

# 34歳女性、円盤状皮疹と下腿浮腫 (SLE 治療中)

## 症例提示

- 症 例 34歳 女性.
- 既往歴 特記事項なし.
- 家族歴 特記事項なし.
- 妊娠歴 なし.

### 【現病歴】

21歳時、健診で梅毒検査生物学的偽陽性を指摘された。近医での精査にて白血球減少、抗核抗体陽性、抗カルジオリビン抗体陽性、抗SS-A抗体陽性を指摘されたが、身体所見では異常を認めず、自覚症状もなかったため経過観察となった。25歳時、関節痛、四肢末梢の知覚異常、後頭部の脱毛、Raynaud現象が出現したため、入院精査が行われた。抗核抗体640倍、抗ds-DNA抗体75IU/L、低補体血症(CH50 20U/mL)、汎血球減少(WBC 3,100/ $\mu$ L, Hb 9.8 g/dL, Plt 11.7  $\times$  10 $^4$ / $\mu$ L)、関節炎を認め、SLEと診断された。また、aPTTの延長、抗CL $\beta_2$ GPI 34.1 U/mL、ループスアンチコアグラント陽性で抗リン脂質抗体症候群(APS)の合併も疑われた。尿蛋白(-)、尿沈渣赤血球1~2/hpfと尿所見は軽微であったが、腎障害の有無を確認するため腎生検を行った(第1回)。PSL 40 mg/日と、アスピリン81 mg/日で治療を開始し、臨床症状と検査所見の改善をみたため、PSLは漸減し、10 mg/日の内服で、寛解状態が持続していた。

32歳時、易疲労感、脱毛、円板状皮疹、下腿浮腫が出現、尿蛋白(3+)を認め、再入院となり、2回目の腎生検を行った。

### 【入院時身体所見】

身長163cm、体重50kg、BMI18.8、体温36.5°C、血压128/76mmHg、脈拍68/min、眼瞼結膜：貧血なし、眼球結膜：黄疸なし、甲状腺：腫大なし、表在リンパ節：触知せず、胸部：心雜音なし、呼吸音：清、腹部：腹壁軟、圧痛なし、血管雜音聴取せず、肝脾腎触知せず、両下腿に浮腫を認める、鼠径部、膝窩部、足背部で動脈拍動を良好に触知、手背尺側、母趾背側に表在覚の低下を認める。右下肢第1趾に潰瘍を認める。

### 【入院時検査所見】

WBC 9,890/ $\mu$ L, RBC 431  $\times$  10 $^4$ / $\mu$ L, Hb 11.8 g/dL, Plt 10.5  $\times$  10 $^4$ / $\mu$ L, TP 6.3 g/dL (Alb 60.8%,  $\alpha_1$  2.4%,  $\alpha_2$  9.2%,  $\beta$  8.3%,  $\gamma$  19.3%), BUN 22 mg/dL, S-Cr 0.6 mg/dL, UA 5.6 mg/dL, Na 137 mEq/L, K 3.8 mEq/L, Cl 99 mEq/L, Ca 9.5 mg/dL, P 4.0 mg/dL, TC 290 mg/dL, TG 128 mg/dL, AST 29 IU/L, ALT 18 IU/L, LDH 401 IU/L, ALP 112 U/L,  $\gamma$ -GTP 22 IU/L, CRP 0.1 mg/dL, HbA1c 5.8% (NGSP値), C3 54.4 mg/dL, C4 6.0 mg/dL, CH50 19 U/mL, IgG 1,364 mg/dL, IgA 227 mg/dL, IgM 43 mg/dL, ANA 82.1倍、抗DNA抗体9倍、抗Sm抗体3.5倍、抗RNP抗体7.3倍、抗SS-A抗体64.8倍、抗SS-B抗体15.2倍、抗ScL70抗体115.9倍、RF<5.0、抗CL $\beta_2$ GPI 21.7 U/mL、ループスアンチコアグラント陽性、クリオグロブリ

ン（-），尿蛋白 2.02 g/日，尿沈査：RBC 1~2/hpf, WBC 1~2/hpf, 硝子円柱 1~2/hpf, 脂肪円柱 1/10 hpf.

