

アミロイドーシス雑感

山本 俊幸

周知のとおり、皮膚アミロイドーシス (primary localized cutaneous amyloidosis) はアミロイドタンパクが皮膚に沈着して病変を形成するもので、アミロイド苔癬、斑状アミロイドーシス、その他のまれなタイプに分かれる。前二者が代表的で、一人の患者にどちらもみられることがある (biphasic amyloidosis)。アミロイド苔癬は下腿にもっとも多くみられるが、上肢や、まれに上背部にもみられる。上背部に斑状ではなく苔癬丘疹様を呈する場合、アミロイド苔癬と呼ぶ人と斑状アミロイドーシスと呼ぶ人に分かれるかもしれない。また、苔癬状とも斑状ともいいがたい表現型をとる皮膚アミロイドーシスは非定型疹とも呼ばれ、その中の1つに黒子様皮疹と呼称されるものがある。だいぶ前のことだが、このような症例が複数集まったので pigmented papular amyloidosis という名称で報告しようと思った時期もある。しかしアミロイドーシスは沈着症なので丘疹という言葉を使うのがためらわれた。ただ、同じ沈着症であるムチノーシスの場合、papular mucinosis という病名があるので、そういう病名でも受け入れられるかもしれない (腫瘍であっても Bowenoid papulosis が受け入れられているように)。

アミロイドーシスのまれなタイプは、人によって病名の捉え方が異なると感じることはしばしばある。例をあげると、amyloidosis dischromicum atrophicans というものがあり、海外の論文の臨床写真をみると、これで? と思うこともある。まれなタイプの場合、こういう臨床のアミロイドーシスをこういう病名で呼ぶ、というようなすり合わせがあってもよいと思う。

全身性アミロイドーシスにみられる皮膚症状は、特徴的な上眼瞼の透明な小結節、紫斑、色素沈着、局面、水疱以外にも非定型的なものはしばしば報告されており、どのような臨床形を呈してもよいと考えられる。また、体幹・四肢にあまりにも広範囲に皮膚アミロイドーシスがみられる場合、血液疾患の合併がみつかることがあるが、こういう疾患をどう考えるか興味深い。二次性アミロイドーシス (アミロイド沈着) は皮膚腫瘍に伴ってもしばしばみられる。上皮系腫瘍の場合、自然退縮 (途中) と思われる病変の病理組織は、著明な単核球浸潤や真皮上層のメラノファージに加え、真皮上層にアミロイド沈着がみられることがある。抗サイトケラチン抗体で陽性に染まるので、ケラチノサイト由来ということが示唆される。CD8陽性の cytotoxic T cell (これらは TIA-1 や granzyme といった細胞障害分子の発現もみられる) の攻撃を受け変性した (アポトーシスに陥った) ケラチノサイトからアミロイドが産生されられると思われるが、その機序も必ずしも明らかではない。等々、アミロイドーシスを巡る話題は尽きない。