

# AMCoR

Asahikawa Medical College Repository <http://amcor.asahikawa-med.ac.jp/>

皮膚科の臨床 (1998.06) 40巻7号:1131～1133.

喘息発作により紫斑が誘発された全身性ALアミロイドーシスの1例

伊藤康裕、伊藤文彦、山本明美、飯塚一、矢尾尚之、水元  
俊裕


**症 例**

## 喘息発作により紫斑が誘発された 全身性 AL アミロイドーシスの 1 例

伊藤 康裕\* 伊藤 文彦\* 山本 明美\*  
飯塚 一\* 矢尾 尚之\*\* 水元 俊裕\*\*\*

**要約** 76歳，女。初診の約1年前から体幹に点状，斑状の紫斑が出現するようになった。喘息の重積発作時，紫斑が増悪したため，皮膚科に紹介された。頸部，体幹には半米粒大までの点状紫斑のほか正常皮膚色の丘疹が存在。巨大舌もある。紫斑部からの皮膚生検で真皮上層に無構造物質が認められ，これらは direct fast scarlet 染色，チオフラビン T 染色陽性であった。血中 M 蛋白 (IgG $\lambda$  型) 陽性。胃生検により間質に Congo red 陽性，偏光顕微鏡下で緑色偏光を呈する無構造物質を認め，全身性 AL アミロイドーシスと診断した。その後も喘息発作時，明らかな紫斑の増悪を示している。

### I はじめに

全身性アミロイドーシスは多彩な皮膚症状を呈するが，確定診断は組織学的証明に頼らざるをえないため，しばしば見過ごされる。今回われわれは，喘息の重積発作を契機に紫斑の増悪をきたし，診断確定に至った全身性 AL アミロイドーシスの症例を経験したので報告する。

### II 症 例

**患者** 76歳，女性  
**主訴** 頸部，体幹の点状紫斑  
**家族歴** 特記すべきことなし。  
**既往歴** 白内障，胆石の手術  
**現病歴** 1995年7月頃，体幹の紫斑に気付いた。全身倦怠感もあり，旭川厚生病院内科で精査をうけたが，確定診断には至らず退院した。1996年9月市

立士別総合病院に喘息の重積発作で来院，内科に入院した際，紫斑の著明な増強が認められ，皮膚科に紹介された。

**現症** 頸部から胸部にかけて半米粒大までの点状紫斑が集簇，散在している (図1-a)。腹部，胸部には，新旧の斑状，点状の紫斑，色素斑が混在している。また，米粒大までの正常皮膚色の丘疹もある。巨大舌も認める (図1-b)。

**臨床検査所見** 白血球 8700/mm<sup>3</sup>，赤血球 339万/mm<sup>3</sup>，Hb 11.2g/dl，PLT 27.1万/m<sup>3</sup>，T-P 6.3g/dl，A/G 1.43，GOT 17IU/l，GPT 12IU/l，BUN 17.0mg/dl，Cr 0.9mg/dl，Ca 4.3mEq/l，血清 $\beta_2$ ミクログロブリン 1.94mg/l，IgG 1164mg/dl，IgA 67mg/dl $\downarrow$ ，IgM 74mg/dl。IgE-MAST コナヒョウヒダニ，ハウスダスト class 3。免疫電気泳動法 血清 IgG $\lambda$  型の M 蛋白陽性，尿中 Bence Jones 蛋白は濃縮尿で陰性，尿蛋白陰性。胸部 X 線像で CTR 50%で，心電図上，心房細動を認めるが，心エ

\* Yasuhiro ITO, Fumihiko ITO, Akemi ISHIDA-YAMAMOTO & Hajime IIZUKA, 旭川医科大学，皮膚科学教室 (主任：飯塚 一教授)

\*\* Naoyuki YAO, 市立士別総合病院，内科 (主任：棚沢 哲医長)

\*\*\* Toshihiro MIZUMOTO, 遠軽厚生病院，院長

[別刷請求先] 伊藤康裕：旭川医科大学皮膚科 (〒078-8510 旭川市西神楽4線5号3-11)

