症 例

上行結腸に多発穿孔をきたした腸管アミロイドーシスの1例

新松戸中央総合病院消化器病センター外科

江 原 玄 福 島 登茂子 竹 内 瑞 葵
野 田 大 地 大 谷 泰 介 松 尾 亮 太

症例は62歳の女性，20年来の原発性アミロイドーシスで近医へ通院中であった．突然の右下腹部痛で救急搬送された．腹部は板状硬で，CT所見から下部消化管穿孔を疑い緊急手術を行った．手術所見は上行結腸に約4 cm大の穿孔部位があり，周囲に局限した便汁汚染を認めた．回腸の一部が穿孔部近傍に強固に癒着していたため合併切除し，穿孔腸管を含む右半結腸切除を行った．病理組織学的所見では上行結腸に4カ所の穿孔部があり，間質および血管周囲にアミロイド蛋白の沈着を認め，免疫染色からAL型アミロイドーシスと診断した．術直後のseptic shockに対しエンドトキシン吸着療法等の集学的治療を要したが，術後15日目に独歩退院した．

消化管アミロイドーシスによる穿孔では免疫や臓器機能低下状態が併存していることが多く，周術期死亡率が高い．腸管粘膜の虚血や脆弱性のために縫合不全率が高いとされ，計画的な術式選択が必要である．

索引用語：腸管アミロイドーシス，結腸穿孔，外科治療

緒 言

アミロイドーシスは全身の機能障害をきたす原因不明の難治性疾患である．アミロイド蛋白は心臓や腎臓などに沈着し臓器機能低下を生じさせるが，消化管にも高頻度に沈着し様々な消化器症状を引き起こすこともある．大腸穿孔は比較的まれであるが，免疫低下や臓器機能低下状態を併発していることが多く周術期死亡率が高い^{1)~4)}．また，腸管粘膜の虚血や脆弱性のために縫合不全率が高いとされ，人工肛門造設術を選択する例が多い⁵⁾⁶⁾．今回われわれは腸管アミロイドーシスに合併した上行結腸穿孔，糞便性腹膜炎に対し右半結腸切除術および回腸部分切除，一期的吻合を行った症例を経験したので，文献的考察を加えて報告する．

症 例

患者：62歳，女性．

主訴：右下腹部痛．

既往歴：原発性アミロイドーシス(20年前)，高血圧，甲状腺機能低下症，帝王切開．

家族歴：特記事項なし．

現病歴：20年前より，原発性アミロイドーシスの診断で近医へ通院中であった．突然の右下腹部痛が出現し救急搬送された．理学所見と腹部CT検査所見から，下部消化管穿孔の診断で緊急手術となった．

現症：身長158cm，体重50kg，BMI 20.0kg/m²．帝王切開による下腹部正中切開創あり．腹部は板状硬で筋性防御を伴っていた．

血液検査所見：WBC 8,300/ μ l，CRP 0.23mg/dl，Hb 14.3g/dl，その他の血液生化学所見に特記事項なし．

腹部単純CT検査所見：腹腔内に腹水はなく，少量の遊離ガスを認めた(Fig. 1a)．回盲部付近にair bubbleを伴うdensityを認め，腸管外に漏出した便塊と判断した(Fig. 1b)．回盲部消化管穿孔および糞便性腹膜炎と診断し緊急開腹手術の方針とした．

手術所見：臍右を通る上中腹部正中切開で開腹した．腹腔内には血性腹水が中等量あり，パウヒン弁直上の上行結腸には約4 cm大の穿孔部位が見られ，便汁漏出による汚染を認めた(Fig. 2a)．また，穿孔部肛門側の上行結腸には回腸が強固に癒着しており，剥離不可能と判断したため，癒着した回腸を合併切除した(Fig. 2b)．その他の腸管には明らかな異常はなく，

2018年5月2日受付 2018年9月19日採用

〈所属施設住所〉

〒270-0034 松戸市新松戸1-380

Fig. 1 Preoperative CT scan

- a) Free air is seen in the upper abdomen.
- b) A fecal mass outside of the ascending colon is suspected.

