

25歳男性、下腿を中心とした紫斑と膝関節痛

症例提示

- 症例 25歳、男性。
- 既往歴 8歳まで小児喘息にて治療歴あり
- 家族歴 父：高血圧。家族内に腎疾患なし。
- 職歴 公務員。

【現病歴】

学生時代の尿検査で異常を指摘されたことはなかった。昨年まで職場健診でも検尿異常を指摘されたことはない。今年3月中旬、感冒様症状があり市販薬を購入して服用、症状は改善した。4月に入り、下腿を中心に紫斑が出現し、両膝関節痛も自覚するようになった。37°C台前半の微熱があり、近医を受診した。尿検査で蛋白尿(3+)、潜血(3+)を指摘された。腎臓専門医に紹介され入院精査する運びとなった。

【入院時身体所見】

身長172cm、体重62kg、BMI20.9、体温37.2°C、眼瞼結膜：貧血なし、眼球結膜：黄疸なし。咽頭粘膜：発赤なし、扁桃腫大：I度。頸部リンパ節：腫大なし。胸部：心雜音なし。呼吸音：清。腹部：腹壁軟、腸雜音亢進なし。血管雜音なし。肝脾腎触知せず。下腿：大腿部以下に紫斑を認める。瘙痒感なし。潰瘍形成なし。神經症状：知覚異常なし。

【入院時検査所見】

WBC 8,400/ μ L, Hb 11.5 g/dL, Plt 24 \times 10⁴/ μ L, 尿蛋白量 2.3 g/g · Cr, U-RBC 10~15/hpf, S-Cr 1.3 mg/dL, BUN 38 mg/dL, Ccr 56.0 mL/min/1.73 m², TP 6.6 g/dL, Alb 3.6 g/dL, LDL-C 145 mg/dL, TG 180 mg/dL, IgG 1028 mg/dL, IgA 442 mg/dL, IgM 201 mg/dL, C3 106 mg/dL, C4 28 mg/dL, CH50 44.8 U/mL, CRP 1.6 mg/dL, ASO 150 IU/mL, 抗核抗体 \times 40倍。

組織所見解説と診断

【光顕所見】(図1)

皮質と髓質は8:2。総糸球体個数は13個、うち全節性硬化糸球体は2個。低倍での観察では、半月体を有する糸球体が一部に観察される。間質の線維化と細胞浸潤は半月体を有する糸球体の周囲に限局している(図1：上段左、PAS染色 \times 100)。メサンギウム基質と細胞の増加が分節性に観察される糸球体が2個ある(図1：上段右、PAS染色 \times 400)。

