

アミロイドーシスに関する調査研究班 平成22年度の研究成果

研究分担者: 愛知医科大学 腎臓・リウマチ膠原病内科 今井裕一

[研究題目] AL全身性アミロイドーシス患者における遊離軽鎖(FLC)の産生量の測定と透析による除去の検討

[目的] 除去効率が高い血液濾過透析(HDF)後、FLCの産生量を測定する。

[方法、結果] 下記シエーマ参照

対象
大量化学療法への適応のないAL全身性アミロイドーシス患者6例、アミロイドーシスでない血液透析患者3例、腹膜透析患者1例



方法
最も有効な透析膜を使用したHDF直後から44時間後のFLC産生量を測定した



結果

- ・アミロイドーシス患者では透析患者(非アミロイドーシス)よりFLC産生速度が高値であった(表1)
- ・化学療法を行わなかったアミロイドーシス患者は化学療法後の安定した患者よりFLC産生速度は高値であった(表2)

表1. アミロイドーシス患者と透析患者のFLC産生速度

	FLC産生速度(mg/kg/hour)
アミロイドーシス患者	0.22±0.17 (0.02-0.47)
透析患者(非アミロイドーシス)	0.08±0.01 (0.02-0.14)

表2. 化学療法施行群と非施行群のFLC産生速度

	FLC産生速度(mg/kg/hour)
化学療法後の安定したアミロイドーシス患者	0.12±0.17 (0.02-0.29)
化学療法を行わなかったアミロイドーシス患者	0.26±0.19 (0.09-0.47)

[結論] 今後、さらに検討を重ね、FLC除去に関して最も適した透析条件の確立とFLC産生量を考慮した治療戦略を確立する。

アミロイドーシスに関する調査研究班 平成22年度の研究成果

研究分担者: 愛知医科大学 腎臓・リウマチ膠原病内科 今井裕一

[研究題目]アミロイドーシスにおける全身性と限局性の鑑別: プラスミン- $\alpha 2$ プラスミンインヒビター複合体 (PIC)の有用性

[目的]アミロイドーシスにおける全身性と限局性の鑑別において、PICが有用であることを明らかにする

[方法、結果]下記シエーマ参照

対象

アミロイドーシス50例(AL型38例、AA型7例、TTR型3例、 $\beta 2$ MG型2例)



方法

凝固線溶系検査と各種臨床項目を比較検討した。複数部位による生検を施行してもアミロイドの沈着が1臓器の場合を限局性アミロイドーシスと定義した。



結果

- AL型全身性は28例、限局性は9例、他の型は全て全身性であった
- 限局性は $0.9 \mu\text{g/ml}$ の1例以外、全て基準値内($0.8 \mu\text{g/ml}$ 未満)であった(表1)
- AL型以外のいずれの全身性もPIC値は $0.9 \mu\text{g/ml}$ 以上であった(表2)
- PIC値 $0.9 \mu\text{g/ml}$ 未満の時に、限局性アミロイドーシスに対する感度83%、特異度94.1%、陽性尤度比は13.8、陰性尤度比 0.07となった

表1. AL型の全身性と限局性のPIC値

		PIC値($\mu\text{g/ml}$)
全身性	治療前・中	$2.9 \pm 1.5(0.9-9.1)$
	寛解例	$1.0 \pm 0.4(0.4-1.3)$
	死亡例	$6.9 \pm 2.5(4.7-6.4)$
限局性		$0.6 \pm 0.2(0.4-0.9)$

平均値 \pm 標準偏差(最大値-最小値)

表2. 各型別のPIC値

		PIC値($\mu\text{g/ml}$)
全身性	AA型	$2.3 \pm 0.9(1.8-3.6)$
	TTR型	$1.55(1.5-1.6)$
	$\beta 2$ MG型	$1.05(1.0-1.1)$

結論

PIC値の測定($0.9 \mu\text{g/ml}$ 未満)は、限局性アミロイドーシスと全身性との鑑別に非常に有用である