

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.

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)

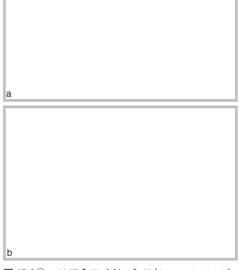


図 17.6① ALアミロイドーシス (AL amyloidosis) a:pinch purpura. b:アミロイドが手指に沈着し, 全身性強皮症に類似した皮膚硬化を生じている.

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

cutaneous amyloidosis)

мемо 🎸

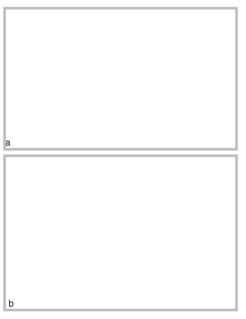


図 17.6② ALアミロイドーシス (AL amyloidosis) a: 爪母. 爪床にアミロイドが沈着し爪の変形を生じ ている. b:巨大舌. アミロイドの沈着により, 舌は 非常に硬く腫脹している.

図 17.7 透析アミロイドーシス (dialysis-related amyloidosis)

インスリンボール (insulin ball)





く. pinch purpura と呼ばれる (図 17.6① a). 全身性強皮症様 の手指の硬化 (図 17.6① b). 爪変形 (図 17.6② a) なども生 じる. 病理組織学的には. 皮疹部において真皮膠原線維間や血 管外膜にアミロイド沈着を認める. アミロイドは消化管, 心筋, 骨格筋といった全身臓器にも蓄積し、多彩な症状を呈する、口 腔や喉頭粘膜にも病変が生じ、巨大舌(図 17.6② b)や嗄声が 認められる. 形質細胞の増殖が基盤にあるため、この増殖を抑 える治療を行う. 一部の症例では尿中に Bence Jones 蛋白を認 める. 予後は不良である.

2. 反応性 AA アミロイドーシス reactive (AA) amyloidosis

血清中アミロイド A 蛋白 (serum amyloid A protein; SAA) が前駆蛋白となるアミロイドーシスで、慢性の炎症性疾患や感 染症(関節リウマチ, SLE, 結核など)に続発して発症する.

3. 家族性全身性アミロイドーシス familial systemic amyloidosis

皮疹の形成はきわめてまれである

異型トランスサイレチン (ATTR) により生じる家族性アミ ロイドポリニューロパチーに代表される。常染色体優性遺伝で あり、アミロイドが神経、胃、心臓などの諸臓器に沈着し機能 障害をきたす.

4. 透析アミロイドーシス dialysis-related amyloidosis

同義語:β₂-ミクログロブリンアミロイドーシス

長期血液透析患者でみられる. 血液透析で除去されにくい β2-ミクログロブリンがアミロイドとして沈着する. 手根管滑 膜, 関節, 心臓, 血管, 消化管, 腎などが障害される. 皮膚症 状としては、紅斑、丘疹、紫斑、皮下結節、巨大舌などを呈す る (図17.7).