a

b

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）　MEMO

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（させい）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．皮疹の形成はきわめてまれである．

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

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：β_2-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 β_2-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**）．