症例報告

巨大結腸と右側結腸穿孔を来した原発性アミロイドーシスの1例

弘前市立病院外科, 同 臨床検査科*

境 雄大 佐藤 浩一 田村 亨
田中 正則* 須藤 泰裕

症例は60歳の男性で、腹痛と腹部膨満感を主訴に当科に入院した。腹部は著明に膨満し、右上腹部に腹膜刺激症状を認めた。胸部・腹部単純X線写真で右横隔膜下の遊離ガス像と著明な横行結腸の拡張を認めた。消化管穿孔による汎発性腹膜炎と診断し、緊急手術を行った。結腸が著明に拡張し、上行結腸から右側横行結腸は菲薄化し、暗赤色を呈していた。右結腸曲に穿孔を認めた。結腸右半切除術を行い、端端吻合を行った。病理組織学的検査で結腸壁に全層性のアミロイド沈着を認め、ALアミロイドーシスと診断された。術後呼吸不全、後腹膜膿瘍、創感染を合併したが、改善し、術後55日目に退院した。消化管アミロイドーシスによる結腸穿孔は最も重篤な合併症の一つである。原因不明の消化管穿孔では消化管アミロイドーシスも念頭におく必要がある。自験例では縫合不全はなく救命しえたが、今後も消化管を含めた諸臓器病変の評価および適切な経過観察が必要である。

はじめに

アミロイドーシスは高率に消化管病変を合併することが知られているが、臨床的に結腸穿孔として発見されることは比較的少ない。今回、我々は巨大結腸と右側結腸穿孔で発症した原発性アミロイドーシスの1例を経験したので、文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者：60歳、男性

主訴：腹痛、腹部膨満感、血便

既往歴：30歳時に虫垂切除術。

家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：5年前前から時々、血便と腹痛を自覚していた。2007年4月中旬に再び血便と腹痛が出現し、近医を受診した。大腸内視鏡検査でS状結腸に潰瘍を複数指摘され、精査を勧められたが、拒否していた。5日後に腹痛の増強と腹部膨満感が出現し、腸閉塞と診断され、当科を紹介され、入院した。

入院時現症：身長167cm、体重65kg。体温37.4℃、血圧144/84mmHg、脈拍77回/分。眼瞼結膜に貧血なし、球結膜に黄疸なし。胸部に異常所見を認めなかった。腹部は全体に膨満が著明で、右上腹部に圧痛と筋性防御を認めた。

血液生化学検査所見：白血球6,880/ μ l（好中球分画78.2%）であったが、CRP11.6mg/dlと上昇していた。ヘモグロビンは11.9g/dlと低下していた。総蛋白6.2g/dl、アルブミン3.1g/dl、コレステロール119mg/dl、中性脂肪42mg/dl、コリンエステラーゼ126IU/lと低下していた。肝・腎・凝固機能、電解質に異常はなかった。腫瘍マーカーはCEA、CA19-9ともに正常域であった。

胸部X線検査所見：心拡大はなく、右横隔膜下に遊離ガス像を認めた（Fig. 1）。

腹部X線検査所見：横行結腸の拡張が著明で、巨大結腸を呈していた。

腹部骨盤CT所見：右上腹部に著明な遊離ガスがあり、十二指腸球部周辺からウインスロー孔にも遊離ガスを認めた。下行結腸から上行結腸にかけて著明に結腸が拡張しており、最大径は8cmであった（Fig. 2a）。直腸から下行結腸遠位側にか

<2007年11月28日受理>別刷請求先：境 雄大
〒036-8562 弘前市在府町5 弘前大学大学院医学研究科胸部心臓血管外科学講座

Fig. 1 Chest X-ray examination showed evident free air under the diaphragm.