残存小腸は機能的端々吻合を行った。結腸は穿孔部および小腸との癒着部位を含む範囲で切除し、結果的に中結腸右枝までの範囲を切除した。再建は自動縫合器を用いて端側吻合で行った。吻合部および結腸盲端閉鎖部は3-0吸収糸を用いて漿膜筋層縫合で補強した。手術時間は2時間2分、出血量は390mlであった。

病理組織学的所見：結腸と強固に癒着していた回腸には、明らかな穿孔所見は認めなかった (Fig. 3a)。右側結腸には多発憩室を認め、4カ所が穿孔していた (Fig. 3b)。穿孔部は出血と全層に渡る壊死、肉芽組織の形成および炎症細胞浸潤を認めた (Fig. 4a)。粘膜下層や筋層、漿膜下層の間質および血管周囲には好酸性物質の沈着を認めた (Fig. 4b)。Congo red染色は陽性で (Fig. 4c)、偏光顕微鏡下では緑色の複屈曲性を示したため (Fig. 4d)、アミロイド蛋白の沈着と診断した。Amyloid A染色は陰性であり、AL型アミロイドーシスと診断した。

Fig. 2 Surgical findings

- a) There is a 4-cm perforation site in the posterior wall of the ascending colon and localized fecal contamination.
- b) Due to firm adhesion of the ileum to one of the perforated sites, partial resection of the ileum is performed.

術後経過：手術直後はseptic shockの状態であり、昇圧剤投与だけでは循環動態維持が困難であった。術直後の血液検査ではWBC 1,500/ μ lと低下し、その他の所見からもSIRSおよびDIC基準を満たすため、エンドキシン吸着療法や免疫グロブリン製剤、トロンボモジュリン製剤も併用した。術後3日目には全身状態が改善し、術後6日目に食事を開始して、術後15日目に独歩退院した。

考 察

アミロイドーシスとはアミロイド線維性構造をもつ特異なアミロイド蛋白が、臓器や組織の細胞外に沈着して全身の機能障害をきたす原因不明の難治性疾患である⁷⁾。本疾患は各病型のアミロイド構成蛋白や沈着部位、沈着形態、染色性などに若干の差があり、以下の4種類に分類される。原発性と多発性骨髄腫に合併するものは免疫グロブリンL鎖由来のAL蛋白が沈着しAL型アミロイドーシスを引き起こす。慢性関節リウマチや結核、骨髄炎、Crohn病、潰瘍性大腸炎、

Fig. 3 Resected specimen

- a) Perforation is not seen at the adhesion site between the colon and ileum (arrow).
 b) Mucous erosion and four perforation sites of the ascending colon are identified (arrow).

Behçet病などの慢性炎症性疾患ではserum protein AAを前駆蛋白とするAA蛋白が産生され、続発性アミロイドーシスを引き起こす⁷⁾。長期血液透析患者の早期には手根管や滑膜などの関節組織に沈着し、進行期には直腸などの消化管にも $\beta 2$ ミクログロブリン由来のA β 2M蛋白が沈着し透析アミロイドーシスを引き起こす⁸⁾。プレアルブミンからなるアミロイド蛋白AFは家族性アミロイドーシスをきたす。

アミロイド蛋白は心臓や腎臓、肝臓だけでなく、消化管にも高頻度に沈着する。本邦での消化管へのアミロイド沈着はアミロイドーシスの43-98%と報告されている²⁾⁹⁾。消化管の中では直腸や十二指腸が多く、胃では少ない。小腸への沈着では無症状のこともあるが、腹痛や便秘、悪心、吸収不良症候群、麻痺性イレウスなどの障害をきたすこともある¹⁰⁾。大腸穿孔は比較的まれであるが、重篤な合併症の一つである¹¹⁾。

消化管アミロイドーシスの肉眼像は、粘膜の萎縮やひだの消失、多発びらん等の変化が見られ、ろう様光沢を呈することがある^{12)~14)}。病理組織学像では、腸管の血管壁や筋層内にアミロイド沈着が見られる。自験例の切除標本でも、広範な粘膜のびらんが見られ、血管壁と筋層へのアミロイド沈着を認めた。

医学中央雑誌で「アミロイドーシス」「結腸」「穿孔」

をキーワードとして1987年から2017年まで検索したところ（会議録を除く）、自験例を含め29例の報告を認めた（Table 1）^{1)~6)8)9)11)14)16)~18)20)21)23)~34)}。平均年齢は65.0歳で、性別は男性16例、女性13例で性差はなかった。アミロイドーシスの原因としては、原発性8例、続発性9例、家族性1例、透析性は11例であった。透析歴は13例で認めたが、透析性アミロイドーシスに特異的なA β 2M蛋白が原因であったのは11例のみであった。透析期間の平均は20.3年と長期間の透析に伴う症例が多かった。自験例では家族歴や透析歴はなく、術前にアミロイドーシスの既往を確認しているが、病理検査結果でAA型が陰性であることから、AL型消化管アミロイドーシスと診断した。

