* 2002; 16:333-42.
- Ward EM, Wolfsen HC, Ng C. Medical management of Cronkhite-Canada syndrome. *Southe Med J* 2002;95:272-4.
- Yamashita T, Miyazawa M, Suzuki H, ym. A case of Cronkhite-Canada syndrome improved markedly with antiplasmin agent and steroid. *Gastroenterol Endosc* 1996;38:45-50.
- Yashiro M, Kobayashi H, Kubo N, Nishiguchi Y, Wakasa K, Hirakawa K. Cronkhite-Canada syndrome containing colon cancer and serrated adenoma lesions. *Digestion* 2004;69:57-62.

Summary

Cronkhite-Canada syndrome – a rare intestinal polypotic syndrome

Cronkhite-Canada syndrome is a rare polypotic disease of the gastrointestinal tract. There are no specific diagnostic criteria for this syndrome. Suspicion may arise if both an endoscopic and a histopathologic finding together with the patient's symptom picture are indicative of the disease. Other polypotic conditions should be excluded. No established treatment is available for the syndrome. The principles of treatment have remained almost unchanged at least over the past decade. With a large proportion of the patients eventually developing a gastrointestinal malignancy, the prognosis of the disease is mostly poor.