

# ネフローゼ症候群で発症し、腎生検により全身性エリテマトーデスが疑われた一例

川 満 久 恵<sup>1)</sup> 天 川 孝 則<sup>1)</sup> 東 海 林 隆 男<sup>2)</sup>  
仲 山 勲<sup>3)</sup>

## はじめに

全身性エリテマトーデス (SLE) は、多彩な症状を呈する疾患であるが、今回、皮膚関節などの症状は全く現れず、ネフローゼ症候群で発症し、腎生検により SLE が疑われた症例を経験した。

## 症 例

症例：16才，女性。学生

主訴：全身浮腫。

既往歴：アトピー性皮膚炎，日光過敏症

家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：平成2年2月頃，顔面，下腿の浮腫に気付き，次第に増強した為，2月中旬当院外来を受診。蛋白尿強陽性であった為入院となった。入院時現症：意識清明。身長152cm，体重49.8kg，体温36.7℃。血圧132/84mm Hg（左右差なし），脈拍72/分 整。眼球結膜 軽度貧血様，皮疹なし。表在リンパ節触知せず。顔面，四肢に浮腫が著明。胸腹部 異常なし。

入院時検査所見（表1，2）：尿検査で蛋白，潜血共強陽性。尿沈査に赤血球（+），円柱（-）。赤沈67mm/hr。末血検査では軽度貧血あり。血液生化学ではアルブミン低値，総コレステロール値上昇，BUN，Crはほぼ正常値内，クレアチニンクリアランスは軽度低下。免疫血清学的検査では抗核抗体陽性。抗DNA抗体高値，補体価低値を示した。

表1：入院時一般検査所見

血液検査		正化学検査	
WBC	4700 /mm <sup>3</sup>	T.P.	4.0 g/dℓ
stab	1 %	Alb.	2.1 g/dℓ
seg	66 %	Glob. α <sup>1</sup>	5.5 %
lymph	27 %	α <sup>2</sup>	19.0 %
mono	5 %	β	11.5 %
eosino	1 %	γ	14.9 %
		T. chol.	267 mg/dℓ
RBC	400×10 <sup>4</sup> /mm <sup>3</sup>	BUN	26.1 mg/dℓ
Hb	11.3 g/dℓ	Cr	1.1 mg/dℓ
Hct	34.7 %	U.A.	6.2 mg/dℓ
Plt	17.6×10 <sup>4</sup> /mm <sup>3</sup>	Na	139 mEq/ℓ
赤沈	67 mm/hr	K	5.0 mEq/ℓ
尿検査		Cl	111 mEq/ℓ
蛋白	4260 mg/dℓ	Ca	6.9 mg/dℓ
糖	(-)	P	4.7 mg/dℓ
潜血	3+	T. Bil.	0.3 mg/dℓ
沈査 RBC	30-40 /HPF	GOT	30 IU/ℓ
WBC	6-8 /HPF	GPT	20 IU/ℓ
円柱	(-)	LDH	409 IU/ℓ
		ALP	108 IU/ℓ
血清学的検査			
CRP	0.3 mg/dℓ	Ccr	52.7 ml/min
HBsAg	(-)	β2-microglob. (S)	4.0 mg/ℓ
HBsAb	(-)	(U)	5600 μg/ℓ

表2：入院時免疫学的検査所見

免疫グロブリン	抗核抗体	40倍
IgG 1034 mg/dℓ	Homogeneous	40倍
IgA 280 mg/dℓ	Speckled	40倍
IgM 107 mg/dℓ	抗DNA抗体(RIA)	82 IU/ml
RA -	抗Sm抗体	陰性
クームス	免疫複合体(C1q)	9.4 μg/ml
直接	CH50	12.7 u/ml
間接	梅毒検査	陰性
LEテスト		陰性

<sup>1)</sup>横浜赤十字病院 内科

<sup>2)</sup>横須賀共済病院 腎センター

<sup>3)</sup>逗子桜山クリニック

Key Words : SLE

ループス腎炎

C1q沈着

**入院後経過 (図1) :** 入院後アルブミン製剤、利尿剤投与により浮腫の軽減を図り、第16病日腎生検を施行。翌日よりメチルプレドニゾロンによるパルス療法(1g, 3日間), 引き続きプレドニゾロン 50mg/日の内服治療を行った。尿蛋白は順調に減少したがプレドニン 30mg/日まで漸減した時点では1~2g/日の尿蛋白が残存した。他に抗核抗体の陰性化, 補体価の正常化も認められた。平成2年8月現在外来で経過観察中である。