けて数個の糞塊がみられた (**Fig. 2b**). 腫瘍性病変, 小腸の拡張はみられなかった。

以上より, 消化管穿孔による汎発性腹膜炎の診断で, 緊急開腹術を行った。穿孔部はCT上の遊離ガス像の分布から十二指腸を疑った。

手術所見: 腹部正中切開で開腹すると, 遠位側の上行結腸から下行結腸にかけて結腸の著明な拡張を認めた。横行結腸壁は菲薄で暗赤色を呈していた。右上腹部を中心に約 100ml の淡黄色の膿性腹水が貯留していた。S 状結腸が盲腸から上行結腸に癒着しており, 虫垂切除後の癒着と推測された。S 状結腸から直腸に糞便を触知した。胃, 十二指腸および小腸に穿孔はなく, 右結腸曲で結腸に穿孔を認めた。宿便または S 状結腸の癒着による通過障害が原因となり巨大結腸・閉塞性大腸炎を呈し, 右側結腸壁の虚血により穿孔したと推測し, 穿孔部を含めて血流が不良な結腸を切除した。結腸右半切除術を行い, 回腸と横行結腸を端端吻合した。腹腔内を洗浄し, ドレーンを留置し, 手術を終了した。

切除標本肉眼検査所見: 切除した腸管は長さが 45cm で, 結腸の最大径は 16cm であった。右結腸曲に穿孔があり, 周囲のうっ血が著明であった (**Fig. 3**)。腫瘍性病変, 潰瘍はみられなかった。

Fig. 2 CT images revealed a large amount of free air in the upper abdomen, air bubbles around the duodenal bulb, and dilation of the transverse and ascending colon with approximately 8-cm of maximal diameter at the hepatic flexure (a). Fecal impaction was seen at the distal portion of the descending colon (b).

病理組織学的検査所見: 結腸壁には著明な出血があり, 粘膜に慢性炎症を認めた。結腸壁は全層性に好酸性無構造物が沈着していた。沈着物質は Congo red 染色陽性で, 過マンガン酸カリウム処理後も陽性であったため, AL アミロイド蛋白と考えられた (**Fig. 4**)。

術後経過: 術後呼吸不全を来したが術後 2 日目に人工呼吸器から離脱した。術後 4 日目に創感染を発症した。術後 12 日目に後腹膜膿瘍と診断され, 経皮的ドレナージを行った。術後は絶食, 中心静脈栄養法を行った。術後 26 日目から食事を開始したが, 下痢が持続したため, 絶食とした。術

Fig. 3 Macroscopic findings of the colon revealed perforation and marked dilation with congestive change.

後34日目に食事を再開したが、以後の経過は良好であった。術後55日目に退院した。経過を通じて縫合不全を示唆する徴候はなかった。血清蛋白分画ではM蛋白はなく、尿検査でBence Jones蛋白は検出されなかった。また、リウマトイド因子、抗核抗体などの自己抗体に異常値を認めなかった。術後3か月を経過したが、症状の増悪を認めていない。

考 察

アミロイドーシスは線維蛋白質を主成分とするアミロイド物質が細胞外に沈着し、沈着が進むにつれて身体諸臓器の機能障害を来す疾患群である¹⁾。従来、原発性、続発性、家族性などの分類が行われていたが、近年、線維蛋白の種類によって沈着する組織の親和性が異なることが明らかになり、蛋白別の病型分類が用いられる¹⁾。消化管に親和性の高いアミロイド蛋白は全身性アミロイドーシスであることが多く、免疫グロブリンL鎖のvariant regionの全体あるいは一部からなるALと、炎症、感染時に増加する急性期蛋白serum amyloid A proteinを前駆体蛋白としたAAに遭遇することが多い。従来、原発性とされてきたアミロイドーシスの多くはALであり、続発性とされてきたものの多くはAAである¹⁾。

アミロイドの主な沈着部位は腎臓、肝臓、心臓、

Fig. 4 Congo-red positive substance was deposited from the submucosa to the muscular layer (a: mucosal and submucosal layer, b: muscular layer, Congo-red staining $\times 20$).

