●〈症例〉

小腸に髄外病変を認めた 多発性骨髄腫の一例

尾城 啓輔*, 荒畑 恭子, 財部紗基子
貝田 将郷, 岸川 浩, 西田 次郎

東京歯科大学市川総合病院 消化器内科

*Corresponding author: ojirok@tdc.ac.jp

〔Key Words〕骨髄腫, 髄外病変

症 例

患者: 83 歳, 男性

主訴: 貧血

現病歴: 20xx 年 5 月貧血を伴う転移性骨腫瘍のため当院内科を紹介受診し, 骨髄検査にて多発性骨髄腫 (IgA-κ 型, ISS 分類 stageIII) と診断された。6 月から Rd 療法 (レナリドミド+低用量デキサメタゾン) を開始し, 11 月 PET-CT で腰椎病変の消失を認めた。20xx +1 年 6 月貧血進行, 血清 IgA 上昇があり再燃が疑われた。7 月 CT で空腸壁肥厚を認めたため (Fig. 1), 消化器内科を紹介受診し, 精査加療目的に入院となった。

既往歴: てんかん

生活歴: 飲酒・喫煙なし

入院時現症: 意識清明, 体温 36.3℃, 血圧 129/69 mmHg, 心拍数 89 回/分, 眼瞼結膜に貧血あり, 腹部平坦かつ軟, 圧痛なし。

血液検査所見: WBC 3700/μL, RBC $201 \times 10^4/\mu\text{L}$, Hb 6.4 g/dL, Hct 20.9%, PLT $64 \times 10^3/\mu\text{L}$, TP 6.3 g/dL, Alb3.1 g/dL, AST 18 IU/L, ALT 10 IU/L, LDH 266 IU/L, BUN 25.2 mg/dL, Cr 1.0 mg/dL, Na 142 mEq/L, K 4.4 mEq/L, Ca 8.2 mEq/L, CRP 2.4 mg/

Fig. 1 Abdominal CT image showing wall thickness in the jejunum

dL, IgA 1570 mg/dL

入院後経過: 第 1 病日に小腸造影検査を施行し, トライツ靱帯から 60-70 cm の空腸に約 7 cm 大の中心陥凹を伴う腫瘍性病変を認めた (Fig. 2)。第 6 病日にシングルバルーン小腸内視鏡を施行し, 同部位に約 3/4 周性の 2 型腫瘍性病変を認めた (Fig. 3)。空腸生検では核/細胞質比の高い形質細胞の浸潤を認め, 免疫染色にて形質細胞腫のマーカーである CD138 が陽性かつ

Fig. 2 Contrast radiography of small intestine showing an ulcerative lesion in the jejunum

Fig. 3 Endoscopic view showing a 3/4-rounded ulcerative lesion in the jejunum

Fig. 4 Pathological image of endoscopic biopsy showing infiltration of plasma cells (left: HE staining, $\times 400$, right: CD138 staining, $\times 400$)

Fig. 5 Infiltrating plasma cells showed monoclonality of IgAκ (left: kappa-chain staining, $\times 400$, right: lambda-chain staining, $\times 400$)

Fig. 6 Surgical specimen of a resected tumor in the jejunum

Table 1 Reported cases of extramedullary plasmacytoma of the small intestine in patients with multiple myeloma

Source	Year	Age	Gender	M-protein	Symptom	Treatment
Takaya et al	1998	62	F	IgA λ	Obstruction	Resection
Machida et al	2004	81	M	NA	Obstruction	Resection
Shigesawa et al	2014	82	M	IgG κ	Bleeding	Chemotherapy
Otsu et al	2015	52	F	BJP λ	Obstruction	Resection
Ojio et al	2019	84	M	IgA κ	Bleeding	Resection, Chemotherapy

免疫グロブリン κ 鎖のモノクローナリティを認めたため (Fig. 4, 5), 骨髄腫の髄外病変と診断した。外科的切除を検討したが、患者が手術を希望しなかったため、第 28 病日から Kd 療法 (カルフィルゾミブ + 低用量デキサメタゾン) 治療を開始した。その後頻回の下血を認め輸血依存の状態となったため再度外科的切除を検討し、患者の同意が得られたため、20xx + 2 年 1 月小腸部分切除術を施行した。切除検体では病変は 7 $\times$ 6 cm 大の潰瘍を伴う腫瘤であり (Fig. 6), 病理検査で生検と同様の所見であった。消化管出血がコントロール可能となったため化学療法を再開し、Bd 療法 (ボルデゾミブ + 低用量デキサメタゾン) を施行したが、その後右肋骨腫瘤および悪性胸水が出現した。20xx + 2 年 2 月全身状態増悪のため永眠した。

考 察

形質細胞腫は骨髄腫の髄外病変と髄外性形質細胞腫に分類される。本症例はもともと骨髄腫と診断されており、小腸病変の免疫組織学的検討により骨髄腫の髄外病変と診断した。骨髄腫の髄外病変は骨髄腫症例の 13% に認められ、7% は骨髄腫診断時に、6% は経過中に合併するとされる¹⁾。髄外病変の部位は、骨周囲の軟部組織や肝臓、脾臓、リンパ節に多く、消化管は 1% 以下で、その中でも小腸病変は 0.1% 以下と稀である²⁾。

本邦でこれまで小腸に髄外病変を呈した骨髄腫症例は自験例を含めて 5 例のみである (Table 1)。診断契機となった症状は腸閉塞および消化管出血であり、いずれも骨髄腫の経過中に合併していたことから、骨髄

腫の経過中に腹痛や消化管出血などの消化管症状を認めたときは、髄外病変の可能性も念頭に精査をすることが望まれる。治療は 4 例に外科的手術、2 例に化学療法が施行されたが、髄外病変を合併した骨髄腫は予後不良とされており、小腸髄外病変の合併例においても髄外病変の診断から平均生存期間は 6 ヶ月と予後不良であった。症例数が希少のため、標準的な治療方針は確立されていないのが現状である。

文 献

- 1) Varettoni M, Corso A, Pica G, et al : Incidence, presenting features and outcome of extramedullary disease in multiple myeloma: a longitudinal study on 1003 consecutive patients. *Ann Oncology* **21** : 325-330, 2010
- 2) Talamo G, Cavallo F, Zangari M, et al : Clinical and biological features of multiple myeloma involving the gastrointestinal system. *Haematologica* **91** : 964-967, 2006

A case of extramedullary plasmacytoma in the jejunum with multiple myeloma

Keisuke Ojio*, Kyoko Arahata
Sakiko Takarabe, Shogo Kaida
Hiroshi Kishikawa, Jiro Nishida

An 83-year-old man with multiple myeloma presented with anemia and increased immunoglobulin A (IgA) level after chemotherapy. Computed tomography revealed wall thickening in the small intestine, and contrast radiography showed a 3/4-rounded ulcerative lesion in the jejunum. Endoscopic biopsy revealed monoclonal infiltration of IgA κ plasma cells, which resembled the initial pathological finding of bone marrow biopsy, leading to a diagnosis of extramedullary plasmacytoma secondary to multiple

myeloma. Although systemic chemotherapy was administered, frequent transfusion of red blood cells was needed because of increased bloody stool until the patient underwent small intestine resection. He died from disease progression of multiple myeloma 7 months after the diagnosis of plasmacytoma in the jejunum.

The incidence of secondary extramedullary plasmacytoma in the small intestine is extremely rare. Although this disease con-

fers poor prognosis, the treatment strategy remains uncertain because of a small number of patients.

Department of Gastroenterology, Tokyo Dental College Ichikawa General Hospital

*Corresponding author : ojirok@tdc.ac.jp