消化管穿孔部位は全消化管で報告されているが、結腸に関しては虫垂2例、上行結腸1例、肝曲部1例、横行結腸5例、脾曲部1例、下行結腸3例、S状結腸14例、直腸2例であった。自験例では上行結腸の多発憩室および粘膜面に広範囲のびらんと伴う多発穿孔を認めている。また、合併切除した小腸側には明らかなアミロイド沈着は認めず、結腸側の炎症が波及して、強固な癒着を形成したと考えられる。勝部ら⁶⁾は自験例と同様の限局した部位に多発穿孔の所見を認めた場合は、特発性穿孔だけでなくアミロイドーシスを疑うことが重要であると報告している¹⁵⁾。また、結腸穿孔だけでなく小腸の虚血性変化を伴うものや¹⁶⁾、術後10日目の小腸穿孔の報告もあり⁴⁾、他臓器や異時性の穿孔に対する注意が必要である。

穿孔の原因としては、①血管壁へアミロイドが沈着することで血管壁の肥厚や脆弱化が進行し、血管内腔の狭小化や梗塞が生じて、腸管壁の虚血性変化に繋がること、②腸管壁内に沈着したアミロイドが筋層を破壊することで腸管の脆弱化が起こること、③Auerbach神経叢に沈着して蠕動運動が低下し、腸管内容物がうっ滞し腸管内圧が上昇することなどが複合して発症すると考えられている¹⁾²⁾⁹⁾¹⁷⁾¹⁸⁾。自験例の病理組織像では、漿膜下層の中型血管に梗塞を認め、虚血性変化を惹起していたと考える。また、筋層内にもアミロイド沈着を認め、筋層の一部が破壊され菲薄化していた。これらの所見から、腸管の虚血と脆弱性が重なって穿孔を招いたと推測できる。

アミロイドーシスによる大腸穿孔では外科治療が必須であり、本邦報告例の術式は腸管切除および人工肛門造設20例、腸管切除および一期の吻合4例、単純縫合のみ2例、全身状態不良で手術不能が2例であり、

Fig. 4 Histopathological findings

- a) Necrotic and inflammatory changes are seen beside the perforated site. Deposition of eosinophilic substance (*) is observed particularly in the submucosa and subserosa (H.E. $\times 4$, scale bar = 3 mm).
- b) Eosinophilic deposition is observed diffusely in the interstitial and perivascular tissue (H.E. $\times 200$, scale bar = 100 μ m).
- c) Eosinophilic deposition is positive for Congo red stain ($\times 200$, scale bar = 100 μ m).
- d) Eosinophilic deposition shows green birefringence through a polarizing lens ($\times 200$, scale bar = 100 μ m).

一期的吻合をせずに人工肛門造設を選択する例が多い。アミロイドーシスでは限局型は少なく⁷⁾、穿孔部以外の全消化管でも粘膜下層の血流不全が併存する可能性があり、創傷治癒が障害され縫合不全の危険性が高いとされている⁵⁾。臨床的にアミロイドーシスが疑われる場合は、病理組織学的診断後に二期的吻合も考慮に入れるべきである¹⁹⁾。自験例では肉眼的に漿膜面および粘膜面ともに腸管の状態が良好であり、右側結腸の病変であることから、回腸人工肛門のデメリットも踏まえて慎重な手技と確実なドレーン留置のうえ吻合した。しかしながら、吻合部に瘻孔や潰瘍形成した症例もあり³⁾²⁰⁾、左側結腸穿孔の場合や右側結腸でも腸管の状態が非常に良い場合を除き、人工肛門造設が望ましいと考える³⁾⁵⁾⁶⁾。

消化管アミロイドーシスに伴う大腸穿孔の予後は不良であり、転機としては在院死13例、生存12例、不明4例と約半数の症例が在院死している。要因として本疾患は全身疾患であり、心臓や腎臓、肝臓などの重要臓器へのアミロイド沈着を背景として、臓器機能低下