脾臓、舌、皮膚、リンパ節、甲状腺、消化管である²⁾。本邦における消化管へのアミロイド沈着は43～93%と報告されている²⁾。消化管へのアミロイド沈着による症状としては悪心・嘔吐、腹部膨満、腹痛、便秘、下痢などがあり、発現頻度は19.4～81.8%と報告されている^{2,3)}。高度の腹部膨満、麻痺性イレウス像は末期的徴候とみなされる⁴⁾。また、アミロイドーシスによる結腸穿孔は最も重篤な合併症の一つである^{2,4)}。

今回、我々が「アミロイドーシス」、「結腸または直腸」、「穿孔」を索引用語として医学中央雑誌を用いて1983年から2007年6月までの期間、「amyloidosis」、「perforation」、「colon or colonic or rectum」をキーワードとしてPubMedを用いて渉猟しえたかぎりでは、アミロイドーシスによる大腸

穿孔は会議録を除いて24例であった^{25)~26)}。これら、24例に自験例を加えた25例を臨床病理組織学的に検討した (Table 1)。

アミロイドーシスの分類では原発性6例(24%)、続発性18例(72%)、家族性1例(4%)であった。続発性の内訳は透析アミロイドーシス12例(67%)、慢性関節リウマチに合併したアミロイドーシス5例(28%)であった。

年齢は31~88歳(平均62.8歳)で、原発性は平均71.3歳、続発性は平均60.5歳であった。性別は男性21例(84%)、女性4例(16%)と男性に多かった。

穿孔部位は結腸22例(88%)、直腸3例(12%)で、結腸の部位は左側結腸が16例(64%)、右側結腸4例(16%)、横行結腸2例(8%)であった。

穿孔に先行した症状は17例(68%)に認められた。症状は腹痛・腹部膨満感7例(28%)、下血・潜血7例(28%)、下痢・便秘などの便通異常5例(20%)であった。術前に腸閉塞やX線上の腸管拡張は4例(16%)であった。自験例は巨大結腸症を呈したが、アミロイドーシスは巨大結腸を呈する疾患の一つとして重要である²⁷⁾。アミロイドーシスに伴う巨大結腸症は平滑筋や神経線維へのアミロイド沈着に起因するとされている²⁷⁾。自験例では病理組織学的検索で結腸壁に全層性のアミロイド沈着を認めており、アミロイドによる筋層破壊に伴う慢性的な蠕動障害、腸管内圧の上昇が巨大結腸を呈した機序と考えられた。

消化管アミロイドーシスの穿孔の原因として、血管壁へのアミロイド沈着による腸管局所の梗塞、アミロイドによる筋層の破壊、腸管内容物の増大による内圧の上昇などが考えられている²⁾⁹⁾¹⁸⁾²¹⁾。穿孔の機序は、虚血・壊死12例(48%)、腸管壁の菲薄化・脆弱化および腸管内圧の上昇6例(24%)、憩室穿孔2例(8%)、不明5例(20%)で、腸管壁の循環障害によるものが多かった。自験例は病理組織学的検査で穿孔部周囲の虚血が見られなかったことから、穿孔の原因は局所性梗塞ではなく、結腸壁筋層へのアミロイド沈着により巨大結腸症を来して結腸壁が菲薄化・脆弱化していた状態で、硬便が下行結腸から直腸に貯留し、

蠕動障害による内圧上昇が加わり穿孔したと推測された。

消化管アミロイドーシスによる大腸穿孔の治療は、他疾患による大腸穿孔と同様に手術が原則と考えられる。剖検で診断された4例を除く20例(80%)で外科的治療が行われていた。Hartmann手術などの人工肛門造設を伴う術式が14例(70%)と多く、穿孔部の1期的閉鎖2例(10%)であった。穿孔部を含めた腸切除は18例(90%)であったが、明らかな1期的再建は自験例のみであった。消化管アミロイドーシスでは粘膜下層の血流不全により創傷治癒が障害されて縫合不全の危険性が高いと考えられ、消化管吻合を避け腸瘻造設を選択すべきとされている²⁸⁾²⁹⁾。辻ら²⁹⁾は小腸の端端吻合においても術後早期の縫合不全を報告している。また、巨大結腸を呈する代表的な疾患にはアミロイドーシスのほか、潰瘍性大腸炎などの炎症性腸疾患がある²⁷⁾。大腸穿孔・腹膜炎を呈する潰瘍性大腸炎の手術術式として、富田ら³⁰⁾は3期的分割手術、佐藤ら³¹⁾はHartmann手術・2期的手術を推奨しており、穿孔例に対しては人工肛門造設を含む術式を行っている。したがって、自験例では1期的吻合を行い縫合不全はなかったが、アミロイドーシスを含めて巨大結腸を呈する大腸穿孔症例では、特に診断が明らかでない場合には、まずは救命を図り人工肛門造設を含む術式を行い、1期的吻合は回避すべきである。そして、全身状態の改善と病理組織学的診断後に吻合を検討すべきである。

