

巣状糸球体硬化症の2例

北里大学医学部小児科 丸野民恵, 飯高喜久雄
北里大学医学部泌尿器科 酒井 糾

巣状糸球体硬化症 (Focal Segmental Glomerular Sclerosis; FSGS) は予後不良な疾患として知られているが、その成因、治療などまだ未知の部分も多い。今回我々は、病理組織学的に FSGS と診断された自験例のうち、その成因の上で興味ある症例2例を呈示し、若干の検討を加えた。1例は10歳男児で、学校検尿で血尿蛋白尿を指摘され、初診時すでに腎機能障害を示し、その後の検索にて右腎が non-function であった症例である。他の1例は2歳7ヶ月時にネフローゼ症候群で発症した FSGS で、8ヶ月で腎不全に陥り、HD から CAPD で管理された症例である。

症例 1

10歳9ヶ月男児、既往歴に難聴がみられる以外、家族歴にも特記すべきことはない。昭和58年4月、学校検尿にて初めて蛋白尿、血尿を指摘されたため近医を受診し、BUN 31 mg/dl、クレアチニン 2.3 mg/dl と高値を示したため、同年6月に当院へ紹介され受診となった。初診時、身長 127.3 cm

表 1

症例	T.K. 10歳9ヶ月 男児
既往歴	難聴 (両側低音部感音性難聴)
家族歴	特記すべきことなし
現病歴	昭和58年4月学校検尿にて蛋白尿・血尿を指摘され、近医にて T.P 6.3 g/dl BUN/CRTN 37/1.5 mg/dl であったため、同年6月当院に紹介された。

初診時理学的所見

Ht 127.3 cm Wt 28.2 kg B.P 118/74 mmHg
他：特記すべきことなし

(約10パーセントイル)、体重 28.2 kg とやや体格は小さめであったが、血圧 118/74 mmHg、理学的所見上、特に異常を認めなかった (表1)。

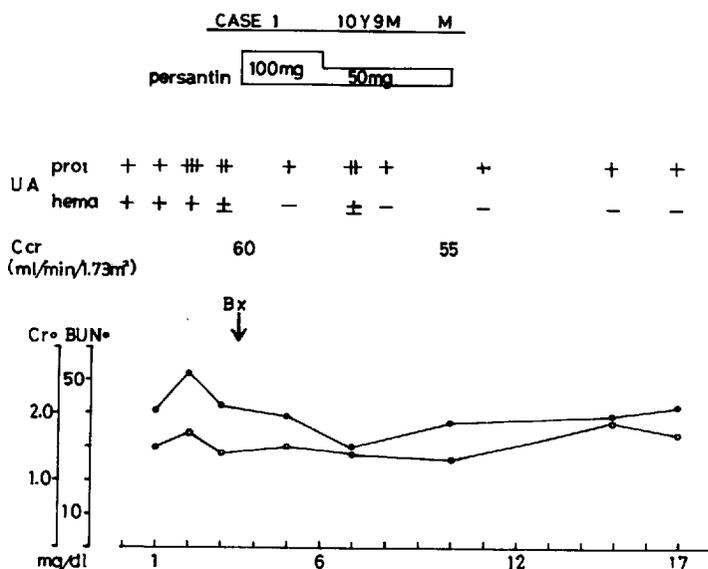
検査所見では、蛋白尿、顕微鏡的血尿が認められたが、末梢血液像は正常で、血清学的にもネフローゼ所見はみられなかった。BUN 42 mg/dl、クレアチニン 1.2 mg/dl、無機リン 5.1 mg/dl とやや高値を示したが、血清補体値、免疫グロブリン値、電解質には異常を認めなかった。腎機能検査では Ccr 60 ml/min/1.73 m² とやや低下を認め、PSP、Fishberg 試験においても低下傾向を示した。腹部超音波、Renogram より、右腎は発見できず、non-function であり、Renal Agenesis と考えられた (表2)。

発見から2ヶ月後に open renal biopsy を施行し、13個の糸球体を得たが、このうち1個は完全に硝子化し、残りは大なり小なり血管極を中心とした cell proliferation と matrix の増加及び sclerosis を認め、一部ボーマン嚢への癒着がみられ

表 2 検査所見

U/A : prot ++ (0.6g/day) hema -~+
CBC : WBC 5900 RBC 444 × 10⁴ Hb 12.7 g/dl Ht 37.1 %
Pit 23.6 × 10⁴
Chemistry :
TP 6.2 g/dl A/G 1.6 chol 218 mg/dl TG 269 mg/dl
BUN/CRTN 42/1.2 mg/dl Na/K/Cl 142/3.9/109 mEq/l
Ca/P 9.1/5.1 mg/dl IgG/IgA/IgM 593/124/117 mg/dl
Ca/C. 92/22.1 CH50 31
Renal function :
Ccr 60 ml/min/1.73m² PSP 15' 16% 120' 75%
Fishberg <1.015
Echo: 右腎挿出不能、左腎の腎盂部分unclear
Renogram: 右腎のRIの流入排泄なし

