

告示	番号	1	慢性腎疾患
	疾病名	アミロイド腎	

## アミロイド腎

あみるいどじん

### 概念・定義

アミロイドーシスは可溶性蛋白が凝集し、 $\beta$  構造を有する不溶化蛋白がさまざまな臓器に沈着することを介して臓器障害を引き起こす疾患であり、このうちアミロイド蛋白が腎糸球体に沈着し、組織障害を起こすものがアミロイド腎症である。

### 症状

蛋白尿、糸球体濾過率の低下（腎機能障害）が認められる場合が多い。従って、診断には持続性蛋白尿や腎機能障害などの臨床症状および腎生検によるアミロイドの沈着を証明することが必要である(6)。

### 治療

アミロイドーシスの根本的治療としては、原因となるアミロイド蛋白を減少させるか、蓄積しているアミロイド蛋白を除去することが考えら

れるが、臨床的には原因となるアミロイド蛋白を減少させようという試みが主として行われている。

ALアミロイドーシスは形質細胞異常症を背景とした原発性のもが多く、無治療では診断からの平均余命が約1年、心機能障害が発症すると約6か月とされ、きわめて予後不良である。多発性骨髄腫に伴うALアミロイドーシスでは多発性骨髄腫の治療が行われる。原発性アミロイドーシスにおいても多発性骨髄腫の治療に準じた治療が行われることが多い。経ロメルファラン+プレドニゾン療法(MP療法)が従来行われてきたが、MP療法による完全寛解は稀であり、有効な治療がないと考え対症療法のみを行うことも多かった。近年、自家末梢血幹細胞移植を併用した大量メルファラン療法や、メルファラン+デキサメタゾン療法などにより比較的良好な経過が認められるようになり、特に自家末梢血幹細胞移植を併用した大量メルファラン療法では血液学的に寛解する症例も認められるようになってきており、症例を選べば有効な治療もできるようになっている(9, 10)。

AAアミロイドーシスは慢性炎症性疾患に二次的に発症することが多い。急性期蛋白のSAAが前駆蛋白となる。予後はALアミロイドーシスほど不良ではないが、診断確定からの5年生存率は50~60%といわれ必ずしも良好ではない。AAアミロイドーシスの治療の基本は、炎症の原因となる疾患の治療を十分に行うことである。関節リウマチが原疾患であることが多く、その場合、副腎皮質ステロイドや免疫抑制薬などを用いてCRPが低下した群の方が腎機能の進展が緩やかである。このことは厚

生労働省研究班の調査でも判明しており，原病の治療の重要性が示されている。

近年，TNF- $\alpha$  阻害薬がわが国でも関節リウマチの治療に対して承認され，関節リウマチの治療方法に変化がみられている。TNF- $\alpha$  阻害薬で関節リウマチを治療すると AA アミロイドーシスの腎症が改善する場合があることが示されている(11)。

表 アミロイドーシスの分類

アミロイドーシスの病型	アミロイド蛋白	前駆体蛋白
I. 全身性アミロイドーシス		
1.免疫グロブリン性アミロイドーシス	AL	L 鎖( $\kappa, \lambda$ )
1)AL アミロイドーシス	AH	IgG1( $\gamma$ l)
2)AH アミロイドーシス	AA	アポ SAA
2.反応性 AA アミロイドーシス		
3.家族性アミロイドーシス	ATTR	トランスサイレチン
1)FAP1	ATTR	トランスサイレチン
2)FAP2	AApoA I	アポ AI
3)FAP3	AGel	ゲルソリン
4)FAP4	AA	アポ SAA

5)家族性地中海熱(FMF)	AA	アポ SAA
6)Muckle-Wells 症候群	ALy	リゾチーム
7)家族性アミロイドーシス	AFibA	ブイブリンノーゲン A $\alpha$
8)家族性腎アミロイドーシス	A $\beta$ 2M	$\beta$ 2-ミクログロブリン
4.透析(A $\beta$ 2M)アミロイドーシス	ATTR	トランスサイレチン
5.老人性アミロイドーシス		
II. 限局性アミロイドーシス		
1.脳アミロイドーシス	A $\beta$	$\beta$ 前駆体蛋白
1)アルツハイマー型痴呆(ダウン症候群)	A $\beta$	$\beta$ 前駆体蛋白
2)脳血管アミロイドーシス	A $\beta$	$\beta$ 前駆体蛋白
3)遺伝性アミロイド性脳出血(オランダ型)		
4)遺伝性アミロイド性脳出血(アイスランド型)	ACys	シスタチン C
5)遺伝性痴呆(英国型)		
6)クロイツフェルト・ヤコブ病	ABri	ABriPP
ゲルストマン・ストロイ	APrP	プリオン蛋白

スラー・シャインカー 症候群		
2.内分泌アミロイドーシス		
1)甲状腺髄様癌		
2)H 型糖尿病・ インスリノーマ	ACaI	(プロ)カルシトニ ン
3)限局性心房性 アミロイド	AIAPP	IAPP(アミリン)
4)下垂体腺腫 (プロラクチノーマ)	AANF	心房ナトリウム 利尿ペプチド
高齢者の下垂体	APro	プロラクチンイ ン
5)医原性, 豚		
3.皮膚アミロイドーシス	Alns	インスリン
4.角膜アミロイドーシス	AD	ケラチン?
5.限局性結節性 アミロイドーシス	ALac AL	ラクトフェリン L鎖( $\kappa, \lambda$ )

\*FAP: 家族性アミロイドポリニューロパチー

抜粋元 : [http://www.shouman.jp/details/2\\_5\\_22.html](http://www.shouman.jp/details/2_5_22.html)