

32 腎後性腎不全を呈した IgG4 関連疾患の 1 例

医療法人財団大西会千曲中央病院 内科¹⁾ 泌尿器科²⁾ 看護部³⁾
日本大学医学部附属板橋病院腎臓高血圧内分泌内科⁴⁾

大西禎彦¹⁾ 逸見一之²⁾ 東海康太郎¹⁾ 宮林千春¹⁾ 大西雅彦¹⁾ 片倉正文¹⁾
窪田芳樹¹⁾ 武舎玲子³⁾ 村澤寿美³⁾ 西沢弘³⁾ 古家悟³⁾ 中村友美³⁾
西澤八重華³⁾ 田上亜希子³⁾ 高井博子³⁾ 高島弘至⁴⁾ 井下篤司⁴⁾ 岡田一義⁴⁾

【緒言】

近年、後腹膜線維症の原因として IgG4 関連疾患が注目され 報告されている。

後腹膜線維症は原因不明の大血管周囲を中心とした領域に発生する線維性組織の増殖した病態で比較的古く知られた疾患である。

今回、我々は腎後性腎不全を呈し IgG4 関連疾患と考えられた 後腹膜線維症の 1 例を経験したので報告する。

【症例】

患者：70 歳 男性

主 訴：下腹部痛、食欲不振

既往歴：右膝関節症 アレルギー性鼻炎

家族歴：特記すべき事なし

現病歴：高血圧、陳旧性脳梗塞で外来通院中の患者

20XX 年 1 月 14 日頃より下腹部痛あり。自宅で様子みていたが次第に 食欲不振出現し、外来を受診したところ、血液検査にて腎機能悪化を認め 1 月 21 日に当科入院となった。

【入院時現症】

意識清明。身長 168 cm、体重 46.9 kg、体温 36.5 度、血圧 169/103 mmHg、脈拍 76/整。表在リンパ節触知せず。眼瞼結膜：貧血なし、眼球結膜：黄染なし。呼吸音正常、過剰心雑音なし。腹部平坦・軟、下腹部に圧痛あり。両下腿浮腫なし。

【入院時血液・生化学検査成績等】

○尿検査：尿比重 1.008、pH 6.0、糖 (-)、蛋白 (-)、潜血 (-)。

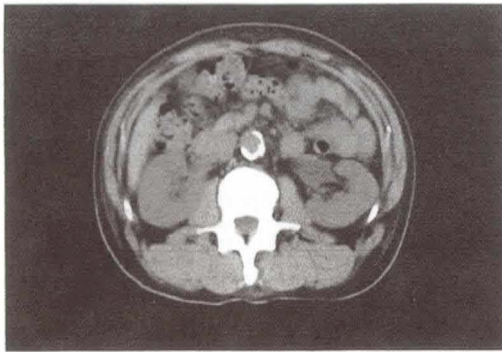
○血液生化学検査：WBC 7400/mm³ (Neut 68.8% Eos 3.7% Baso 0.4% Mono 5.8% Lymph 21.3%)、RBC 414x10⁴/ul、Hb 12.5 g/dl、Ht 37.2%、Plt 38.8x10⁴/ul、TP 7.4 g/dl、Alb 3.9 g/dl、AST 18 IU/l、ALT 13 IU/l、LDH 314 IU/l、ALP 222 IU/l、 γ -GTP 22 IU/l、T-Bil 0.21 mg/dl、BUN 71.3 mg/dl、Cr 13.8 mg/dl、UA 9.6 mg/dl、Na 137 mEq/l、K 5.9 mEq/l、Cl 100 mEq/l、Ca 9.6 mg/dl、P 5.2 mg/d、AMY 55 U/l、T-CHO 227 mg/dl、TG 153 mg/dl。

○免疫血清検査：ASO 定量 54 IU/ml、抗核抗体 640 倍、抗 ds-DNA 抗体 3.2 IU/ml、抗 Sm 抗体 (-)、IgG4 150 mg/dl \uparrow 、非特異的 IgE 910 IU/ml、C3 142 mg/dl、C4 31.3 mg/dl、MPO-ANCA 1.3 未満、PR3-ANCA 1.3 未満、CRP 5.27 mg/dl。