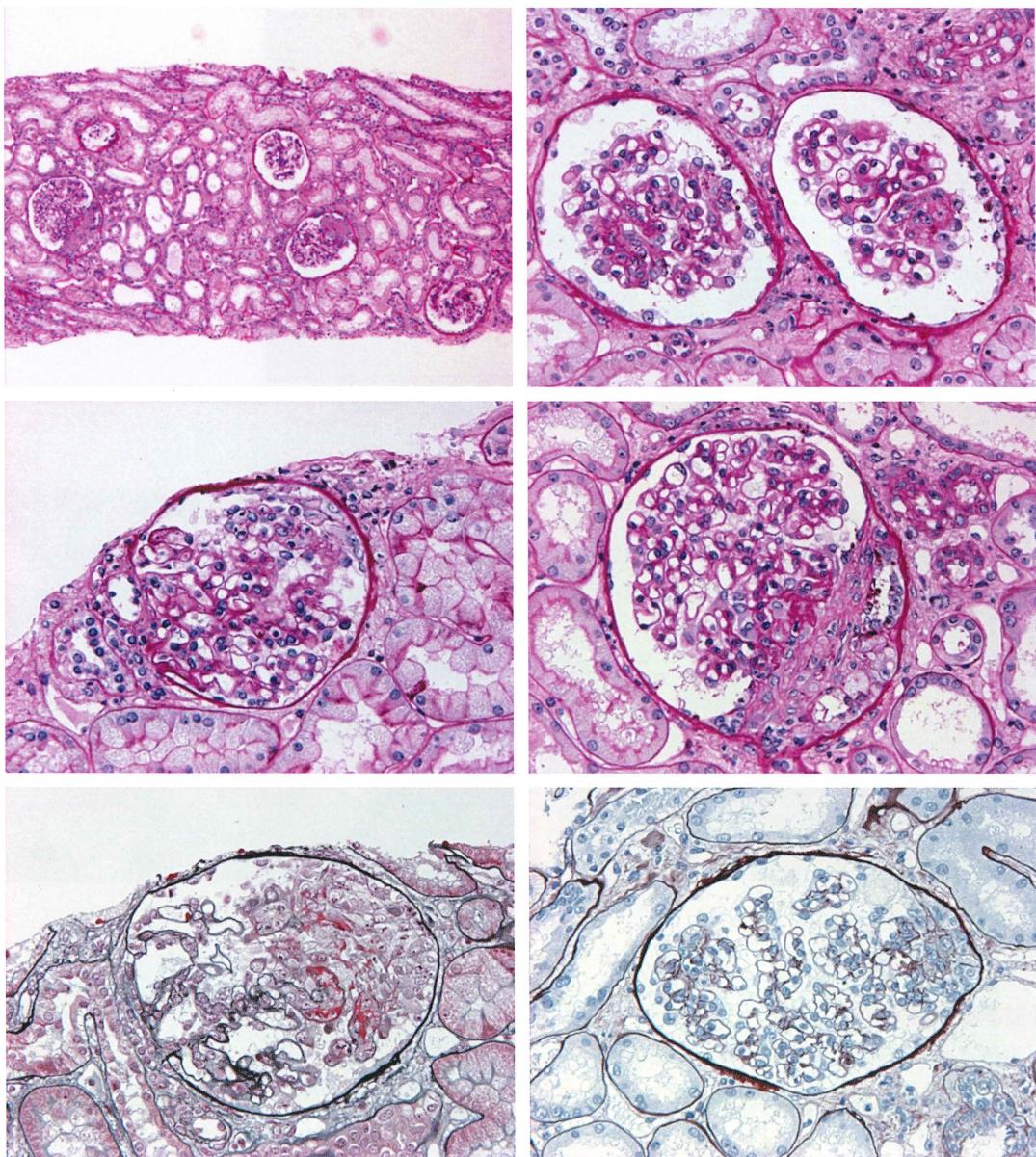
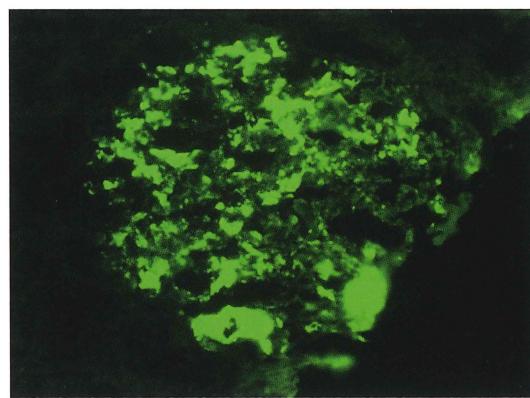
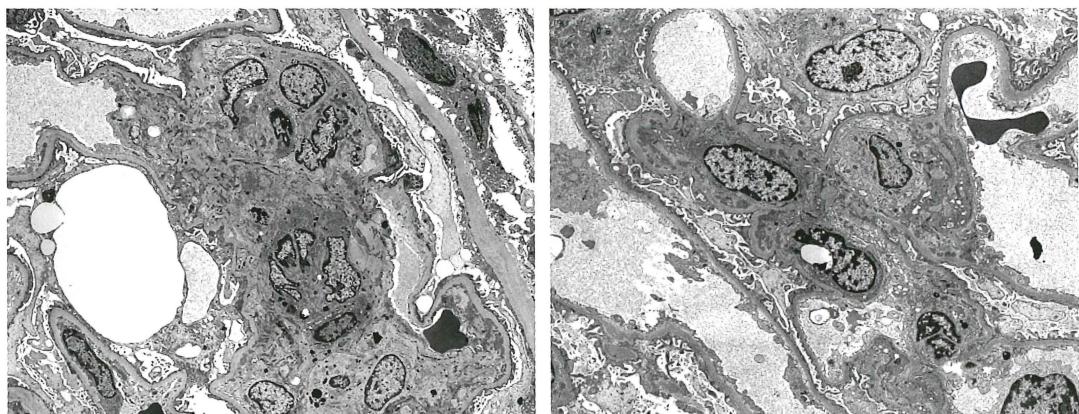