図 1



た。また尿細管萎縮と間質の線維化が認められたが、間質の細胞浸潤や尿細管の拡張はみられなかった。病理所見より FSGS と診断し、ジピリダモール 3.5 mg/kg/日 を投与し経過観察したところ、尿所見はやや改善傾向を示し、BUN、クレアチニンも横ばいであったため、漸減中止とした。その後約10ヶ月経過しているが、著変を認めていない(図1)。

この症例は右腎が発見できず、agenesis と考えられ、左腎は長径 8.5 cm で形態学的には正常であった。この左腎の FSGS の etiology として、電顕及び蛍光抗体法は行われておらず、やや検索不十分であるが、次に述べる疾患が考えられる。まず片腎であるための hyperperfusion による hemodynamic な影響による変化、VUR による reflux nephropathy, IgA nephropathy, あるいはいわゆる原因不明の idiopathic な FSGS などが鑑別としてあげられる。

症例 2

この症例は 2 歳 7 ヶ月時に眼瞼浮腫に気付かれ、ネフローゼ症候群の診断のもとに、プレドニゾン 2 mg/kg/日 を投与され、さらにパルス療法も行われたが効果なく、アルブミンの反復投与中著明な高血圧が認められるようになった。この高血

圧はステロイドの減量、利尿剤や各種降圧剤にて治療されたが反応せず、ニトロプルシッドの投与にて血圧をコントロールされながら本院へ転院となった。既往歴に Asthmatic Bronchitis がみられ、患児の母方の祖母及び祖母の同胞計 3 人に嚢胞腎がみられている。しかし、患児には入院当初の腹部 CT, 腎 Echo 上、嚢胞性変化は認められなかった。入院時理学的所見は、身長 90 cm, 体重 17.3 kg, 血圧 134/100 mmHg, 顔面、眼瞼、四肢、陰のうに浮腫を認め、波動を伴う腹部膨満が認められた。

入院時の検査所見を表 3 に示す。本院入院後、水分塩分制限、アルブミン製剤、利尿剤及び一般降圧剤による血圧のコントロールによりニトロプルシッドは減量中止されたが、Ccr は 10 ml/min/1.73 m² 以下であった。難治性の浮腫に対して血液透析濾過にて除水が行われ、発症 4 ヶ月後に open renal biopsy が施行された。腎組織は皮質の表層部と、さらに深部の 2 ヶ所より得られた。表層部よりの組織には、尿細管萎縮、間質の線維化や細胞浸潤がみられたが、糸球体はほとんど正常であった。

一方、深部より得られた組織には 13 個の糸球体があり、このうち 1 個は完全に硬化しており、5 個に分節状の硬化がみられた。プレドニゾンは

表3 Laboratory data on admission

CBC:

WBC 8.5×10^3 (stab 1, seg 82, lymph 11, mono 6%)
 RBC 3.32×10^6 , Hb 10.7g/dl, Ht 30.4%, Plateletes 39.1×10^4 .

Serum chemistry:

TP 4.1g/dl, Albumin 2g/dl, α_2 -Globulin 37.4%,
 GOT 13, GPT 4, LDH 465units, Cholesterol 517, Triglycerid 1360,
 BUN 47, Creatinine 1.0mg/dl,
 Na 139, K 3.4, Cl 97mEq/l, Ca 8.1, Inorganic p 5.0mg/dl,
 ASO 40TU, ASK 40 ×, LE-T -, ANA -, HB-Ag 4 ×, Ig-G 75, Ig-A 49, Ig-M 114mg dl,
 β_2 -C 72, β_2 -E 14.5mg/dl, CH50 19units,
 CRP -, ESR 68mm/hour,

U/A:

Spe. gravity 1.050 ↑, Protein 卅, Glucose -, Occult blood +
 RBC many, WBC 4~5, Urinary protein 4.5g/day.

