

治療に抵抗を示し、臨床的にも組織学的にも 巣状糸球体硬化症 (FGS) が疑われたが、 確診し得なかった 1 症例

近畿大学医学部小児科学教室 牧 淳, 浦岡善英, 赤野則久
宮本博介, 竹村 司

FGS は、その組織学的特性から、糸球体数が限定された生検材料からの診断は必ずしも容易ではない。今回、私達はステロイド剤および免疫抑制剤に抵抗性のネフローゼ症候群で、臨床的には強く FGS が疑われたが、腎生検を 2 回施行したにもかかわらず、FGS とは確診し得なかった症例を経験した。

症例は15歳男児、昭和58年7月末より下肢に浮腫が出現した。近医を受診し、蛋白尿を指摘され、8月5日某病院に入院した。入院後、ネフローゼ症候群と診断され、ステロイド剤の投与を受け、9月1日、腎生検が施行された。組織診断は mild proliferative GN であったが、蛍光抗体法で IgM が segmental に沈着していたために FGS を疑われ、パルス療法、ステロイド療法、ワーファリン療法などの combined therapy を受け、蛋白尿が減少傾向を示したため、12月29日退院した。退院後、外来通院中に再び蛋白尿が増加したため、当科を紹介され、3月7日に入院となった。家族歴および既往歴には特記すべきことはない。入院時の理学的所見では、浮腫はなく、心肺に異常はなかった。血圧は 134/78 mmHg であった。

入院時検査所見は、検尿ではズルホ 4+, 沈渣で microscopic hematuria を認めた。24時間尿蛋白量は 21.6g/day であった。血液検査では貧血はなく、赤沈値は 23 mm/hour であった。血清 total protein 値は 5.8 g/dl, albumin 値は 3.1 g/dl, cholesterol 値は 320mg/dl であった。Circulating immune complex は 1.5 μ g/ml 以下で、補体は

C₃ 79 mg/dl, C₄ 58 mg/dl, CH₅₀ 36.5 CH 50 u/ml であった。BUN は 25 mg/dl, Creatinine は 0.9 mg/dl であった。

臨床経過を表 1 に示す。入院後、プレドニン[®] 30 mg 隔日、ペルサンチン[®] 150 mg/day を投与したが、10 g/day 程度の高度の蛋白尿が持続していた。3月23日経皮的腎生検を施行した。生検像は後述するが、「FGS の疑い」と診断し、ワーファリン[®] の投与を開始した。トロンボテストが control 出来たところより methylprednisolone pulse therapy (以下、MPT と略す) 1クールを施行した。結果は、比較的良好に反応し、尿蛋白量が約 1g/day 前後に落ちついてきた。5月23日からエンドキサ[®] 50mg とインダシ[®] の投与を始めた。6月中旬頃より再び蛋白尿が増加してきたので、再度、MPT を施行した。その後、尿蛋白量は減少していたが、Hb 7.7 g/dl, RBC 2.43 $\times 10^6$ /mm³, WBC 1800/mm³ と著名な骨髄抑制が出現したため、エンドキサ[®] ならびにインダシ[®] を中止した。

その後しばらくして再燃し、尿蛋白量も 20g/day 以上となったため、3度目の MPT を施行した。この際、糸球体の細胞内の浮腫をとり除く目的で、150~160 mEq/l の高濃度 Na を含む補充液を用いて highsodium hemofiltration 法を併用した。その後、蛋白量は著明に減少したが、ステロイド剤の減量とともに再び増加している。

本症例の腎生検像を図 1 に示す。標本には 16 個の糸球体が認められたが、いずれの糸球体も mild proliferative GN 像であった。しかし、糸球体病

