

【解 答】

消化管アミロイドーシス

解説：

アミロイドーシスは、線維性蛋白であるアミロイドが全身の臓器に沈着して機能障害をおこす疾患の総称であり、消化管にも高頻度に沈着する¹⁾。

全身性アミロイドーシスはAL (amyloid of light chain) 型、AA (amyloid of A protein) 型、透析関連、遺伝性の4型に分類され¹⁾、臨床病型を問わず消化管では胃、小腸に高頻度に発生する。主な臨床症状は、食欲不振、嘔気・嘔吐、便秘、下痢である。消化管出血や蛋白漏出性胃腸症、腸閉塞症を呈することもある²⁾。消化管アミロイドーシスの腹部CT所見では消化管のびまん性壁肥厚と腸管拡張が特徴的とされるが、CTで異常を認めない例も多い。アミロイドの組織への沈着部位により内視鏡像には違いがみられる。AL型では粘膜筋板、粘膜下層、固有筋層に塊状に沈着するため³⁾、襞の肥厚や粘膜下腫瘍様隆起を呈する⁴⁾。AA型では粘膜固有層と粘膜下層血管壁に沈着するため⁵⁾、顆粒状粘膜や血管網増生がみられることが多い⁶⁾⁷⁾。また、小潰瘍、発赤斑や易出血性はAL型とAA型ともにみられる所見であるが、血管壁へのアミロイド沈着による二次的な変化と考えられている⁴⁾。AL型では血管壁の外側に沈着し、AA型では血管の内膜と中膜へ沈着する⁸⁾。

本症例は大腸内視鏡検査でびまん性にびらん、襞の肥厚と浮腫、顆粒状粘膜を認め (Figure 2)、生検病理組織所見では、間質の浮腫状変化、軽度から中等度の炎症細胞浸潤とびらんを認めた。粘膜下層を中心に血管周囲にもHE染色で好酸性の無構造物質の沈着を認め、Congo Red染色で赤橙色を呈し、アミロイド沈着と診断された。偏光顕微鏡では緑色の複屈折性を示した (Figure 3)。内視鏡像は非特異的であり、移植直後からの頻回の下痢や腹痛の症状からはサイトメガロウイルス (CMV) などの腸管感染症が第一に鑑別疾患として挙げられるが、CMVは免疫染色で陰性であった。原疾患である多発性骨髄腫に合併した腸管ア

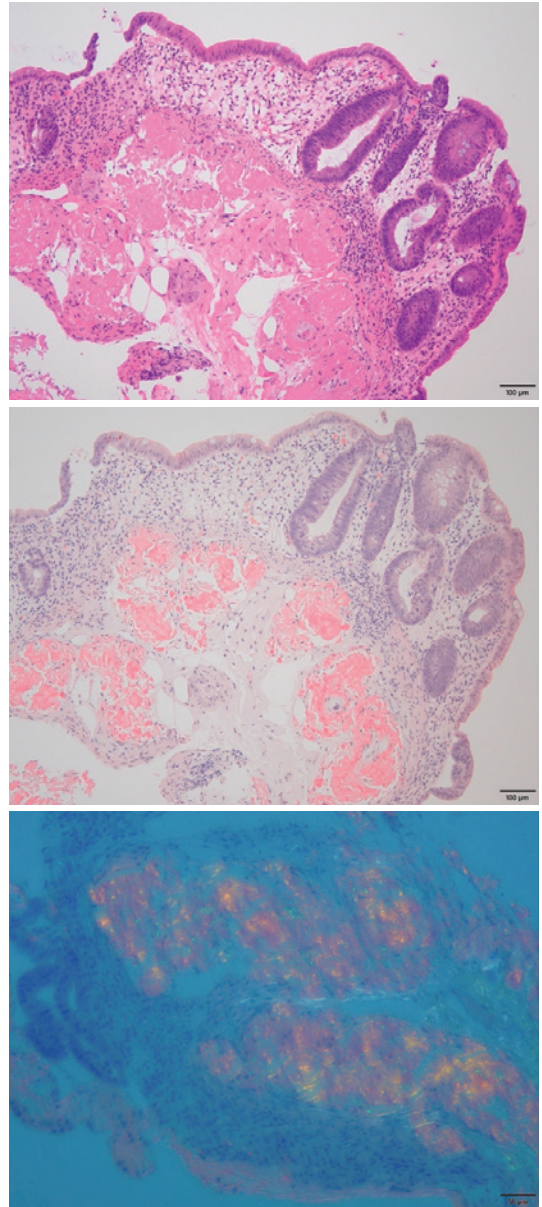


Figure 3. 病理組織像 (上段：HE染色×100，中段：Congo Red染色×100，下段：偏光顕微鏡像×200)。

ミロイドーシスと診断した。

参考文献：

- 1) 加藤修明, 池田修一：全身性アミロイドーシスの分類・病態と治療. 胃と腸 49;278-285: 2014

- 2) 池田修一：消化管アミロイドーシス. アミロイドーシスの基礎と臨床, 池田修一編, 金原出版, 東京, 215-221:2005
 - 3) Hokama A, Kishimoto K, Nakamoto M, et al: Endoscopic and histopathological features of gastrointestinal amyloidosis. *World J Gastrointest Endosc* 3; 157-161: 2011
 - 4) 大川清孝, 上田 渉, 向川智英, 他: 消化管アミロイドーシスの臨床像 画像診断を中心に一大腸病変の特徴. *胃と腸* 49; 321-334: 2014
 - 5) Ohashi K, Takagawa R, Hara M: Visceral organ involvement and extracellular matrix changes in beta 2-microglobulin amyloidosis -a comparative study with systemic AA and AL amyloidosis. *Virchows Arch* 430; 479-487: 1997
 - 6) 山崎秀司, 神田直樹, 鏑木淳志, 他: 気管支拡張症に続発し IVH と dimethyl sulfoxide が著効した大腸アミロイドーシスの1例. *Gastroenterological Endoscopy* 46; 34-41: 2004
 - 7) 塚本昌代, 堀木紀行, 鈴木祥子, 他: 内視鏡像から疑われた AA アミロイドーシスの1例. *Progress of Digestive Endoscopy* 71; 110-111: 2007
 - 8) Gilat T, Revach M, Sohar E: Deposition of amyloid in the gastrointestinal tract. *Gut* 10; 98-104: 1969
- 本論文内容に関連する著者の利益相反
: なし
- 出題: 曾根 孝之 (北海道大学消化器内科)
小野 尚子 (北海道大学病院
光学医療診療部)