

AMCoR

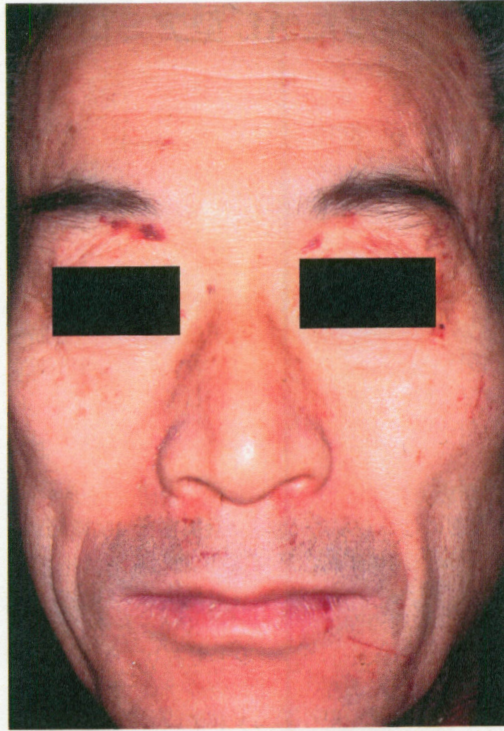
Asahikawa Medical College Repository <http://amcor.asahikawa-med.ac.jp/>

皮膚科の臨床 (2007.02) 49巻2号:119～120.

症例解説
多発性骨髄腫に伴ったAL型アミロイドーシス

中村哲史, 梶田哲, 高木章好, 上北和実, 飯塚一

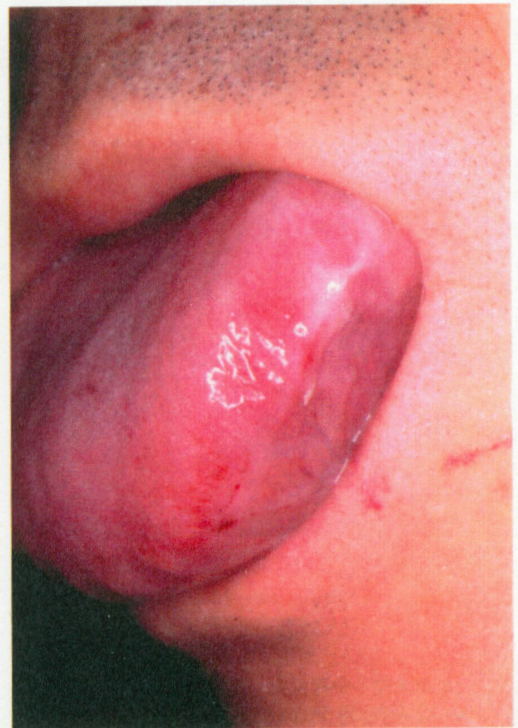
CLINICOLOR



1



2



3

症例解説

多発性骨髄腫に伴った AL 型アミロイドーシス

中村 哲史* 梶田
上北 和実** 飯塚

哲* 高木 章好*
—***

症例 68歳, 男性
初診 2005年12月20日
家族歴 特記すべきことなし。
既往歴 2005年9月に心筋梗塞, 慢性心不全
現病歴 2005年12月12日に全身倦怠感, 貧血精査目的で帯広病院に入院。発疹の精査目的で当科を紹介された。

初診時現症 顔面, 特に眼瞼周囲に紫斑と掻爬痕が散在(クリニカラー1図), 耳前部, 背部にはびらん, 痂皮を認める(クリニカラー2図)。口腔内には水疱があり巨大舌を呈する(クリニカラー3図)。

病理組織学的所見 表皮直下, 付属器と血管周囲に好酸性無構造物質がある。この物質は direct fast scarlet 染色で赤色を(4図), チオフラビン T 染色で黄緑色蛍光を示したので, アミロイドと診断した。

診断・臨床検査所見 全身検索にて, 頭蓋骨の打ち抜き像, 胃壁にびらんとアミロイドの沈着, 大腸に血腫と潰瘍を認めた。尿中 Bence-Jones (以下 BJ) 蛋白は陽性 (0.5 g/日)。100倍希釈した尿免疫電気泳動で

は BJ λ 型と IgG λ 型モノクローナル蛋白を認めた。血清免疫電気泳動でも BJ λ 型と IgG λ 型モノクローナル蛋白を認めた。心筋生検で心筋にアミロイド沈着あり。骨髄生検で形質細胞が 17.6% (正常 0.2~1.7) に増加していた。

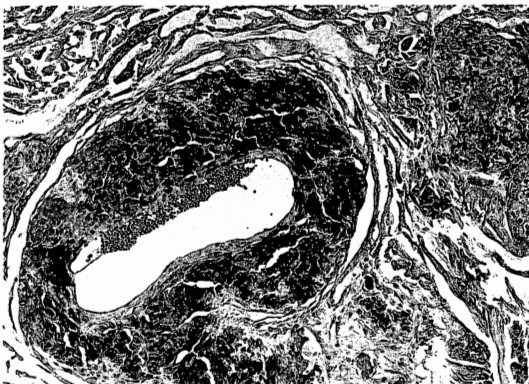
§ 考 案

厚生省研究班アミロイドーシス分科会での検討により現在は 15 種類のアミロイド蛋白が知られている¹⁾。全アミロイドーシスのうち 8 割が多臓器にわたる全身性アミロイドーシス〔前駆物質: L 鎖 (κ , λ), アポ SAA, トランスサイレチン, β_2 -ミクログロブリン〕であり, さらに全身性アミロイドーシスの約 7 割が免疫グロブリン由来〔前駆物質: L 鎖 (κ , λ)〕とされている²⁾。このように免疫グロブリン L 鎖由来の AL アミロイドの頻度はアミロイドーシスでは決して少なくはないが, その皮疹は通常非特異的であり, 臨床的にアミロイド沈着を疑って生検することが早期診断に重要である³⁾。自験例は結果として多発性骨髄腫の診断基準も満たした。典型例であったが, 既往に心筋梗塞があり, 慢性心不全・貧血の精査中に皮疹から確定診断に至った。

(2006年5月22日受理)

文 献

- 1) 石原得博: アミロイドおよびアミロイドーシスの新分類の問題点, 厚生省特定疾患代謝系疾患調査研究班アミロイドーシス分科会 1996 年度報告書, 1997, 22-23 頁
- 2) 宇谷厚志: 最新皮膚科学大系, 1 版, 8 巻, 玉置邦彦ほか編, 中山書店, 2002, 214-218 頁
- 3) Lee DD et al: Am J Dermatopathol, 5: 438-442, 1998



4

* Satoshi NAKAMURA, Satoshi KAJITA & Akiyoshi TAKAGI, 高木皮膚科診療所 (主任: 高木章好理事長)

** Kazumi UEKITA, 国立病院機構帯広病院, 内科 (主任: 草島勝之院長)

*** Hajime IIZUKA, 旭川医科大学, 皮膚科学教室, 教授

別刷請求先 中村哲史: 高木皮膚科診療所 (〒080-0013 帯広市西 3 条南 4 丁目 16)

キーワード アミロイドーシス, 多発性骨髄腫