

Mタンパクを有し、ALアミロイドーシスを疑われる症例のうち  
Congo Red陽性であったが、免疫染色で判定不能な症例4例を経験



LC-MS/MSで解析し、ALの診断を得た。

それらの臨床的な共通点を探ったところ、  
全例λ型のMタンパクを有し、治療抵抗性であった。  
軽鎖は全例IGLC2であった。  
症例2と3は近隣者であった。

症例	沈着臓器	免疫染色	KMnO4 阻害	FLC	LC/MS 結果	Mタンパク	治療	効果
1	腎、唾液腺、消化管	不可	あり	正常	Lambda	G-L	移植、 VCD	無効
2	心、消化管、 形質細胞腫	不可	なし	異常	Lambda	BJP-L	MD	無効
3	腎⇒心へ	不可	なし	異常	Lambda	IgG-L、BJP-L	移植	MR
4	心、腎、筋、神経	不可	なし	異常	Lambda	G-L	移植	無効

通常の免疫染色で診断しにくいALアミロイドーシスは、予後不良である可能性が示唆された。  
IGLC2を有する症例の特異性と、LC-MS/MSの診断有用性が示された。