

# 末期腎不全に至った全身性ALアミロイドーシス におけるFree Light Chainの除去と生命予後

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

【目的】末期腎不全に至ったAL患者で予後の改善が期待できる血液透析条件を明らかにする。

【対象と方法】研究デザイン①AL患者3人に対して、ダイアライザー(PMMA膜、PEPA膜、PS膜)を用いて透析前後の血清FLC値の除去率をHDとHDFで比較した。研究デザイン②PS-HDFで治療継続したAL患者の生命予後を調査した。透析後のFLC値は除水量による影響を考慮し、全てアルブミン補正值を使用した。FLCの除去率、除去量は下記の式で求めた。除去率(%)=(透析前FLC濃度-透析後FLC濃度)/透析前FLC濃度×100

除去量(mg)=(透析前FLC濃度×透析前血漿量)-(透析後FLC濃度×透析後血漿量)

この治療的研究は、当大学倫理委員会の承認を得ている。

Table 1. Patient characteristics and outcome

	Age	Sex	type	Months from diagnosis to dialysis	Chemotherapy before dialysis	Months on PS-HD	Months on PS-HDF	Total months after dialysis	Outcome
Patient 1	52	M	λ	42	Mel-Dex	20	37	57	alive
Patient 2	72	M	κ	27	Mel-Dex	10	37	47	alive
Patient 3	39	M	κ	6	none	4	3	7	dead
Patient 4	61	F	λ	20	Mel-Dex	2	22	24	dead
Patient 5	74	F	λ	45	Dex	0	35	35	dead
Patient 6	66	F	λ	77	Mel-Dex	46	14	60	alive

Table 2. Percentage removed (%) using various dialyser membranes with HD or HDF in 3 patients with AL amyloidosis

Type of amyloidosis		Percentage removed (%)						
		PMMA		PEPA		PS		
		HD	HDF	HD	HDF	HD	HDF	
Patient 1	λ	κ	42	45	48	57	37	68
		λ	31	41	32	41	20	48
Patient 2	κ	κ	39	n/a	31	52	16	60
		λ	24	n/a	4	31	11	34
Patient 3	κ	κ	26	n/a	28	29	50	83
		λ	31	n/a	11	19	12	52
Mean			32.2 <sup>#</sup>	n/a	25.7 <sup>#,+</sup>	38.2 <sup>*,+</sup>	24.3 <sup>#,x</sup>	57.5 <sup>x,†</sup>
SD			7.1	n/a	15.9	14.5	15.7	17

Abbreviations: PMMA, polymethylmethacrylate; PEPA, polyester polymer alloy; PS, polysulfone; HD, hemodialysis; HDF, hemodiafiltration; n/a, not available  
#: not significant; +: p=0.02; x: p=0.0001; \*: p=0.03

Table 3. Survival rates previously reported in the literature

Year	First author	Number of patients (AL/AA)	Median survival (months)	Survival rate (%) at				
				1 y	2 y	4 y	5 y	6 y
1990	Martinez-Vea	48 (11/37)	52	72	62	nd	nd	44
1992	Moroni	43 (16/27)	25	68	58	48	30	18
2008	Bergesio	59 (37/22)	11	48	32	nd	18	nd
2008	Bellee	39 (19/20)	32	60	48	38	25	20
2009	Gertz	38 (38/0)	10.4	44	23	18	12	nd
2013	Tang	490 (nd)	25	73	51	nd	19	nd
	Total	717		487/717	333/717	30/120	132/669	
	Average			68	46	25	20	

## 解 説

1. PS膜を使用したHDFが除去率57.5%と有意に優れていた。さらに、この条件で血液透析を6例で施行し、4年生存率は50%であった。
2. 世界からの報告(約700例)の1年生存率68%、2年46%、4年25%、5年20%と比較し、PS膜HDFは生命予後において期待できる方法である。