消化管アミロイドーシスの治療はTPNによる栄養状態の改善と腸管の安静が原則で^{32)~34)}、副腎皮質ホルモン、免疫抑制剤、Dimethylsulfoxide (DMSO)、コルヒチンなどの有用性が報告されているが、いずれの効果もまだ一定した見解は得られていない³⁴⁾³⁵⁾。自験例では食事開始まで5週間、広瀬ら³⁴⁾は続発性アミロイドーシスで腸管切除を行った2例において術後5~6週間を必要としており、TPNによって腸管の安静を十分な期間保つことが重要と考えられた。

大腸以外のアミロイド沈着臓器を病理組織学的に診断した症例は9例(36%)であった。腸管穿

Table 1 Reported Cases with Perforation of Large Intestine Associated with Amyloidosis

Author	Year	Age/ Gender	Preceding gastroin- testinal symptoms	Location of perforation	Dilation of colon	Type of amyloid (RA)	Mechanism of perforation	Surgery	Other involved organs	Prognosis
1 Gilat ⁽²³⁾	1968	51/M	Rectal bleeding	Rectum	-	Secondary (RA)	Ischemia	— (autopsy)	systemic	Died
2 Kamiya ⁽⁵⁾	1987	78/M	Abdominal distention	Descending	+	Primary	Ischemia of diverticulum	— (autopsy)	systemic vessels	Died
3 Shinozaki ⁽⁶⁾	1989	66/M	—	Sigmoid	-	Primary	Ischemia	Colectomy	heart, skin	Died on POD7 (ventricular fibrillation)
4 Gonzalez -Sanchez ⁽¹¹⁾	1989	31/M	Rectal bleeding	Left colon	-	Secondary (HD)	Ischemia	Left colectomy, colectomy	—	Alive (Discharged 2 months later)
5 Oda ⁽²⁴⁾	1990	65/F	Abdominal discomfort	Sigmoid	-	Secondary (RA)	Ischemia	Colectomy	kidney, vessels thyroid gland	Died on POD30
6 Ishizaki ⁽⁷⁾	1991	60/M	—	Splenic flexure	-	Primary	Ischemia	Primary closure	liver, spleen, kidney, heart, thyroid gland	Died approximately 3 years later
7 Zhou ⁽²⁾	1991	73/M	—	Cecum	-	Secondary (HD)	Ischemia	— (autopsy)	systemic	Died (purulent peritonitis)
8 Nonaka ⁽²⁵⁾	1992	72/F	Constipation	Sigmoid	-	Secondary (RA)	Fragileness of colonic wall In- creased intraluminal pressure	Hartmann's procedure	—	Unknown
9 Shimizu ⁽¹³⁾	1993	62/M	Abdominal distension	Rectum	-	Secondary (HD)	Chronic ischemia Compression by stool	Hartmann's procedure	—	Alive (Discharged on POD45)
10 Nishimoto ⁽²⁾	1993	74/M	Diarrhea	Sigmoid	-	Secondary (RA)	—	Hartmann's procedure	kidney thyroid gland	Died on 3 months after surgery (severe infection)
11 Ninomiya ⁽¹⁴⁾	1994	56/M	Constipation	Sigmoid	-	Secondary (HD)	Fragileness of colonic wall In- creased intraluminal pressure	Hartmann's procedure	—	Unknown
