

本日 10 回目研修医総合診療カンファを行いました。

本日は近藤先生の担当で 68 歳男性、多発性骨髄腫の経過中（寛解中）に急激に進行する四肢皮膚硬化と色素沈着を主訴とする症例です。

経過中に間質性肺炎、食道拡張、胃幽門部の血管拡張（GAVE）、そしてその後急激に進行する腎障害＋精神症状＋血小板減少＋溶血性貧血です。

四肢の先端から進行する浮腫性硬化と色素沈着を認めるものは？・・・実はあまり鑑別診断がないのです。

骨髄腫関連・・・硬化性粘液水腫という病変がまれにあります。丘疹を認めるのが特徴とのこと。皮膚組織ではムチンの沈着と繊維過形成を認めるのが特徴で、骨髄腫が今回寛解状態にあるということで否定的。またアミロイドーシスも可能性が十分にあるが、脂肪生検、皮膚性件、心エコーでいずれも否定的でした。

では医原性は？

薬剤となると骨髄腫の化学療法におけるものとしては、特に合致するものではありません。

レナリドミドは全身性紅斑が特徴です。

骨髄腫の骨病変の精査のために造影 MRI を撮影しておりましたが、腎機能が悪い時にガドリニウム造影をすると全身の硬化性病変を起こすとのこと。今回は Gd 投与時腎機能障害は認めておりませんでした。

では残りは・・・

①感染症・・・特に合致する所見なし

②悪性腫瘍・・・腫瘍随伴症候群・・・手掌筋膜炎などがあるそうですが、所見が異なりました。

③膠原病・・・これしか考えようがありませんでした。

症状としては四肢皮膚硬化＋色素沈着＋IP＋食道拡張＋腎障害の進行で強皮症が最も考えやすく、最終的には強皮症腎クリーゼというストーリーです。ANA1280 倍と強陽性、抗 Scl70 抗体陰性、セントロメア抗体陰性、RNP 抗体陰性、抗 DNA 抗体陰性。

強皮症腎クリーゼの場合、著明な高血圧が前面にあり、その後腎障害が急激に進行するとのことであり、本症例では一度も血圧上昇がない点から、一同懐疑的でした。

末期の症状は TTP 様所見であり、微小血管障害性溶血性貧血（TMA）を合併したのかもしれませんが、本文には詳細な記載がなくよくわかりませんでした。

本症例から学ぶことは、四肢の皮膚硬化＋色素沈着を認める症例をみたときは、強皮症を鑑別としてあげる。

そのための検査として、IP や食道病変の評価として CT は有用であること。骨髄腫や単クローン性高 γ グロブリン血症の存在が隠れている場合があるため、蛋白分画の検査をすること（硬化性粘液水腫）、抗核抗体の陽性率が 90%を超えていることから、必ず抗核抗体をチェックすること、抗 Scl70 やセントロメア抗体は必ずしも陽性とはならないこと、強皮症腎クリーゼが起こることがある（5%くらいとのこと）ので、腎機能に注意を払うことです。経過中に高血圧になってきたら要注意で、エナラプリルが有効であるとのことでした。

ご参加された先生方お疲れ様でした。

本日の詳細は、まだワード版が用意できておりません。

近々ホームページにアップいたします。前回までの分（すでにアップ済み）も含めて興味のある方は是非ご覧下さい。

次回は青江先生担当で、6月23日 18時から会議室1で開催いたします。宜しくお願い致します。

松岡