が合併していることが挙げられる³⁾。さらに、透析や化学療法中、慢性関節リウマチなどの慢性炎症性疾患による免疫低下状態や免疫抑制薬の使用中等の併存疾患も一因と考えられる¹⁾²⁾。自験例では集学的治療により敗血症を離脱でき、独歩退院にまでこぎつけたことは非常に幸いであった。

消化管アミロイドーシスの根治治療は確立されておらず、消化管穿孔を併発すると予後不良であり慎重な対応を要する⁵⁾²⁰⁾。アミロイドーシスと診断された場合やアミロイドーシスを合併する疾患の場合は、予め消化管病変の有無について、上下部消化管内視鏡検査および生検による早期診断が有用である¹⁰⁾¹¹⁾¹⁸⁾²¹⁾。最近では、AAアミロイドーシスに対して抗IL-6レセプター抗体 (tocilizumab ; TCZ) の有効性も報告され、病勢コントロールが期待される¹⁰⁾²¹⁾。しかし、TCZによる免疫低下によってMRSEや真菌感染などが重篤な感染症を引き起こす報告もあり、使用は慎重にすべきである²²⁾。

Table 1. Reported cases of colonic perforation with gastrointestinal amyloidosis

Author	Year	Age(y)	Sex	Perforation site	Surgery	Prognosis	Type of Amyloidosis	Dialysis period(y)
Kamiya ²³⁾	1987	78	M	Descending	Autopsy	Died	Primary	-
Sasaki ²⁴⁾	1988	53	M	Sigmoid	Resection+Colostomy	Unknown	HD	16
Shinozaki ²⁵⁾	1989	66	M	Sigmoid	Resection+Anastomosis	Died on POD 7	Primary	-
Oda ²⁶⁾	1990	65	F	Sigmoid	Resection+Colostomy	Died on POD 30	RA	-
Ishizaki ²⁷⁾	1991	60	M	Transverse	Primary closure	Died on POD 3	Primary	-
Nonaka ²⁸⁾	1992	72	F	Sigmoid	Resection+Colostomy	Unknown	RA	-
Shimizu ¹⁷⁾	1993	62	M	Rectum	Resection+Colostomy	Survived	HD	14
Nishimoto ⁹⁾	1993	74	M	Sigmoid	Resection+Colostomy	Died on POD 90	RA	-
Inoue ²⁹⁾	1993	71	F	Sigmoid	Resection+Colostomy	Died on POD 21	HD	15
Ninomiya ¹⁸⁾	1994	56	M	Sigmoid	Resection+Colostomy	Unknown	HD	20
Kawasima ¹⁾	1996	57	F	Cecum	Unknown	Died on POD 11	RA	-
Sakashita ³⁰⁾	2000	53	M	Sigmoid	Autopsy	Died	Familial	-
Orita ⁴⁾	2000	54	M	Transverse	Resection+Colostomy	Unknown	HD	20
Shindo ²⁾	2000	49	M	Splenic flexure	Resection+Colostomy	Survived	HD	21
Shindo ²⁾	2000	55	F	Transverse	Primary closure	Died on POD 7	RA	-
Unemura ¹¹⁾	2001	71	F	Rectum	Resection+Colostomy	Survived	HD	22
Toyama ³¹⁾	2005	56	M	Sigmoid	Resection+Colostomy	Survived	HD	20
Araki ³⁰⁾	2006	73	M	Descending	Resection+Colostomy	Died on POD 8	HD	30
Umeda ³²⁾	2007	76	M	Sigmoid	Resection+Colostomy	Survived	Primary	-
Hosotaki ³³⁾	2007	77	F	Descending	Resection+Colostomy	Died on POD 5	RA	1
Sakai ⁵⁾	2008	60	M	Hepatic flexure	Resection+Anastomosis	Survived	Primary	-
Satou ⁸⁾	2009	75	F	Sigmoid	Resection+Colostomy	Survived	HD	18
Ogura ³⁾	2010	66	M	Sigmoid	Resection+Anastomosis	Survived	Primary	-
Katsube ⁶⁾	2010	56	F	Cecum	Resection+Colostomy	Survived	HD	28
Fukushima ⁴⁾	2010	65	F	Transverse	Resection+Colostomy	Survived	Primary	1
Mitomo ³⁴⁾	2010	70	M	Transverse	Resection+Colostomy	Died on POD 6	RA	-
Harada ¹⁶⁾	2014	75	F	Sigmoid	Resection+Colostomy+ileostomy	Survived	MM	-
Soeda ²¹⁾	2016	80	F	Sigmoid	Drainage+Colostomy	Died on POD 425	RA	-
Our case	2018	62	F	Ascending	Resection+Anastomosis	Survived	Primary	-

HD : hemodialysis, RA : rheumatoid arthritis, MM : multiple myeloma.

