

3. 結節性皮膚アミロイドーシス nodular cutaneous amyloidosis

顔面や体幹などに、直径数 mm ～数 cm の常色から赤褐色の硬い結節が単発ないし多発する（**図 17.5**）。アミロイドは AL（免疫グロブリン L 鎖）由来で、形質細胞浸潤を伴う。糖尿病や Sjögren 症候群の合併例が多い。約 7% で経過中に AL アミロイドーシスに移行しうる。本症の亜型として、中年女性の下腹部に黄褐色の萎縮性の結節を生じる萎縮性結節性皮膚アミロイドーシス（amyloidosis cutis nodularis atrophicans）がある。

4. 肛門・仙骨部皮膚アミロイドーシス anosacral cutaneous amyloidosis

高齢者の肛門および仙骨部に生じる過角化を伴った色素沈着を臨床的特徴とする。座位による慢性刺激が関与していると考えられる。病理組織学的にアミロイド沈着をみる。

5. 続発性皮膚限局性アミロイドーシス secondary localized cutaneous amyloidosis

既存する皮膚病変が存在し、その真皮乳頭層にアミロイドが二次的に沈着しているものである。病理組織学的な診断名である。母斑細胞母斑、汗腺系腫瘍、毛母腫、皮膚線維腫、脂漏性角化症、日光角化症、基底細胞癌、Bowen 病、汗孔角化症、DLE、慢性単純性苔癬などで生じうる。

b. 全身性アミロイドーシス systemic amyloidosis

1. AL アミロイドーシス AL amyloidosis ★

類義語：原発性全身性アミロイドーシス（primary systemic amyloidosis）、免疫細胞性アミロイドーシス（immunocytic amyloidosis）

60 歳代に好発する。多発性骨髄腫に伴うもの、あるいは形質細胞の形成異常（plasma cell dyscrasia）が原因として考えられている。皮膚病変としては、黄白色調の光沢のある丘疹が眼瞼、顔面や頸部に好発する。軽い刺激により紫斑を伴いやす



図 17.5 結節性皮膚アミロイドーシス (nodular cutaneous amyloidosis)

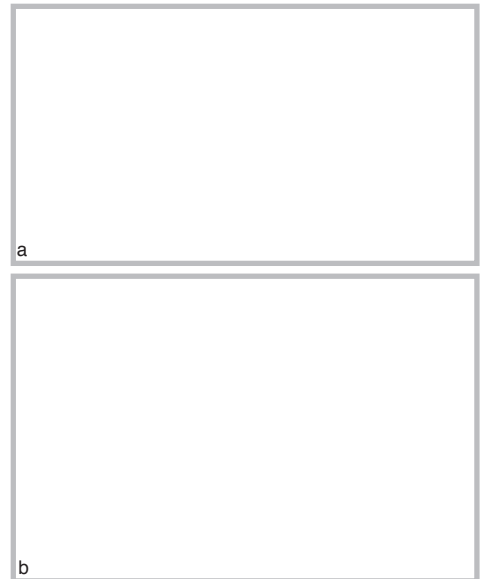


図 17.6① AL アミロイドーシス (AL amyloidosis)
a : pinch purpura. b : アミロイドが手指に沈着し、全身性強皮症に類似した皮膚硬化を生じている。

家族性原発性皮膚限局性
アミロイドーシス
(familial primary localized
cutaneous amyloidosis)

MEMO