12 Gonzalez -Gay ⁽²⁶⁾	1994	56/M	Nausea, Vomiting Epigastric distress	Right colon	-	Secondary (AS)	Infarction	Right hemi- colectomy	—	Died on POD4 (Renal failure)
13 Min ⁽²²⁾	1997	63/F	Anorexia, Dyspepsia General weakness	Hepatic flexure (Transverse)	-	Secondary (CAPD)	—	Right hemi- colectomy	—	Died on POD8 (sepsis, MOF)
14 Thaler ⁽¹⁵⁾	1999	58/M	—	Sigmoid	-	Secondary (HD)	—	Hartmann's procedure	—	Died approximately 4 months later due to MOF
15 Diaz -Candamo ⁽¹⁶⁾	1999	70/M	—	Sigmoid	-	Secondary (HD)	Perforation of diverticulum	Sigmoidectomy	stomach, duodenum	Alive
16 Sakashita ⁽¹⁰⁾	2000	53/M	Diarrhea	Sigmoid	-	Familial	Necrosis	— (autopsy)	systemic	Died
17 Orita ⁽⁷⁾	2000	54/M	Bloody stool	Transverse	+	Secondary (HD)	—	Colectomy, stoma	—	Unknown
18 Shindo ⁽¹⁸⁾	2000	49/M	—	Splenic flexure	-	Secondary (HD)	Fragileness of colonic wall In- creased intraluminal pressure	Left hemi- colectomy stoma	—	Alive (Discharged on POD108)
19 Shindo ⁽¹⁸⁾	2000	55/M	Abdominal pain (bowel obstruction)	Mid -transverse colon	+	Secondary (RA)	Increased intraluminal pressure Fragileness of colonic wall	Primary closure	—	Died on POD7 (severe infection, DIC)
20 Unemura ⁽¹⁹⁾	2001	71/F	Diarrhea, Constipa- tion Bloody stool	Rectum	-	Secondary (HD)	—	Hartmann's procedure	—	Alive (Discharged on POD68)
21 Parks ⁽⁸⁾	2002	88/M	Abdominal pain Rectal bleeding	Sigmoid	-	Primary	Ischemia/Infarction	Hartmann's procedure	—	Alive
22 Toyama ⁽²⁰⁾	2005	56/M	—	Sigmoid	-	Secondary (HD)	Ischemia	Hartmann's procedure	—	Alive (Discharged 1 month later)
23 Araki ⁽²¹⁾	2006	73/M	—	Descending	-	Secondary (HD)	Increased intraluminal pressure	Hartmann's procedure	—	Died on POD8 (intraabdominal infection)
24 Umeda ⁽⁹⁾	2007	76/M	Occult blood	Sigmoid	-	Primary	Perforation of diverticulum	Hartmann's procedure	heart, skin (clinically)	Alive (Discharged on POD47)
25 Our case		60/M	Abdominal pain, Bloody stool	Hepatic flexure	+	Primary	Increased intraluminal pressure Fragileness of colonic wall	Right hemi- colectomy	—	Alive (Discharged on POD55)