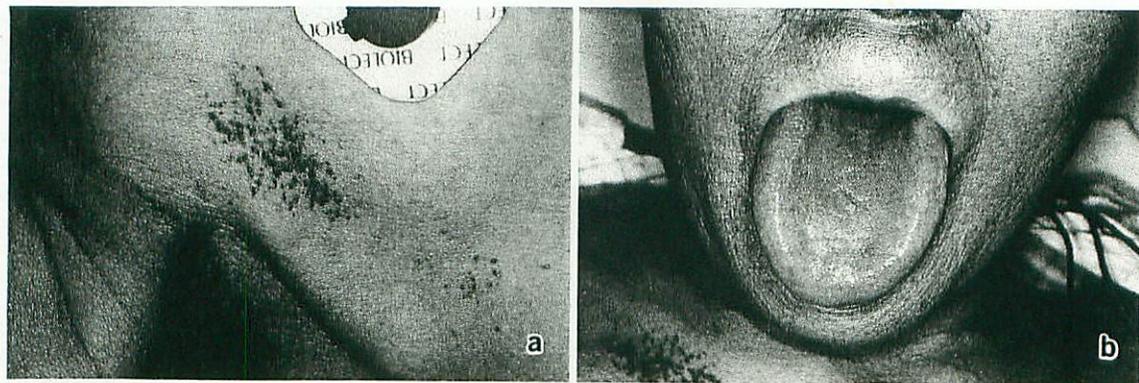


図1 臨床像  
a:鎖骨下の点状紫斑  
b:巨大舌

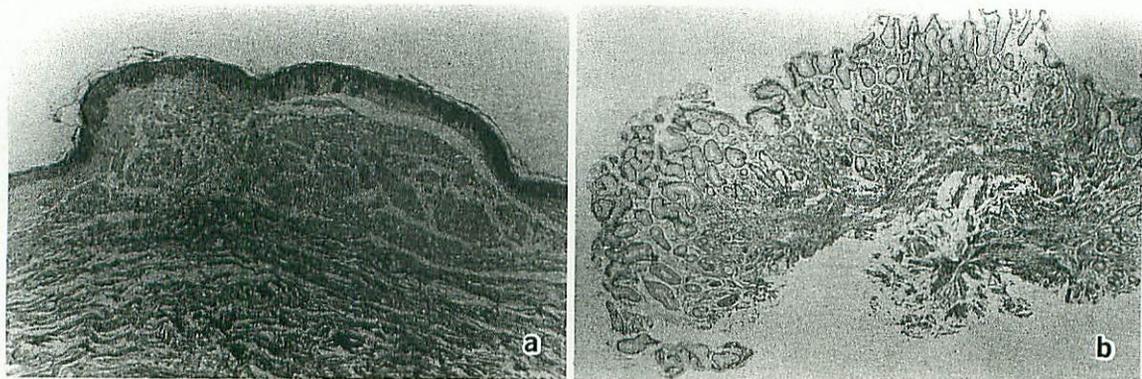


図2 組織像  
a:点状紫斑  
b:胃粘膜のCongo red染色陽性像

コーでは弁の肥厚、動きなどに異常はなし。骨X線像に明らかな打ち抜き像はなし。

**病理組織学的所見** 右鎖骨下の点状紫斑から生検した。表皮には著変なく、真皮上層の血管周囲性に好塩基性の無構造物質が認められ、赤血球の血管外濾出がある(図2-a)。この無構造物質はdirect fast scarlet染色で橙赤色に染まり、チオフラビンT染色で黄緑色の蛍光を発生した。また胃粘膜生検の結果、胃粘膜の間質、特に血管周囲に無構造物質が存在し、これらはCongo red染色で橙赤色に染まり(図2-b)、緑色偏光を呈した。なお、骨髓生検は施行していない。以上から、全身性ALアミロイドーシスと診断した。治療は内科で、喘息に対しプレドニンの内服を行い、当科では対症療法のみでM蛋白に対する治療は特に行っていない。患者はその後2度の喘息の

重積発作をきたし、その都度明らかな紫斑の増悪をみている。

### III 考 察

原発性および多発性骨髓腫に伴う全身性アミロイドーシスの皮疹は、紫斑、丘疹、結節、色素沈着、強皮症様硬化、水疱など多彩である。自験例においては、紫斑、丘疹、巨大舌が認められた。全身性アミロイドーシスの紫斑は特徴的で、自験例のごとく径1~2mm程度の点状出血斑が顔面、頸部、体幹など上半身を中心に出現するとされる<sup>1)2)</sup>。自験例においては喘息の重積発作を契機に紫斑の増悪をみているが、咳や嘔吐など腹圧がかかった後に紫斑が生じている報告もある<sup>3)</sup>。

高齢者における慢性肺疾患の頻度は比較的高く、咳嗽に伴う腹圧の上昇が紫斑の誘因になっている症例は、まれならずあると思われる。

紫斑は血管壁へのアミロイドの沈着の結果、生じるものと考えられている。自験例では、真皮上層の血管周囲性のアミロイドの沈着と赤血球の血管外濾出は認めたものの、真皮中下層、皮下脂肪織の血管壁への沈着は明確ではなかった。

最近、磯部ら<sup>4)</sup>は骨髄腫に伴うアミロイドーシスと原発性アミロイドーシスを、plasma cell dyscrasiaに伴うALアミロイドーシスとして一括して扱うことを提唱している。ALアミロイドーシスは免疫グロブリン軽鎖に由来し、アミロイドーシスとしての臨床症状には差異はないとされる。自験例ではM蛋白が証明されているが量が少なく、尿中Bence Jones蛋白も陰性で、貧血、カルシウム、 $\beta_2$ ミクログロブリン<sup>6)</sup>の異常を認めず、骨症状がなく、さらに紫斑出現後2年間M蛋白の変動がないことから、骨髄腫は否定的で monoclonal gammopathy of undetermined significance (MGUS) の範疇に属するものと思われる<sup>7)</sup>。高齢、喘息の重積発作の既往のため骨髄穿刺は施行していないが、MGUSの場合でも

経過中約15%の症例で骨髄腫を発症することが知られており<sup>7)</sup>、骨髄腫を念頭に置いた経過観察が必要と思われる。

自験例は気管支喘息の重積発作で来院したが、一般に気道系アミロイド症は無症候性で、胸部X線写真、気管支鏡で偶然発見されることが多く、予後は良好であるとされる<sup>8)</sup>。アミロイドは生体反応にとぼしく炎症をきたさず、重要臓器への沈着が予後を決定する。アミロイドと喘息の関連は不明であるが、今後心不全症状の出現、呼吸器症状の増悪も考えられ、QOLを含めた注意深い経過観察が必要と思われる。

(1997年6月23日受理)

#### -----文 献-----

- 1) 露木重明：皮膚病診療，18：238-242，1996
- 2) 橋本明彦ほか：皮膚病診療，15：41-44，1993
- 3) Brownstein SM, Black MM：Clin Exp Dermatol，4：517-536，1979
- 4) 磯部 敬ほか：日本臨床，37：3165-3169，1979
- 5) 磯部 敬：日本臨床，49：795-799，1991
- 6) 磯部 敬：日本臨床，53：622-626，1995
- 7) 代田常道ほか：日本臨床，53：720-724，1995
- 8) 加納 正：日本臨床，49：847-852，1991