

## 総 説

# アミロイドーシスの病理, 最近の話題

大 橋 健 一

横浜市立大学大学院医学研究科 病態病理学

**要 旨:** アミロイドーシスは異常な細線維状物質が細胞間に沈着する疾患の総称であり, Congo red 染色陽性, 偏光下で複屈折性により緑色調となり, 電顕的に直径7-15nm の分岐のない細線維構造を示し, 3次元構造としては $\beta$ -pleated sheet conformationをとるなどの共通した性格を有する. 細線維を構成する蛋白の種類によって分類され, 少なくとも27種類は報告されている. 全身性はAL, AA, ATTR, A $\beta$ 2M type に分類され, それぞれが臨床的, 病理学的な特徴を有している. 病理診断にとってはアミロイドーシスの診断とともに正確な型判定が重要である. アミロイドーシスの発症機序は徐々に明らかにされ, 種々の前駆蛋白の産生を抑制する治療が試みられている. アミロイドーシスは早期診断, 早期治療により, 沈着自体を軽減させることが可能である.

**Key words:** 免疫グロブリン, Serum Amyloid A 蛋白, トランスサイレチン,  $\beta$ 2-ミクログロブリン