* HD : hemodialysis, CAPD : continuous ambulatory peritoneal dialysis, AS : ankylosing spondylitis, POD : postoperative day

孔例においても術後感染に起因する死亡の他、心病変⁵⁾、消化管再穿孔²⁹⁾による死亡もみられるため、アミロイド沈着臓器を把握することが重要である²⁹⁾。

アミロイドーシスの予後は不良である⁴⁾²¹⁾³⁵⁾。その原因としては、病変範囲が広く、他臓器障害合併が多く、腸壁内微小血管の内腔狭窄が腸切除後の吻合部の血流障害を招くため縫合不全の危険性が高いことがあげられる²¹⁾。また、難治性下痢や麻痺性イレウス・腸管内ガスの多量集積は予後不良の徴候とされている⁴⁾³⁵⁾。大腸穿孔例で予後が明らかな症例は22例で、9例(41%)が生存、13例(59%)が死亡していた。術後1か月以上生存した症例は11例(50%)であったが、術後10日以内の早期死亡も5例(23%)と高頻度であることも着目すべき点であった。自験例では結腸内に多量のガス集積を認めたことから、予後不良と推測される。したがって、今後、消化管を含めた諸臓器病変の経過観察が必要と思われる。

文 献

- 1) 多田修治, 飯田三雄: 原発性, 続発性アミロイドーシス. 胃と腸 **38**: 611—618, 2003
- 2) 西本靖子, 木村圭志, 小畑伸一郎ほか: S状結腸穿孔をきたした続発性アミロイドーシスの1例. 内科 **71**: 360—362, 1993
- 3) 吉田隆亮, 坂本英典, 原口靖昭ほか: 消化管アミロイドーシスの診断過程. 胃と腸 **22**: 1229—1237, 1987
- 4) 吉田隆亮: 腸管アミロイドーシス, 腸管アミロイド colitis. 別冊日本臨牀, 消化管症候群下巻. 日本臨牀社, 大阪, 1997, p397—400
- 5) 神谷知至, 鈴木 修, 大川日出夫ほか: 慢性イレウス状態を示し, 大腸憩室穿孔をおこした全身性原発性アミロイドーシスの1剖検例. 最新医 **42**: 587—593, 1987
- 6) 篠崎史郎, 本郷 実, 平井一也ほか: S状結腸穿孔を来した原発性アミロイドーシスの1例. 日内会誌 **78**: 1603—1604, 1989
- 7) Ishizaki Y, Nobori M, Tanaka N et al: Perforation and tumor formation of the intestine in primary amyloidosis. Am J Gastroenterol **86**: 363—366, 1991
- 8) Parks RW, O'Rourke D, Bharucha H et al: Perforation of the sigmoid colon secondary to localized amyloidosis. Ulster Med J **71**: 144—146, 2002
- 9) 梅田幸生, 棚橋俊介, 水谷憲威ほか: 原発性アミロイドーシスの合併を認めたS状結腸憩室穿孔の1例. 臨外 **62**: 545—548, 2007
- 10) Sakashita N, Ando Y, Obayashi K et al: Familial amyloidotic polyneuropathy (ATTR Ser50Ile): the first autopsy case report. Virchows Arch **436**: 345—350, 2000
- 11) Gonzalez-Sanchez JA, Martin Molinero R, Dominguez Sayans J et al: Colonic perforation by amyloidosis. Dis Colon Rectum **32**: 437—440, 1989
- 12) Zhou H, Pfeifer U, Linke R: Generalized amyloidosis from β_2 -microglobulin, with caecal perforation after long-term haemodialysis. Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol **419**: 349—353, 1991
- 13) 清水忠夫, 吉松和彦, 森 正樹ほか: 透析アミロイドーシスに発生した直腸穿孔の1例. 日本大腸肛門病会誌 **46**: 768—771, 1993
- 14) 二宮 致, 西村元一, 橋本之方ほか: 穿孔性腹膜炎を発症した消化管アミロイドーシスの2例. 日消外会誌 **27**: 2471—2475, 1994
- 15) Thaler W, Schatzer P, Eder P et al: Amyloidosis—an unusual case of recurrent intestinal bleeding and sigmoid perforation: case report with review of the literature. Int J Colorectal Dis **14**: 297—299, 1999
- 16) Diaz Candamio MJ, Pombo F, Yebra MT: Amyloidosis perforation as a perforated giant colonic diverticulum. Eur Radiol **9**: 715—718, 1999
- 17) 織田ひかり, 上村元洋, 北端有紀子ほか: dialysis related amyloidosis の関与が疑われるイレウスを呈した長期血液透析患者の1例. 腎臓 **23**: 70—73, 2000
- 18) 進藤久和, 石川 啓, 三根義和ほか: 消化管アミロイドーシスによって大腸穿孔をきたした2例. 日臨外会誌 **61**: 702—705, 2000
- 19) 畝村泰樹, 野尻卓也, 小川匡市ほか: 直腸穿孔を来した透析アミロイドーシスの1例. 日消外会誌 **34**: 142—145, 2001
- 20) 外山勝英, 近藤 聡, 田中圭一ほか: S状結腸穿孔をきたした透析アミロイドーシス症の1例. 聖マリアンナ医大誌 **33**: 537—542, 2005
- 21) 新木正隆, 大沢清孝, 竹部兼太郎ほか: 慢性腎不全を伴った腸管アミロイドーシスの一例. 群馬医 **84**: 163—166, 2006
- 22) Min CH, Park JH, Ahn JH et al: Dialysis-related amyloidosis (DRA) in a patient on CAPD presenting as haemoperitoneum with colon perforation. Nephrol Dial Transplant **12**: 2761—2763, 1997
- 23) Gilat T, Spiro HM: Amyloidosis and the gut. Am J Dig Dis **13**: 619—633, 1968
- 24) 小田義直, 香月一朗, 南島広治ほか: 慢性関節リウマチに続発した全身性アミロイドーシスにより腸管穿孔を来した1例. 九州リウマチ **9**: 232—236, 1990
- 25) 野中史郎, 塩川左斗志, 安田正之ほか: 腸管穿孔を来したアミロイドーシス合併慢性関節リウマチ

