

アミロイドーシス

amyloidosis of the digestive tract

Key画像所見 AAアミロイドーシス:微細顆粒状粘膜 顆粒状粘膜 潰瘍 浮腫 易出血性
ALアミロイドーシス:皺襞肥厚 粘膜下腫瘍様隆起 粘膜下血腫 潰瘍 発赤斑 易出血性

アミロイドーシスは、線維構造を有するアミロイド蛋白が細胞外に沈着し、諸臓器の機能障害を来す難治性疾患であり、沈着する線維蛋白の違いにより分類される。消化管への沈着を認めるのは、炎症に起因する血清アミロイド蛋白が沈着するAA (amyloid A)アミロイドーシス、異型形質細胞より産生される免疫グロブリン軽鎖が沈着するAL (amyloid light chain)アミロイドーシス、 β_2 microglobulin (β_2 M)が沈着する透析アミロイドーシス、変異型由来TTR (transthyretin)が沈着する遺伝性TTRアミロイドーシス、野生型由来TTRが沈着する老人性全身性アミロイドーシスなどである。

AAアミロイドーシスは、主に粘膜固有層と粘膜下層血管壁にAAが沈着する(Fig.1)。十二指腸・小腸では、既存の絨毛構造の大小不同を引き起こし、**微細顆粒状粘膜**を呈する(Fig.2)。大腸は小腸に比較して沈着しにくい、小区の肥大により**顆粒状粘膜**を呈する¹⁾(Fig.3)。循環障害により**潰瘍**、**浮腫**、**易出血性**などが起こる。ALアミロイドーシスは、1臓器に限局する限局性と、複数臓器にわたる全身性がある。前者

では血液中にALはみられない。血管壁への親和性が高いが、粘膜筋板、粘膜下層、固有筋層にも塊状に沈着するため、**皺襞肥厚**や**粘膜下腫瘍様隆起**を呈する。また、脆弱性や虚血に起因して、**粘膜下血腫**、**潰瘍**、**発赤斑**、**易出血性**などが起こる。透析アミロイドーシスは、長期透析に伴い固有筋層と漿膜下層血管壁へのアミロイド β_2 Mの沈着が起こるが、粘膜内病変を来すことは少ない²⁾。老人性全身性アミロイドーシスは、消化管のTTR沈着は4%にみられ、主な沈着部位は粘膜下層の小血管壁である。潰瘍と顆粒状隆起を広範に認めた報告はあるが³⁾、内視鏡診断は確立されていない。

文献

- 1) 大川清孝, 上田渉, 向川智英, 他. 消化管アミロイドーシスの臨床像—画像診断を中心に—大腸病変の特徴. 胃と腸 49:321-334, 2014
- 2) 小林正明, 森田俊, 宮崎滋, 他. 透析アミロイドーシス. 胃と腸 38:619-627, 2003
- 3) 鎌野俊彰, 平田一郎, 大宮直木, 他. 消化管病変を呈した老人性全身性アミロイドーシスの1例. 胃と腸 49:366-375, 2014

(大川 清孝, 佐野 弘治)

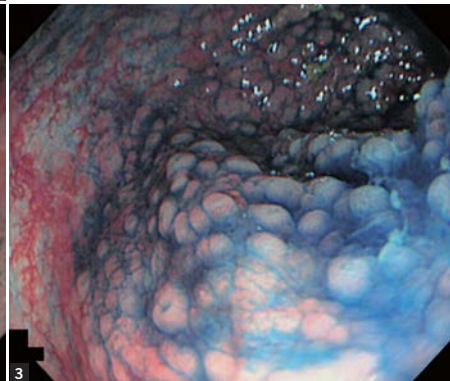
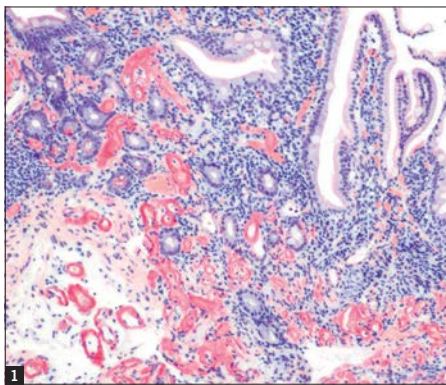


Fig.1 AAアミロイドーシスの病理組織像。十二指腸生検組織のCongo red染色にて、橙赤色に染まるアミロイドの血管壁への沈着を認める。

Fig.2 AAアミロイドーシスの小腸内視鏡像。終末回腸に、平定化した絨毛による微細顆粒状粘膜がみられ、輪状ひだ上には浅い不整形潰瘍がみられる。

Fig.3 AAアミロイドーシスの大腸内視鏡像。大腸に顆粒状粘膜がみられ、顆粒のない部位には血管拡張像がみられる。