結 語

消化管アミロイドーシスによる結腸穿孔に対し、腸管切除および一次的に吻合した1例を経験した。自験例では縫合不全の合併は生じなかったが、全身状態や消化管機能低下を考慮して、人工肛門造設を含めた術式を考慮すべきである。高い死亡率の疾患であり、早期診断や治療による穿孔予防も重要である。

利益相反：なし

文 献

- 1) 川嶋一成, 松岡康夫, 福田純也他：慢性関節リウマチの経過中虫垂穿孔を引き起こした続発性アミロイドーシスの1例. 日消誌 1996 ; 93 : 569-572
- 2) 進藤久和, 石川 啓, 三根義和他：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 2000 ; 61 : 702-705
- 3) 小倉正治, 田中信孝, 野村幸博他：S状結腸に2度の穿孔をきたした原発性アミロイドーシスの1

例. 日臨外会誌 2010 ; 71 : 2388-2393

- 4) 福島 剛, 佐野秀一, 菊地一公他：Paclitaxelによる化学療法中多発性の消化管穿孔を発症したAL型アミロイドーシスの1例. 日臨外会誌 2010 ; 71 : 1566-1570
- 5) 境 雄大, 佐藤浩一, 田村 亨他：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. 日消外会誌 2008 ; 41 : 688-694
- 6) 勝部乙大, 鯉沼広治, 宮倉安幸他：消化管アミロイドーシスによる盲腸穿孔の1例. 日臨外会誌 2010 ; 71 : 1200-1205
- 7) 向井 清, 真鍋俊明, 深山正久：外科病理学. I, 第4版, 文光堂, 東京, 2006, p511
- 8) 佐藤かすみ, 岩崎美津子, 伊東由紀枝他：長期血液透析患者に偶然発見された消化管透析アミロイドーシスの2例. 日透析医学会誌 2009 ; 42 : 179-183
- 9) 西本靖子, 木村圭志, 小畑伸一郎他：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 1993 ; 71 : 360 - 362
- 10) Rowe K, Pankow J, Nehme F, et al : Gastrointestinal Amyloidosis : Review of the Literature. *Cureus* 2017 ; 9 : e1228
- 11) 畝村泰樹, 野尻卓也, 小川匡市他 : 直腸穿孔をきたした透析アミロイドーシスの1例. *日消外会誌* 2001 ; 34 : 142 - 145
- 12) 北田正博, 中山一雄, 小久保拓他 : 腸管アミロイドーシス穿孔例の経験. *外科* 2000 ; 62 : 1194 - 1196
- 13) 徳留なほみ, 与儀喜邦, 井手秀幸他 : 消化管穿孔で発症した続発性アミロイドーシスの1例. *日臨外会誌* 2001 ; 62 : 2957 - 2961
- 14) 織田ひかり, 上村元洋, 北端有紀子他 : 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* 2001 ; 23 : 70 - 73
- 15) 立山義朗, 松浦博夫, 大野 聡他 : まれな原因疾患による腸管の潰瘍穿孔性腹膜炎の2剖検例 剖検所見を中心に. *社保広島病医誌* 1997 ; 13 : 102 - 109
- 16) Harada K, Ichikawa D, Konishi H, et al : Perforation of the sigmoid colon and massive ischemia of the small intestine caused by amyloidosis associated with multiple myeloma : a case report. *Int Surg* 2014 ; 99 : 685 - 690
- 17) 清水忠夫, 吉松和彦, 森 正樹他 : 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* 1993 ; 46 : 768 - 771
- 18) 二宮 致, 西村元一, 橋本之方他 : 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* 1994 ; 27 : 2471 - 2475
- 19) 若井淳宏, 若井俊文, 白井良夫他 : 腸管アミロイドーシスによるS状結腸穿孔の1例. *新潟医学会誌* 2007 ; 121 : 346 - 350
- 20) 新木正隆, 大沢清孝, 竹部兼太朗他 : 慢性腎不全を伴った腸管アミロイドーシスの1例. *群馬医* 2006 ; 84 : 163 - 166
- 21) 添田敦子, 池澤和人, 黒坂徳子他 : S状結腸穿通による腸腰筋膿瘍を合併したアミロイドーシスの1例. *Prog Dig Endosc* 2016 ; 89 : 58 - 61
- 22) 堤中克幸, 磯崎 豊, 國枝佳祐他 : Tocilizumabにより臨床的・内視鏡的寛解が得られた消化管アミロイドーシスの1例. *日消誌* 2016 ; 113 : 245 - 253
- 23) 神谷知至, 鈴木 修, 大川日出夫他 : 慢性イレウス状態を示し, 大腸憩室の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* 1987 ; 42 : 587 - 593
- 24) 佐々木優里, 太田和夫, 堀田 茂他 : 透析患者における二次性アミロイドーシス. *日透析医学会誌* 1988 ; 21 : 407 - 411
- 25) 篠崎史郎, 本郷 実, 平井一也他 : 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* 1989 ; 78 : 1603 - 1604
- 26) 小田義直, 香月一朗, 南島広治他 : 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* 1990 ; 9 : 232 - 236
- 27) Ishizaki Y, Nobori M, Tanaka N, et al : Perforation and tumor formation of the intestine in primary amyloidosis. *Am J Gastroenterol* 1991 ; 86 : 363 - 366
- 28) 野中史郎, 塩川左斗志, 安田正之他 : 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の1例. *九州リウマチ* 1992 ; 11 : 220 - 223
- 29) 井上聖士, 吾妻真幸, 藤田嘉一 : 透析アミロイドーシスが認められた結腸破裂の1症例. *日透析医学会誌* 1993 ; 26 : 403 - 405
- 30) Sakashita N, Ando Y, Obayashi K, et al : Familial amyloidotic polyneuropathy (ATTR Ser50Ile) : the first autopsy case report. *Virchows Arch* 2000 ; 436 : 345 - 350
- 31) Toyama K, Kondo S, Tanaka K, et al : Sigmoid Colon Perforation in a Case with Dialysis-Related Amyloidosis. *聖マリアンナ医大誌* 2005 ; 33 : 537 - 542
- 32) 梅田幸生, 棚橋俊介, 水谷憲威他 : 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* 2007 ; 62 : 545 - 548
- 33) 細瀧喜代志, 田平洋一, 島本正人 : 消化管アミロイドーシスから腸管囊腫様気腫症をきたした結腸穿孔の1例. *日臨外会誌* 2007 ; 68 : 2811 - 2816
- 34) 御供真吾, 目黒英二, 早川善郎他 : 関節リウマチに続発した消化管アミロイドーシスによる横行結腸穿孔の1例. *外科* 2010 ; 72 : 439 - 443

