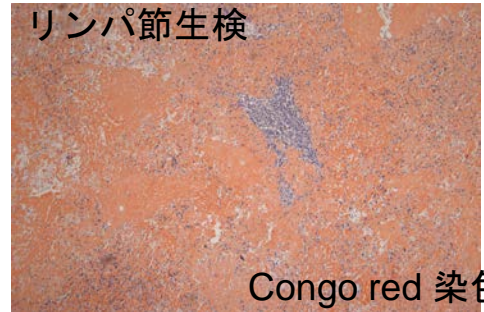
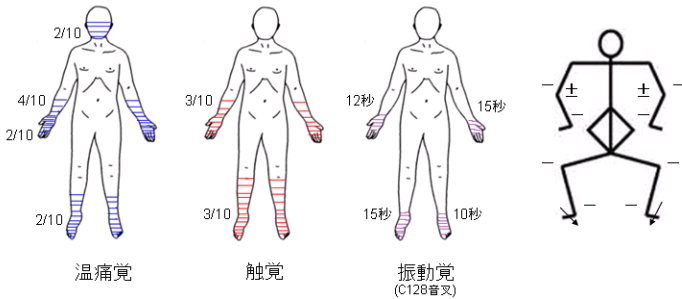
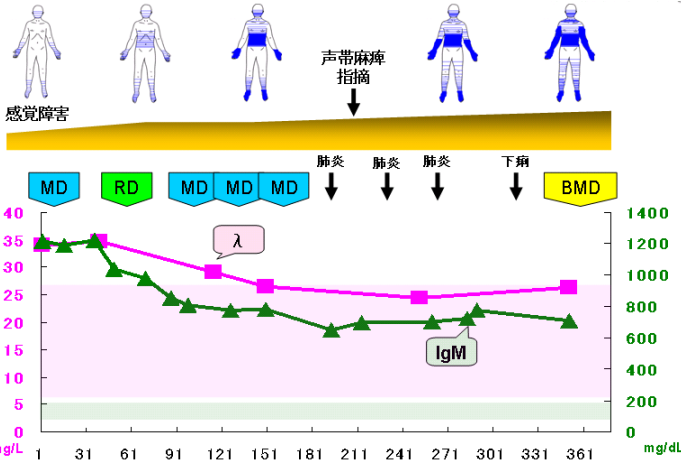


多彩なneuropathyを呈した IgM λ 型ALアミロイドーシスの1例

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



43歳男性。2年前から味覚異常・口周囲のしびれ・四肢末端・体幹部の知覚過敏。その後食欲低下・体重減少(25kg)。7ヶ月前 autonomic and sensory neuropathy associated with IgM λ monoclonal gammopathyとして血漿交換を6回施行したが、無効。2ヶ月前から口周囲・手足の感覚障害・嘔声増悪し、IVIg実施したが無効。頸部リンパ節腫脹あり、生検でアミロイド沈着を認め当院紹介入院。皮膚、消化管にも沈着あり、IgM λ 型全身性アミロイドーシスと診断し、リツキシマブ、BMD療法を施行した。IgMは低下しているが、神経症状は進行している。



Disease	Incidence	Paraprotein	Path	Clinical
MGUS	8-37%	IgM \gg IgG> IgA > κ LC	脱髄 IgM抗体; MAG, gangliosides(GM1, GD1a, GD1b, GM2), sulfatide (SGPG), chondroitin sulphate C	緩徐進行, 遠位感覚失調, 振戦, 50歳以上の男性, IgGではCIDP様
Amyloidosis	15-20%	IgG or IgA λ	軸索障害 endoneurial amyloid deposition; absent sensory nerve action potentials	疼痛伴う, 進行性, 対称性, 遠位感覚・運動障害±自律神経障害, 手根管症候群

解説

1. 感覚神経障害で発症し、その後2年間で運動神経、自律神経、両側の多発脳神経麻痺 (V, VII, IX, X) に進行した。
2. IgM型M蛋白血症性neuropathyとIgM型全身性アミロイドーシスが鑑別として重要であった。
3. IgM型全身性アミロイドーシスと診断し、リツキシマブ、ボルテゾミブ、メルファラン、デキサメサゾン療法でIgMは低下しているが、神経症状は進行性であった。