*別刷り請求先：大西 禎彦 〒387-8512

千曲市大字杭瀬下 58 番地 千曲中央病院

○画像検査：入院時腹部単純CT

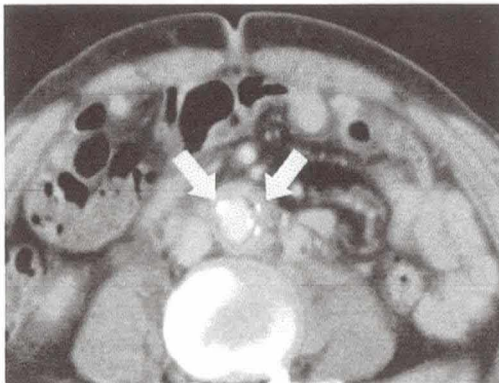


<Fig. 1>

造影早期

撮影日 2009. 1. 21

造影後期



<Fig. 2>

撮影日 2009. 1. 23

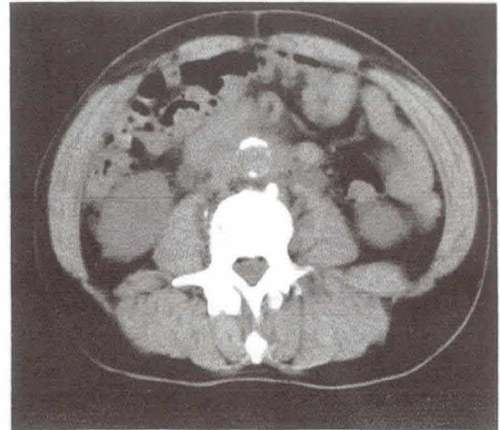
【治療経過】

画像より大動脈周囲に軟部腫瘤陰影と両側軽度水腎症を認め<Fig. 1・2>血液検査より非乏尿性急性腎不全と診断し血液透析を開始し、その後泌尿器科にて両側尿管ステントを挿入した。

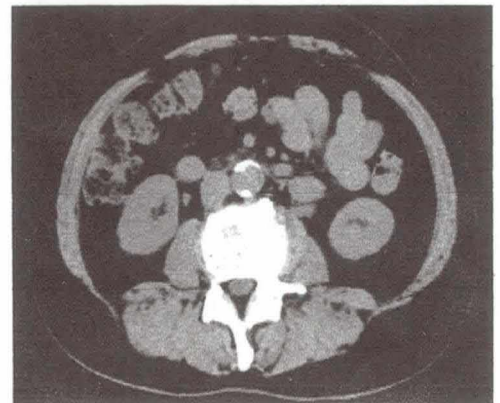
CT所見からIgG4を測定したところ150mg/dlと上昇ありCRPも上昇を認め、炎症活動期にあるIgG4関連後腹膜線維症と診断した<Fig. 3>。

治療はプレドニゾロン20mg/日で開始し以後漸減し退院後の外来で両側尿管ステント抜去しプレドニゾロン内服2.5mg/日を継続した(Table 1)。

その後のCTでも軟部腫瘤陰影は消失し後腹膜線維症の再燃は認められていない。



<Fig. 3>撮影日 2009. 01. 23 単純 IgG4 150



撮影日 2009. 06. 08 単純 IgG4 36

【考察】

後腹膜線維症は腹膜透析などの続発性以外では原因不明が多く、隣接する尿管などが障害される稀な疾患と考えられていたが最近IgG4関連疾患の1つとされている。

IgG4関連硬化性疾患の臨床的特徴としては以下のことが報告されている。

- ①中高年男性に好発
- ②血中IgG4値上昇
- ③抗核抗体陽性
- ④高 γ グロブリン血症
- ⑤好酸球増多や血中IgE上昇
- ⑥アレルギー疾患の罹患率が高い

⑦ステロイド治療が著効

IgG4 関連硬化性疾患は未だ確立された診断法はないとされているが免疫組織学的に IgG4 陽性形質細胞を証明することも診断基準 (案) (岡崎班・梅原班 2011 年度) に示されている。¹⁾