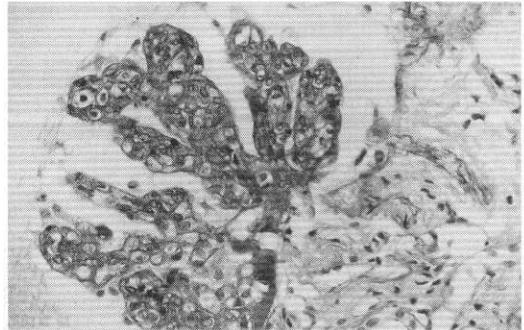


図2 : PAS 染色光顕像

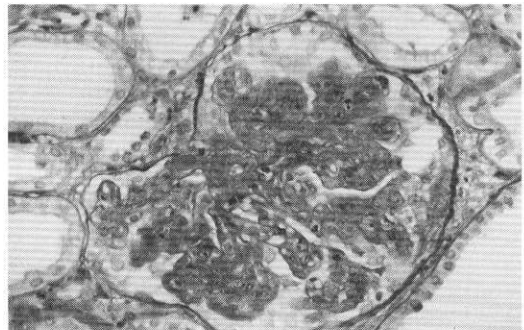


図3 : PAS 染色光顕像

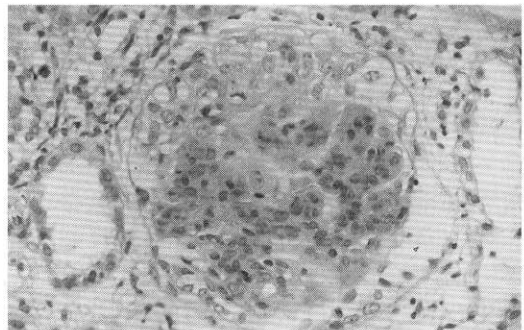


図4 : HE 染色光顕像

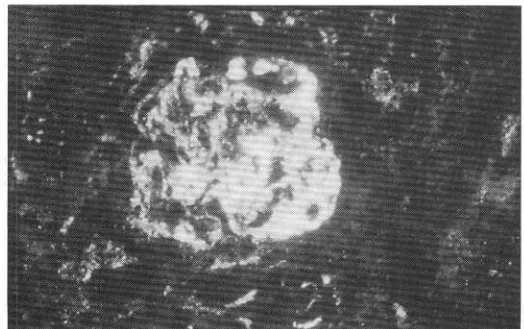


図5 : 蛍光抗体所見 (C1q)

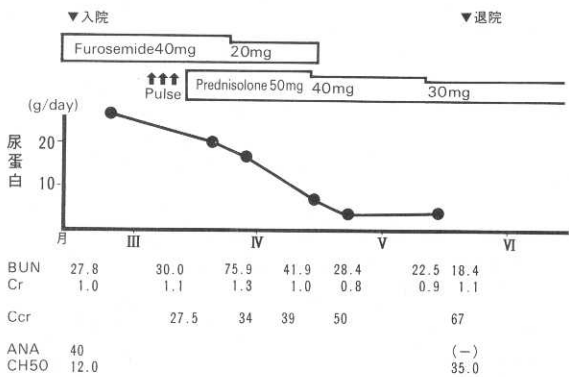


図1 : 入院後臨床経過

**腎生検所見**

**光顕 :** 5個の糸球体が観察された。硝子化糸球体は認められなかった。2個の糸球体に線維細胞性半月体あり。PAS染色で、分葉化, 内皮細胞及びメサンギウム細胞の増殖, 係蹄壁の二重構造が認められた(図2)。又, 係蹄壁に沿って線上にPAS陽性物質が沈着していた(図3)。HE染色で強い細胞増殖性の半月体形成が認められた(図4)。さらに2~3個のヒアリン血栓も認められた。