胸部X線写真：胸水なし，心拡大なし。心電図：正常洞調律。腹部超音波：腎萎縮なし，水腎症なし。

## 組織所見解説と診断

### 第1回腎生検組織所見

#### 【光頭所見】（図1：上段）

上段左：PAS染色。巣状分節性に軽度のメサンギウム細胞と基質の増加がみられる。間質の病変は軽微である。

上段右：PAM Masson-Trichrome染色。パラメサンギウムに沈着物が観察される（矢印）。内皮下，上皮下には沈着物は認めない。

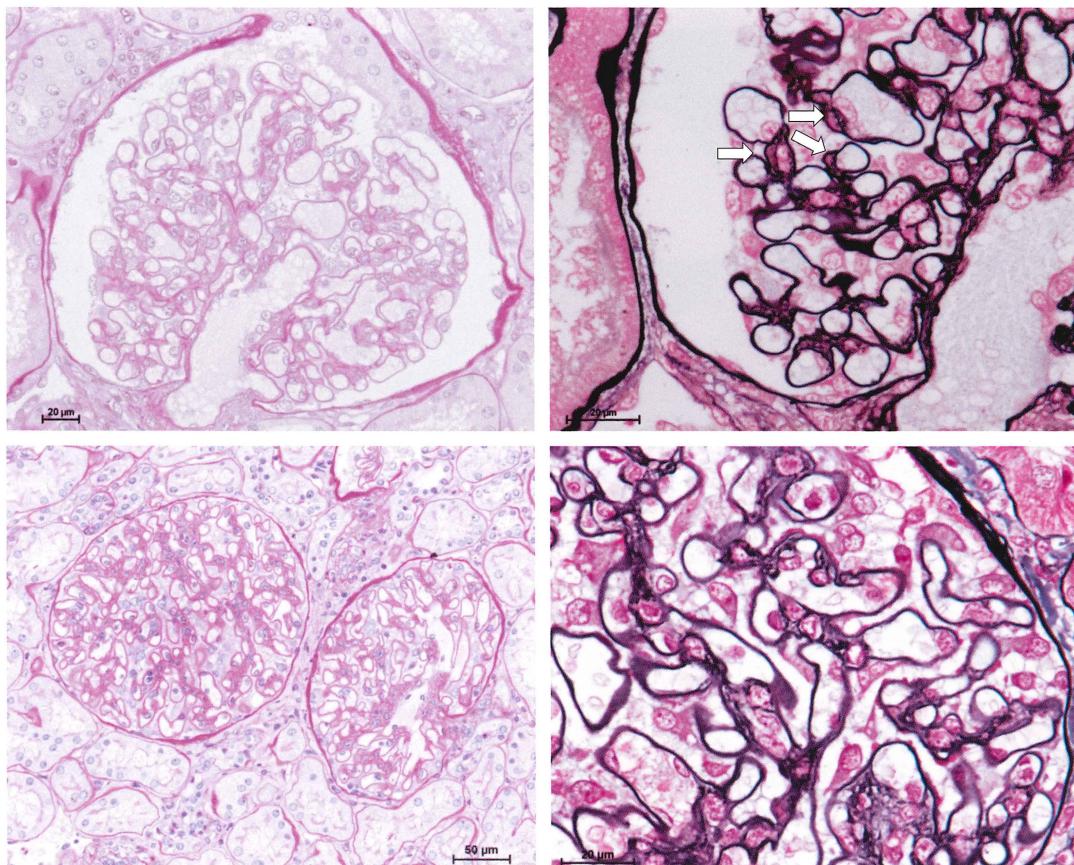