- チの一例. 九州リウマチ 11 : 220—223, 1992
- 26) Gonzalez-Gay MA, Alonso MD, Bal M et al : Colonic perforation in a patient with amyloidosis and ankylosing spondylitis. J Rheumatol 21 : 376—377, 1994
- 27) 樫村博正, 中原 正, 福富久之 : 巨大結腸症候群. 日臨別冊領域別症候群 6 消化管症候群. 下巻. 日本臨牀社, 大阪, 1994, p160—163
- 28) Stelzner M, Krug B : Gastrointestinal amyloidosis : differential diagnosis and indications for surgical therapy (Germany). Chirurg 62 : 493—499, 1991
- 29) 辻 孝, 澤井照光, 柴崎信一ほか : 透析アミロイドーシスによる小腸穿孔の1例. 日消外会誌 35 : 176—179, 2002
- 30) 富田一郎, 河野 透, 柿坂明俊ほか : 潰瘍性大腸炎に対する緊急手術—適応と術式の選択—. 日腹部救急医学会誌 24 : 767—772, 2004
- 31) 佐藤浩一, 前川武男, 矢吹清隆ほか : Toxic megacolon を呈した潰瘍性大腸炎穿孔の1例. 日腹部救急医学会誌 23 : 659—663, 2003
- 32) 鈴木武彦, 春間 賢, 井上和彦ほか : 中心静脈栄養法が有効であった続発性アミロイドーシスの一例. 腸疾患の臨 2 : 66—73, 1989
- 33) 落合利彰, 酒井健二, 高橋 光ほか : 中心静脈栄養法が著効した続発性消化管アミロイドーシスの1例. 九州リウマチ 15 : 97—101, 1996
- 34) 広瀬邦弘, 権藤 寛, 浜口 純ほか : 続発性消化管アミロイドーシスが誘因になって緊急手術が必要となった2症例. 日腹部救急医学会誌 22 : 573—578, 2002
- 35) 前田憲男, 村井理恵, 中澤 敦ほか : 慢性偽性腸閉塞症を呈し, ネオスチグミン投与が有効であった消化管アミロイドーシスの1例. 日消誌 101 : 609—615, 2004

A Case of Primary Amyloidosis Found Out with Megacolon and Perforation of the Right-side Colon

Takehiro Sakai, Koichi Sato, Toru Tamura,
Masanori Tanaka* and Yasuhiro Sudo

Department of Surgery and Department of Pathology and Laboratory Medicine*, Hirosaki City Hospital

A 60-year-old man admitted for abdominal pain was found in chest and abdominal imaging to have free air under the diaphragm and marked dilation of the transverse colon. Based on a diagnosis of perforation peritonitis, we undertook emergency laparotomy. The colon was markedly dilated and the intestinal wall was thin and dark red. We found a colonic perforation at the hepatic flexure, and conducted right hemicolectomy with primary end-to-end anastomosis. Histologically, amyloid was seen throughout the entire colon layer. Congo red staining was positive both before and after treatment with potassium permanganate, and the protein component of the amyloid fibers corresponded to type AL fibers. Although the patients suffered postoperatively respiratory failure, retroperitoneal abscess formation, and wound infection, he recovered and was discharged ambulatory on postoperative day 55. Colonic perforation is one of the severest complications of gastrointestinal amyloidosis, which must be considered in patients with idiopathic digestive tract perforation. Although our patient was successfully treated without anastomotic failure, evaluation and appropriate digestive tract and organ follow-up is essential.

Key words : amyloidosis, perforation, colon

[Jpn J Gastroenterol Surg 41 : 688—694, 2008]

Reprint requests : Takehiro Sakai Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Hirosaki University School of Medicine
5 Zaifu-cho, Hirosaki, 036-8562 JAPAN

Accepted : November 28, 2007