

NEJM 勉強会 第 10 回 2015 年 5 月 18 日 A プリント 担当：近藤

Case 8-2015: A 68-Year-Old Man with Multiple Myeloma, Skin Tightness, Arthralgias, and Edema

MGH : Massachusetts General Hospital

【主訴】

両側手指の MP、PIP 関節、膝、足趾の腫脹。下肢の色素沈着。

【既往歴】

高血圧、脂質異常症、逆流性食道炎、11 年前に根治的前立腺切除術
多発性骨髄腫（現病歴に記載あり）

【内服薬】

アシクロビル、ロバスタチン、オメプラゾール

【アレルギー】

アロプリノールで発疹。

【家族歴】

母親と母方の叔父が関節リウマチ

【生活歴】

飲酒：適度、喫煙：20 年前から禁煙している。違法ドラッグなし。

【現病歴】（MGH のリウマチ外来を受診が基準）

17 ヶ月前 前医で溶骨性変化のある多発性骨髄腫と診断。VRD 療法開始。上下部内視鏡異常なし。

9 ヶ月前 MGH で自家造血幹細胞移植施行。後に完全寛解。

3 ヶ月前 1 年続く背部痛の評価のため MGH の整形外科で MRI 施行。ガドリニウム造影剤も使用した。MM に伴う L1,2 の圧迫骨折があった。

2 ヶ月前 手指の腫脹と疼痛が出現。その後手足の皮膚が硬くなり、足の浮腫、四肢や体幹に色素沈着が出現した。レナリドミド維持療法が行われていたが上記症状のために 1 コース目で中止となった。

1 ヶ月前 MGH の外来腫瘍センターで CBC、肝機能、電解質、鉄代謝、尿蛋白正常。皮下脂肪生検で悪性細胞(－)、アミロイド(－)。心エコーでは軽度 MR、TR はあるもののアミロイド、心嚢液貯留はなかった。上行大動脈は 41mm と軽度拡大。

受診日 BP 112/63mmHg、HR 100bpm、SpO2 正常。発疹なし。傍胸骨に収縮期雑音 2/6、MP 関節、PIP 関節、膝、足趾に腫脹。熱感、紅斑なし。両下肢関節痛 6/10。MP 関節、膝から下の下肢に色素沈着。MP 関節と足関節は可動制限。

血液検査では CRP が高値。抗 SSA 抗体、抗 SSB 抗体、抗 Sm 抗体、抗 RNP 抗体、抗 Jo-1 抗体、抗 Scl-70 抗体、抗 CCP 抗体は全て陰性。ただし 18 日前に抗核抗体陽性。プレドニゾンの漸減治療を開始。

5 週後 アルバへの休暇から帰宅。重度の疲労と 3.5kg の体重減少。プレドニゾン内服中に関節痛は 2/10 に減少したが、こわばりは持続。呼吸苦、SpO₂ 96%

膝下に軽度 pitting edema、黒色便 (3+)、オメプラゾールを 1 日 2 回に増量。

→内視鏡予定

6 週後 貧血悪化のため他の病院へ入院。内視鏡でひどい急性胃炎の所見。輸血も行い、3 日後に退院。

8 週後 この間も下血と貧血継続。別の病院での下部消化管検査では 5mm 大のポリープがあり切除。赤血球輸血と毎月の IVIG を行った。関節痛とこわばりは改善。皮膚の硬さは持続しており、左手から皮膚生検施行。表皮は正常だが、組織内にムチン沈着と皮下組織でコラーゲンの増大あり、周囲の脂肪織の萎縮も認めた。真皮の接合部と皮下脂肪でまばらにリンパ形質細胞が存在。CD34 が発現していない真皮の紡錘細胞がびまん性にあり、真皮網状層において線維芽細胞が疎な領域があった。コロイド鉄染色では真皮コラーゲン束との間にムチンの沈着が認められた。

12 週後 労作時呼吸困難が増強。胸部 CT で肺底部の胸膜下に網状影を認め非特異的間質性肺炎、軽度の肺高血圧症、右胸水、食道のびまん性の拡張と造影効果が認められた。

14 週後 入院。両側の気管支呼吸音があり、左肺底部に fine crackles。両側の手から肘までと足先から

膝までの皮膚の硬化が認められ、上下肢および体幹は青銅色になっていた。皮膚の厚みのため関節の動きは制限されていた。上部消化管内視鏡で幽門部を生検すると粘膜固有層と繊維性筋性の過形成が目立っており、他の部分では粘膜の拡張した毛細血管のところどころ血栓が認められた。IVIG とボルテゾミブを開始。4 日目に退院。この 5 日後には関節を曲げることができず車椅子を使えなくなったと報告してきた。さらにその 4 日後には錯乱状態となり、発語と経口摂取がうまくできなくなった。

16 週後 血圧 98/63mmHg、眼窩周囲および顔面浮腫を認めた。血液塗抹標本の HPF で 2~4 個/1 視野に破碎赤血球が認められた。尿検査ではアルブミン 2+、比重 1.015、pH6.0 であった。粗大顆粒円柱や HPF で 10 個/1 視野に異形のない赤血球が認められた。細胞性円柱はなかった。蛋白尿はクレアチニン比で 4.0 であった。頭部単純 CT では特に問題はなかった。MGH に再入院となった。