図1 光頭所見

上段：1回目，下段：2回目

上段左（×400），上段右（×600），下段左（×200），下段右（×1,000）。

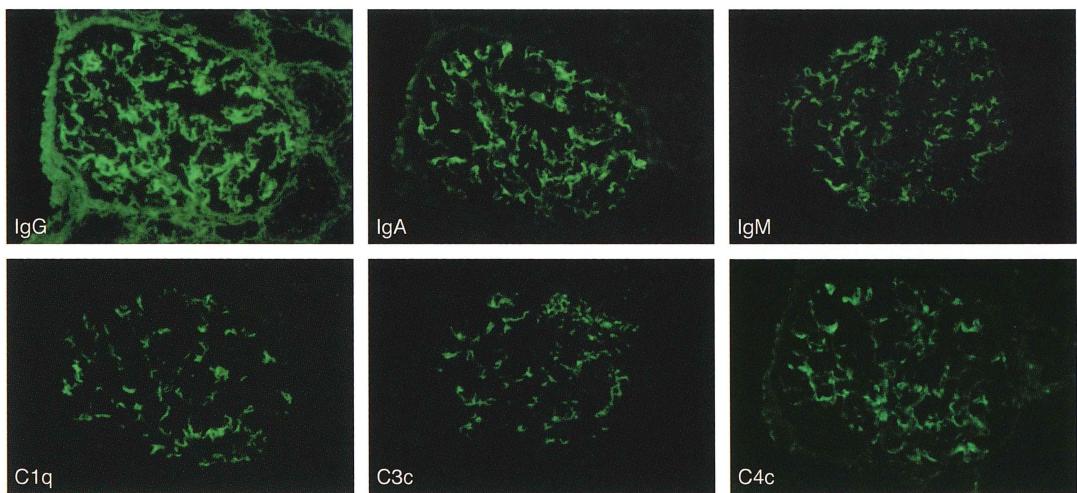


図2 蛍光抗体法所見①(第1回)

すべて×200.

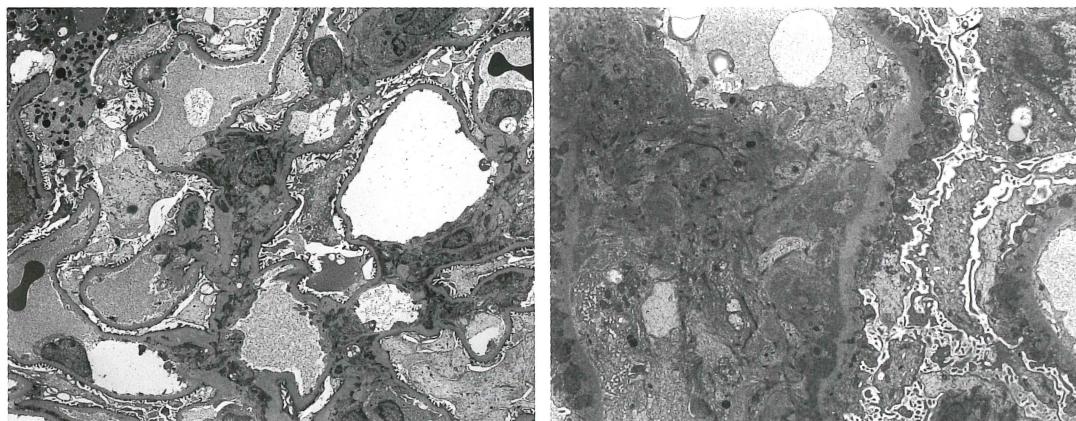


図3 電顕所見

左：第1回目 (×2,000), 右：第2回目 (×3,500).

