

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，抗カルジオリピン抗体陽性，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 75 IU/L，低補体血症（CH50 20 U/mL），汎血球減少（WBC 3,100/ μ L，Hb 9.8 g/dL，Plt 11.7×10^4 / μ L），関節炎を認め，SLE と診断された。また，aPTT の延長，抗 CL β_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 163 cm，体重 50 kg，BMI 18.8，体温 36.5°C，血圧 128/76 mmHg，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：心雑音なし，呼吸音：清，腹部：腹壁軟，圧痛なし，血管雑音聴取せず，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/ μ L，RBC 431×10^4 / μ L，Hb 11.8 g/dL，Plt 10.5×10^4 / μ L，TP 6.3 g/dL（Alb 60.8%， α_1 2.4%， α_2 9.2%， β 8.3%， γ 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， γ -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 β_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

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

【光顕所見】（図 1：上段）

上段左：PAS 染色．巣状分節性に軽度のメサング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．パラメサング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．

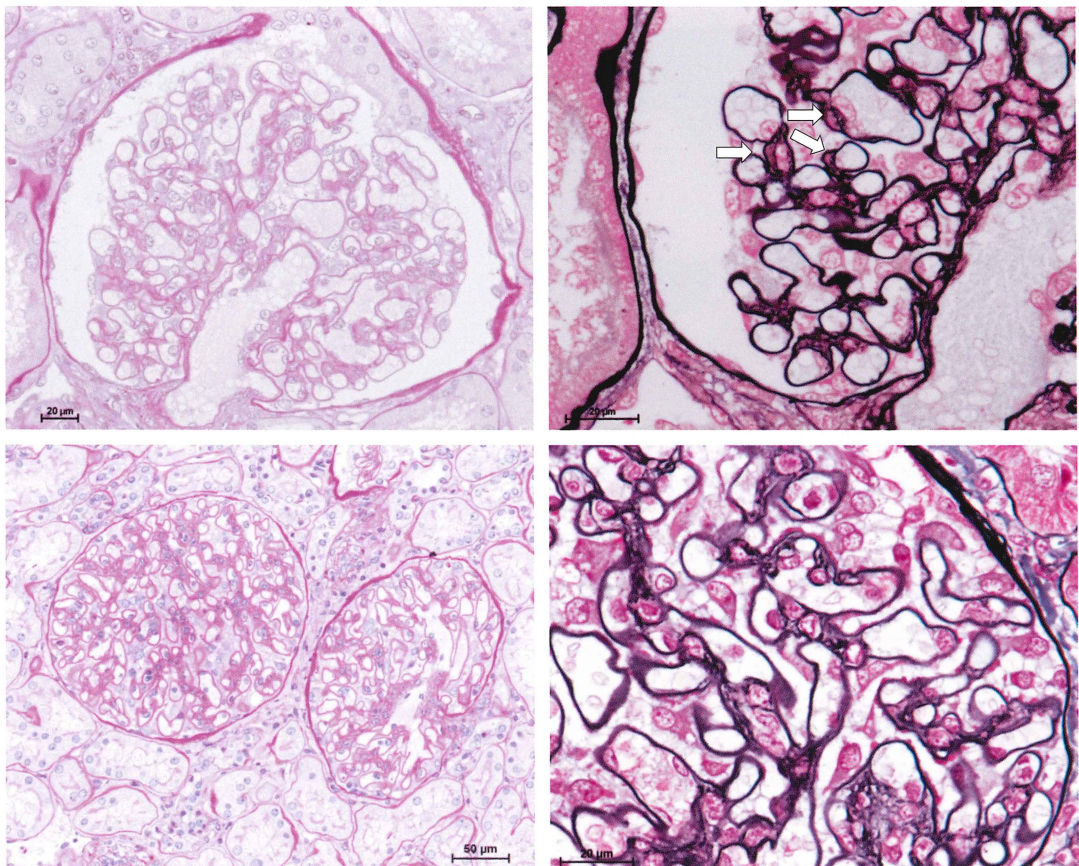


図 1 光顕所見

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）．

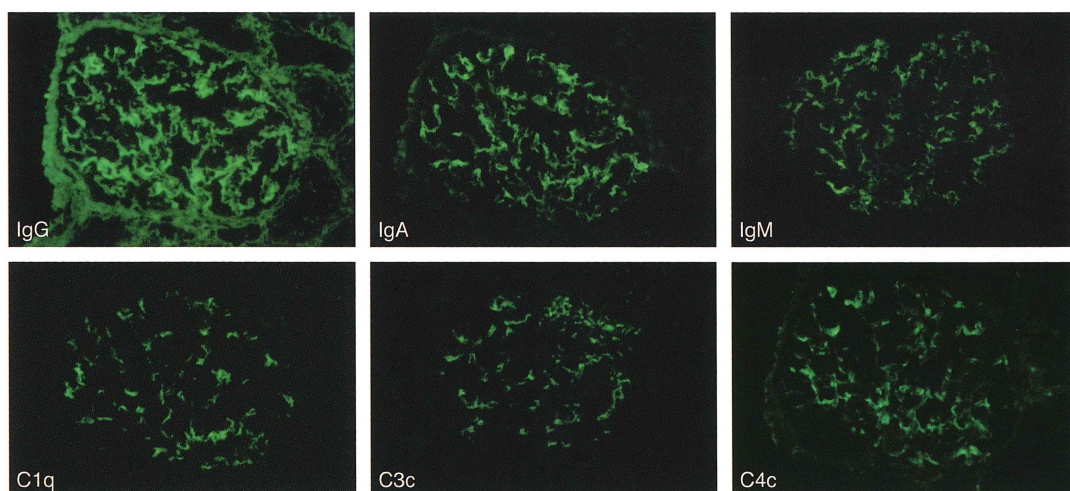


図2 蛍光抗体法所見①（第1回）

すべて×200.

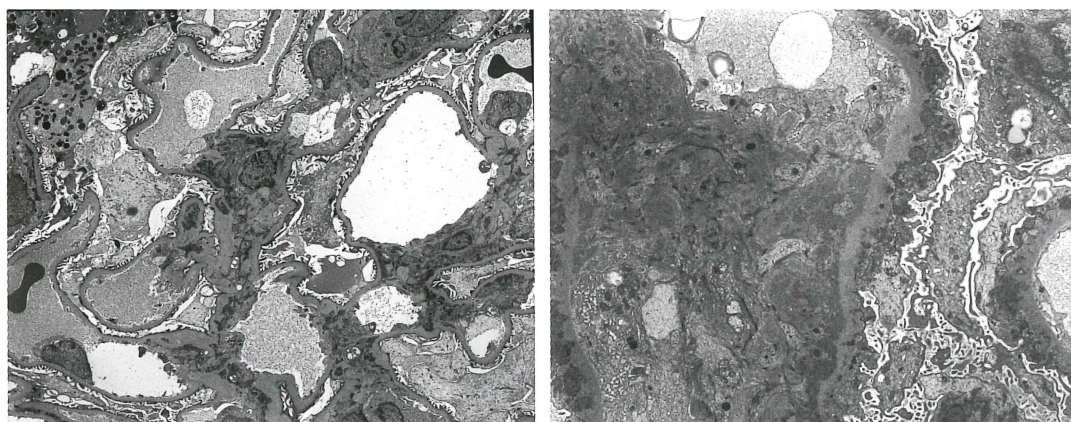


図3 電顕所見

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.

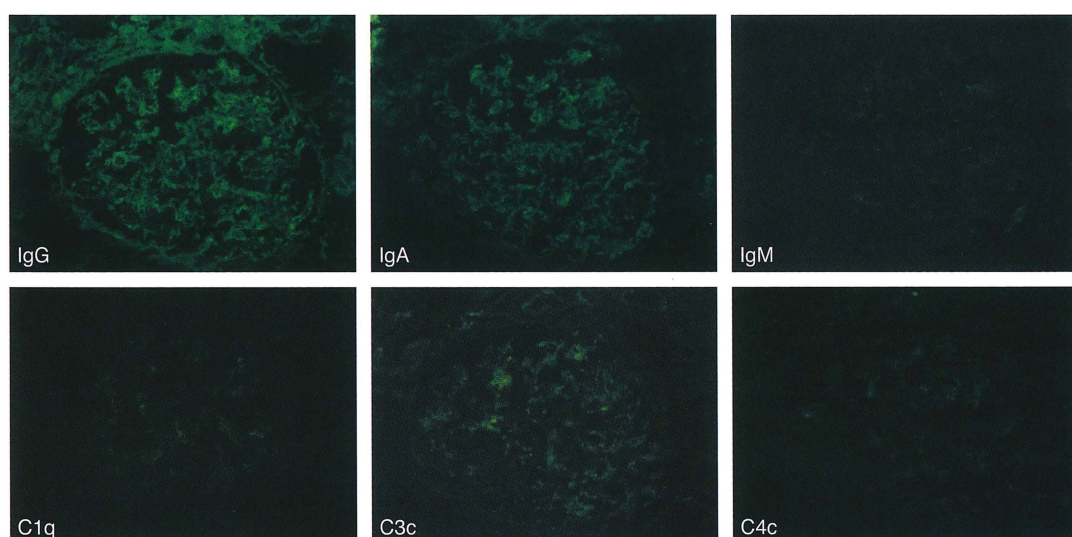


図4 蛍光抗体法所見②（第2回目）

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 0.8～1.0 mg/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- κ ， λ 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 sub-epithelial, 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。