表1 臨床経過

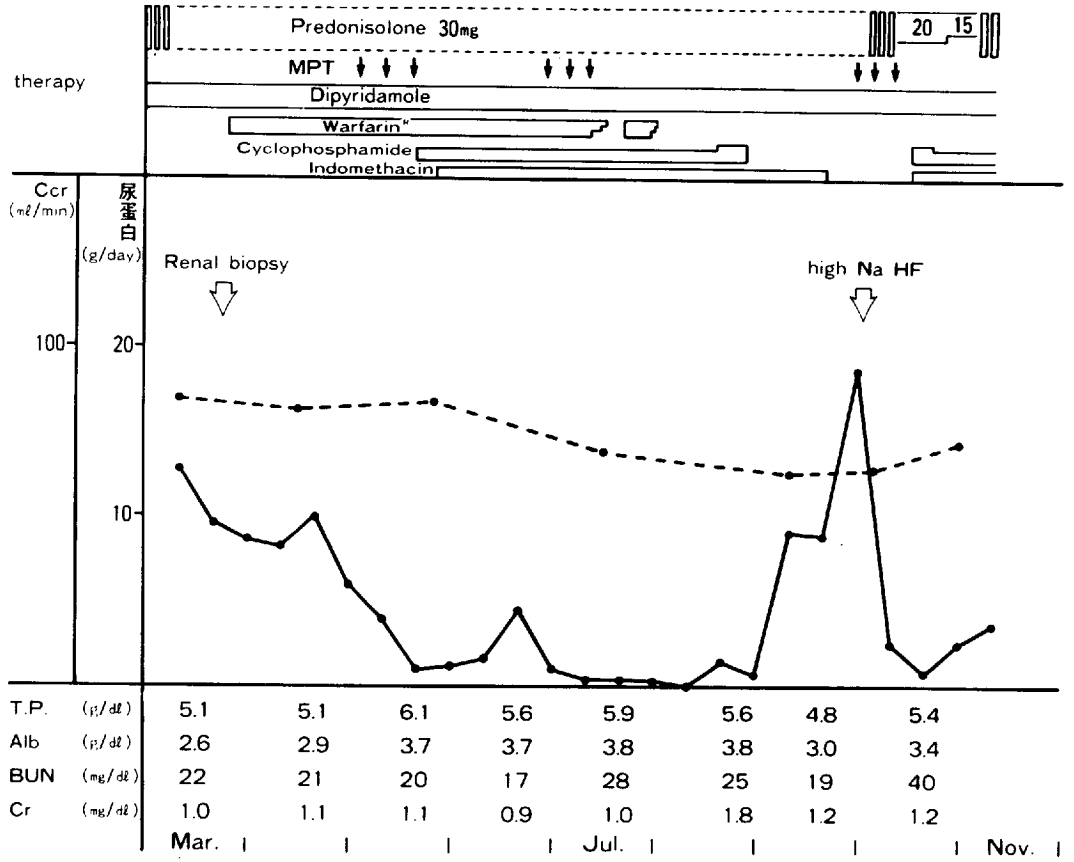


図1 光顕像 PAS 染色 X400



変に比し、尿細管および間質病変が強いように思われたので、連続切片標本を作成して観察したところ、図1のごとく、ボーマン嚢に接して巣状分節状硬化病変の一部と考えられる病変を認めた。しかし、この糸球体が発見されたのは連続切片の最後の標本であったため、FGS とは確診出来なかった。

蛍光抗体法で観察した糸球体は mild proliferative な糸球体のみであったが、IgM, C₄, fibrinogen が陽性で、IgG, IgA, C_{1q}, C₃ は negative であった。図2に IgM の染色像を示す。

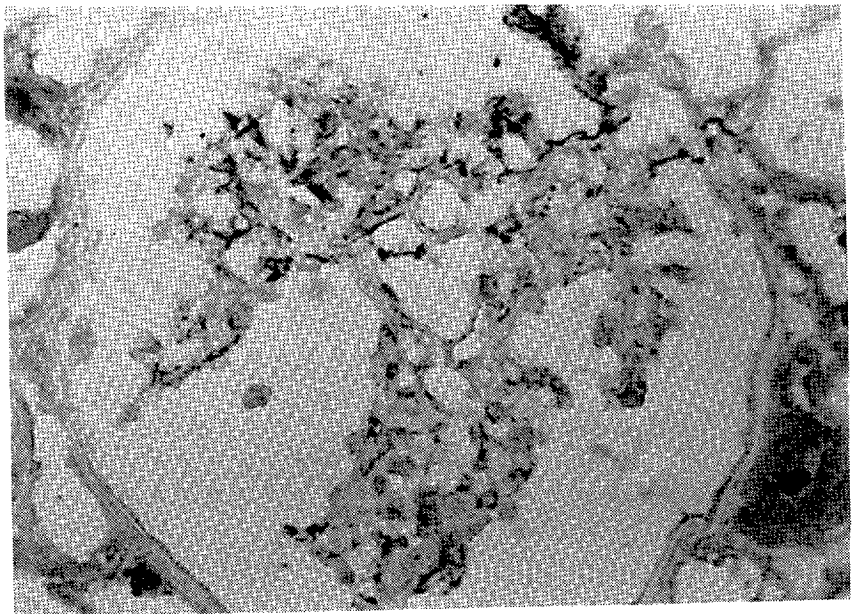
酵素抗体法による観察標本にも硬化糸球体がなく、mild proliferative な糸球体のみを観察であるが、IgM, fibrinogen が陽性で IgG, IgA, C₃

図2 蛍光抗体法 IgM
染色 X400



光顕像は mild proliferative な糸球体で、硬化病変は認めていない。

図3 酵素抗体法 IgM
染色 X400



光顕像は mild proliferative な糸球体で、硬化病変は認めていない。

図4 電顕像 光顕像は mild proliferative な糸球体で、硬化病変は認めていない。



は陰性であった。酵素抗体法による IgM 染色像を図3に示す。

電顕像を図4に示す。電顕標本でも硬化糸球体を認めず、mild proliferative な糸球体を観察した。基底膜は著変なく、上皮細胞の足突起の癒合を認めるのみであった。electron dense deposit は認められなかった。

FGS は、特に初期において、生検診断に苦慮する疾患である。本例も臨床的には FGS が強く疑われ、連続切片を作製して観察したにもかかわらず、確診するにはいたらなかった。何らかの補助的診断法の確立が望まれる。



検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用

論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります



FGS は、その組織学的特性から、糸球体数が限定された生検材料からの診断は必ずしも容易ではない。今回、私達はステロイド剤および免疫抑制剤に抵抗性のネフローゼ症候群で、臨床的には強く FGS が疑われたが、腎生検を 2 回施行したにもかかわらず、FGS とは確診し得なかった症例を経験した。