図 1 光顕所見

糸球体個数 13 個、全節性硬化糸球体 2 個。

動脈硬化所見は認められないが、細動脈の平滑筋細胞に空胞変性が目立つ。細胞性半月体を示す糸球体が 3 個みられた（図 1：中段左、PAS 染色 $\times 400$ ）。線維性半月体を示す糸球体が 2 個あるが（図 1：中段右、PAS 染色 $\times 400$ ），細胞性半月体を示す糸球体の 3 個のうちには、フィブリノイド壊死もみられるものがある（図 1：下段左、PAM Masson-Trichrome 染色変法 $\times 400$ ）。1 個の糸球体は分節性硬化を呈していた（図 1：下段右、PAM 染色 $\times 400$ ）。

図2 蛍光抗体法所見 (IgA, $\times 400$)図3 電顕所見 ($\times 2,500$)

【蛍光抗体法所見】(図2)

IgA のメサンギウム沈着パターンを認める。

【電顕所見】(図3)

メサンギウム領域にメサンギウム細胞と单球系細胞が浸潤し、糸球体毛細血管腔、メサンギウム領域内にも单球系細胞が浸潤し、管内細胞增多を示している。傍メサンギウム領域には小さな高電子密度沈着物 (EDD) が認められる (図3: 左)。傍メサンギウム領域には小さな EDD があり、その横の糸球体毛細血管腔内には单球やリンパ球系の細胞が認められる (図3: 右)。

表1 ISKDC分類

Grede 1	微小変化型
Grede 2	メサンギウム増殖所見
Grede 3	巢状あるいは分節性のメサンギウム増殖所見あるいは糸球体硬化+半月体形成 50%未満
Grede 4	巢状あるいは分節性のメサンギウム増殖所見あるいは糸球体硬化+半月体形成 50~75%
Grede 5	巢状あるいは分節性のメサンギウム増殖所見あるいは糸球体硬化+半月体形成 75%以上
Grede 6	膜性増殖性型

【診断】

● 臨床診断

- アレルギー性紫斑病 (Henoch-Schönlein purpura : HSP)

● 組織診断

- mesangial proliferative glomerulonephritis with crescent formation and endocapillary hypercellularity
- IgA nephropathy due to Henoch-Schönlein purpura nephritis (HSPN)

小児のHSPGNに関しては、International Study Group of Kidney Disease in Childhood (ISK-DC)による組織分類がある。病変のある糸球体は、巢状あるいは分節性のメサンギウム増殖2個、半月体形成は計5個、全節性または分節性硬化が3個あり、計10個の糸球体に所見がある。Grade 3の組織所見に相当する(表1)。

IgA腎症診療指針(第3版)の判定基準に従うと、H-Grade III, C-grade IIIで超高リスク群となる。

治 療

HSPに伴うIgA腎症の治療法は確立していない。本例はステロイドパルス療法と経口ステロイド療法で治療した。成人では原発性IgA腎症の治療に準じて治療が行われることが多いが、急速進行性に悪化する例では積極的な治療法が選択される。シクロホスファミド、血漿交換なども用いられる。扁桃摘出術の適応に関する結論は出でていない。