転院後 5 mg 連日投与より隔日投与とされ、腎生検後、サイクロフォスファミド (CY) 2.5 mg/kg/日の投与が開始されたが、白血球減少のため一時投与中止後、減量再開し計 8 週間投与された。CY 中止後ジピリダモール 5 mg/kg/日、アスピリン 10 mg/kg/日の投与が 2 ヶ月間試みられたが、腎機能は増悪傾向を示し、発症後 8 ヶ月で BUN 114 mg/dL, クレアチニン 4.8 mg/dL となり血液透析が開始され、1 年半後より CAPD が導入された。その後しばらく順調に経過し、高血圧も降圧剤投与にてコントロールされていた (図 2)。

CAPD 導入後 1 年半の時点で、カテーテルの皮下トンネルの一部に abscess が認められたため入院となったが、治療中突然意識消失をきたし、頭部 CT にて脳実質出血及び脳室穿破が確認され、6 日後に死亡した。病理解剖の結果、両側 Polycystic Kidney が認められた。重量は右腎 120 g, 左腎 110 g で、大きさは右腎 6 cm × 8 cm, 左腎 5.0 cm × 8.3 cm であった (図 3)。

この症例は家族歴に Polycystic Kidney が認められているが、当初 (2 歳 7 ヶ月) の腹部 CT, 腎 Echo では嚢胞性変化は認められず、FSGS によ

図 2

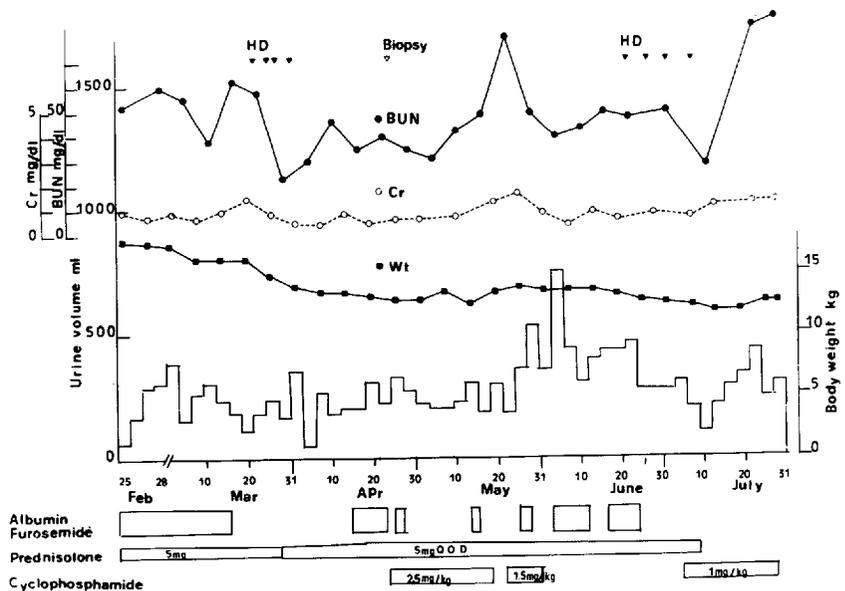


図3



る typical な idiopathic nephrotic Syndrome により腎不全に陥った症例と考えられていた。しかし、剖検にて肉眼的に嚢胞腎が明らかになったことにより、FSGS の所見が Cystic Kidney に関連した変化である可能性も考えられた。Cystic Kidney の分類及び成因については、発症時、嚢胞性変化は認められず、また剖検時の腎の大きさより、嚢胞性変化が血液透析中に後天的に形成された可能性が大きいと思われるが、今後腎の組織学的な検索を加え、より詳細な検討が必要である。必要である。

§ 文 献

1) Dobri D. Kiprof, et al: Focal and Segmental Glomerulosclerosis and Proteinuria Associated with Unilateral Renal Agenesis. *Laboratory Investigation.*, 46: 275, 1982.

2) Pietro Zucchelli, et al: Focal glomerulosclerosis in patients with unilateral nephropathy. *Kidney International.*, 24: 649, 1983.

3) Dinyar B. Bhatnagar et al: Focal and Segmental Glomerular Sclerosis in Reflex nephropathy. *The American Journal of Medicine.*, 68: 886, 1980.

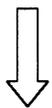
4) J. Bommer, et al: Acquired renal cysts in uremic patients-in vivo demonstration by computed tomography. *Clinical nephrology.*, 14: 299, 1980.

5) I. Ishikawa, et al.: Development of acquired cystic disease and adenocarcinoma of the Kidney in glomerulonephritic chronic hemodialysis patients. *Clinical nephrology.*, 14: 1, 1980.



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



巣状糸球体硬化症(Focal Segmental Glomerular Sclerosis;FSGS)は予後不良な疾患として知られているが,その成因,治療などまだ未知の部分も多い。今回我々は,病理組織学的にFSGSと診断された自験例のうち,その成因の上で興味ある症例2例を呈示し,若干の検討を加えた。1例は10歳男児で,学校検尿で血尿蛋白尿を指摘され,初診時すでに腎機能障害を示し,その後の検索にて右腎が non-function であった症例である。他の1例は2歳7ヶ月時にネフローゼ症候群で発症したFSGSで,8ヶ月で腎不全に陥り,HDからCAPDで管理された症例である。