A CASE OF MULTIPLE PERFORATIONS OF THE ASCENDING COLON CAUSED BY INTESTINAL AMYLOIDOSIS

Gen EBARA, Tomoko FUKUSHIMA, Mizuki TAKEUCHI,
Daichi NODA, Taisuke OTANI and Ryota MATSUO
Department of Surgery, Shinmatsudo Central General Hospital

A 62-year-old woman who had been treated for primary amyloidosis for 20 years presented to our hospital with sudden abdominal pain. Her abdomen was hard, and abdominal computed tomography showed lower gastrointestinal perforation. Emergency surgery was performed, and four perforation sites in the ascending colon and localized fecal contamination were found. Due to firm adhesion of the ileum to one of the perforated sites, right hemicolectomy including all of the perforated sites and partial resection of the ileum were performed. Histopathological findings showed necrosis throughout the wall of the colon and deposition of amyloid protein around the interstitial tissue and blood vessels. Immunohistological staining showed type AL amyloidosis. Septic shock occurred after surgery, and intensive treatment, including endotoxin adsorption therapy, was required. She was discharged on the 15th postoperative day.

Though gastrointestinal perforation due to amyloidosis is relatively rare, the perioperative mortality rate is high because of comorbid immunodeficiency and organ dysfunction. In addition, the suture failure rate is high due to the ischemia and vulnerability of the intestinal mucosa. For amyloidosis patients, the surgical strategy must be carefully considered.

Key words : gastrointestinal amyloidosis, colonic perforation, surgical treatment