残念ながら本例では組織学的診断は行われていないが、特徴的な CT 所見に血中 IgG4 高値を認めた為 IgG4 関連硬化性疾患と診断し治療を開始した。

治療に関してステロイドに良く反応するとされているものの、投与量、治療期間について確立されたものはなく、集約するとプレドニゾン換算で 30-60mg/日 で開始後漸減し 2.5-5.0mg/日 を維持量とする方法が一般的である。また、投与期間に関するコンセンサスは得られていないが完全な改善が得られた症例では少量維持療法を 3 年間行うことが目安と考えられている。^{2) 3)}

【結語】

IgG4 関連自己免疫疾患による後腹膜線維症の 1 例を経験した。

臨床症状、画像診断及び血中 IgG4 高値より本症と診断しステロイド投与により改善が得られた。

後腹膜線維症は比較的まれな疾患であるが適切な診断と治療により早期に改善させる事が可能な疾患である。

【参考文献】

- 1) 岡崎和一 (研究代表者): 厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患克服研究事業「IgG4 関連全身疾患の病態解明と疾患概念確立のための臨床研究」平成 21 年度総括・分担研究報告書 2010,1-274
- 2) Okazaki K, et al: Japanese clinical guidelines for autoimmune Pancreatitis 38:849-866, 2009
- 3) 厚生労働省難治性膵疾患調査研究班、日本膵臓学会: 自己免疫性膵炎診療ガイドライン 2009 膵臓 24(suppl):1-54,2009

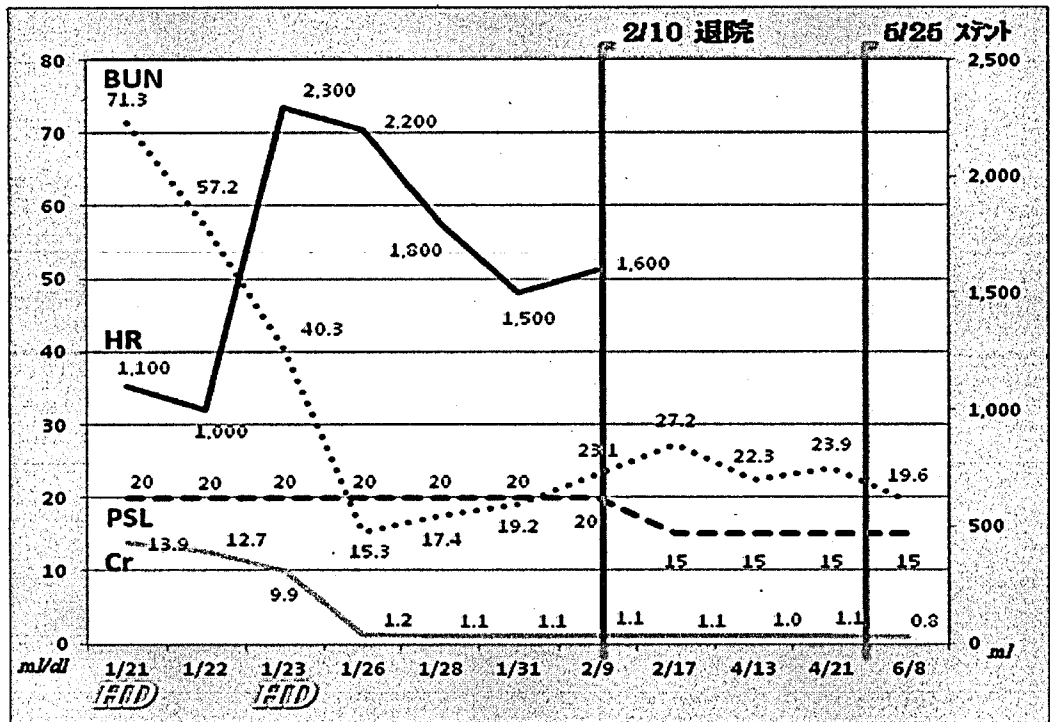


Table 1 治療経過