### 【蛍光抗体法所見】(図2)

メサンギウム領域、および糸球体基底膜に IgG, IgA, IgM, C1q, C3c, C4c の粗大顆粒状沈着を認める。

### 【電顕所見】(図3:左)

メサンギウム領域に全節性に EDD を認める。

### 【診断】

- focal segmental mesangial proliferative glomerulonephritis with paramesangial deposits

● 臨床診断

- SLE

● 組織診断

- lupus nephritis II

APS の所見は認められないと判断した。

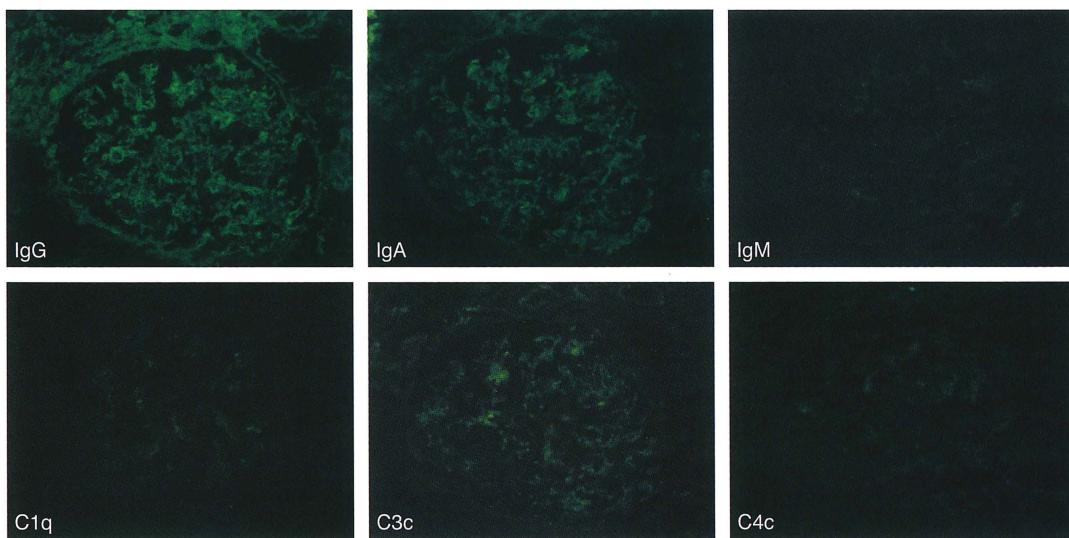


図 4 蛍光抗体法所見②（第 2 回目）

すべて×200.

## 治 療

臨床的にAPSを合併したSLEの症例。ループス腎炎II型に対しては通常0.8～1.0mg/kg/日のプレドニゾロンが使用される。APSに対しては、血栓の症状がある場合はワルファリンやアスピリンが用いられる。

### 第2回腎生検組織所見

#### 【光顕所見】（図1：下段）

**下段左：**PAS染色。糸球体基底膜の全節性肥厚がみられる。分節性軽度のメサンギウム基質の増加も認める。左の糸球体11時～12時方向には軽度のメサンギウム細胞増加が認められる。

**下段右：**PAM Masson-Trichrome染色。3時方向のメサンギウム領域は基質の増加と浮腫により、開大している。分節状に糸球体基底膜の二重化がみられる。内皮細胞下腔沈着物の有無は光顕では明らかでない。

#### 【蛍光抗体法所見】（図4）

メサンギウム領域にC3cが分節性に陽性、糸球体基底膜にIgG, C1q, C3c, fibrinogen- $\kappa$ ,  $\lambda$ が細顆粒状に陽性。

#### 【電顕所見】（図3：右）

メサンギウム領域、内皮下、上皮下にEDDが観察される。

**【診断】**

- diffuse segmental mesangial proliferative glomerulonephritis with FSGS lesion and global subepithelial, subendothelial, and mesangial deposits

**●臨床診断**

- SLE

**●組織診断**

- lupus nephritis III (c) +V

時間経過とともに、組織型が変化したSLEの一例である。APSの所見は2回目も認められないと判断した。

**治 療**

III型で、尿蛋白が比較的少ないものや、活動性が低い場合は0.8～1.0 mg/kg/日のプレドニゾロンが使用される。V型を合併したIII型に対しては活動性病変がみられるものや、ネフローゼ症状群を呈するものに対しては1.0～1.2 mg/kg/日のプレドニゾロンが用いられる。治療反応性が悪い場合は免疫抑制薬の併用も考慮する。