**蛍光 :** 係蹄壁, メサンギウムにIgG, IgM, C3, C4, C1qの沈着が認められた。IgA, フィブリノーゲンは陰性であった。とくにC1qは顆粒状に強く沈着し, 尿細管基底膜にも沈着していた(図5)。

## 考 察

本症例は wire loop 様病変, ヒアリン血栓, 免疫グロブリンや補体の沈着などの腎組織像から diffuse proliferative type のループス腎炎が強く示唆された。特に尿細管基底膜での C1q の沈着はループス腎炎に特徴的所見と思われる<sup>1)</sup>。さらに, 抗核抗体陽性であること, 経過中, 白血球数が低値 (2900) を示したこと, 日光過敏症と思われる既往歴があることなどからも SLE の診断が支持される。

腎炎は SLE の予後に大きく影響するが, 殊に本例の様な membrano proliferative type の腎炎は腎不全に至るリスクが高いといわれる<sup>2)</sup>。今後の慎重な経過観察を要すると思われる。

## 文 献

- 1) 大越英毅, 他: ループス腎炎にみる尿細管間質沈着物の病理学的解析。腎と透析, 27: 354, 1989
- 2) Austin, H.A. et al.: Prognostic factors in lupus nephritis, Amer. Jour. Med., 75: 382, 1983

## 討 論

**比企** 電顕的には, 何か出ていませんでしたか。

**川満** 電顕の標本の中に糸球体が含まれていなかったの。

**比企** 一例だけ MPGN として経過を見ていて, 2, 3 年たってから lupus の血液学的な異常が顕在化してきたという症例を経験しました。

**河西** 抗 DNA は, どうでしたか。

**比企** 最初は, ほとんど血液学的に異常はなかったのですが, 光顕的には MPGN で上皮組織にも deposit があって, tipe III として経過を見ている内に血液学的に異常がでてきたという症例でした。

**川満** 蛍光抗体ではどうでしょうか。

**比企** 記憶がはっきりしません。

**中山** 15才の女性で nephrose 症候群というだけの information しかなかったものですから, MPGN には, 糸球体係蹄壁にかなり PAS 陽性物質が linear に染まっており, 蛍光抗体を見ましたら C1q は C3 よりも強い。TBM も focal に染まっているということで, これは, SLE ではないかということでご連絡したと思います。私共も数年前に 17 才くらいの女性で蛋白尿は, 1 g 以下でかなり軽度なんですけど biopsy しましたら, membranous nephropathy という診断をつけ, 免疫 globulin と補体が全部染まり, 半年後に典型的な蝶形紅斑が出たという症例を経験しました。やはりこの症例も腎症がかなり全面的にでて発症した SLE ではないかと思えます。

**坂口** 組織を見ましたら MPGN と診断してしまいましたが, 蛍光が C1q が強く疑問に思いました。HE の標本でよく見たんですが, hematoxylin body でもあれば SLE と考えます。ただ, 私の今までの経験で MPGN タイプの lupus nephritis の DP は, たいてい予後がよくなかったんですが, よく治ったなと思いました。

**中山** immunocomplex の原発性腎炎で TBM で granular に染色されるというのはあまり見た

ことがない。SLE では、私の経験では、半分ぐらいは染まることもある。

**坂口** ただ SLE というのは、あくまで臨床的にきめる診断で、病理の方は、いろんなものがそろっても、臨床的にループスではないといわれれば、ループス腎炎といえません。

**川満** この症例も確実に4つとは言い切れない面があると思っております。治療法は steroid だけですが、まだ蛋白尿が残存しております。

**坂口** 血尿は、

**川満** 血尿は、まだ認められてます。

**佐藤** definite な SLE ではないということになると思いますが、その時に抗 cardiolipin 抗体、抗リン脂質抗体が最近問題になってきており、このような状態の時、色々な呼び名があると思いますが、その中に抗リン脂質抗体が関係してきて、それが MPGN 様の組織像をとってくるというような報告があります。case report の段階だと思いますが、ぜひお調べになって下さい。

**河西** 腎生検で中山先生の方からこれは、ループスではないかと言われて初めて血清を調べられたのですか。

**川満** 一応可能性として調べていました。ただ臨床症状からは、あまり所見がないので強く考えていたわけでは、ありません。

**河西** atopy 性皮フ炎というのとは、いわゆるしもやけ用のものではありませんね。

**川満** 私自身は確認しておりません。