

28 透析導入後 胆汁うっ滞性肝障害から多臓器不全で死亡

肝局所解剖から軽鎖沈着症が疑われた一例

諏訪中央病院 腎臓内科*1 消化器内科*2 病理科*3

○三浦浩平*1 松山有隆*1 宮本真理夫*1 三浦浩史*1

西元史哉*2 谷内法秀*2 久保起与子*3

【はじめに】

Light chain deposit disease(LCDD)は1976年に提唱された疾患概念である。免疫グロブリン鎖が全身臓器(腎臓、心臓、肝臓、消化管、皮膚、血管、神経など)に沈着し障害をもたらす。多発性骨髄腫を背景とした病態だけでなく、背景のはっきりしない病態も存在する。本症例はネフローゼ症候群で発症し、透析導入後に肝障害を併発し死亡。剖検の結果、軽鎖沈着症と診断された。経過中に血清、尿中の異常蛋白は検出されず、診断が困難であった。症例の経過をまとめ、文献の考察を加え報告する。

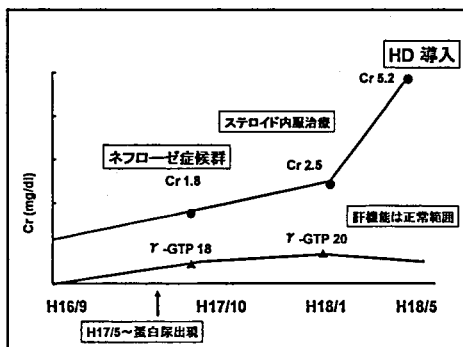
【症例 77歳男性】

【既往歴】S63年 心筋梗塞、冠動脈バイパス術、

H12 冠動脈バイパス後再狭窄でPTCA

【現病歴】H17年5月にネフローゼ症候群を発症。心疾患既往からワーファリン内服中であり腎生検は施行せず、免疫血清学的には診断に至らなかった。ステロイド治療行いがネフローゼ、腎障害は寛解せず進行し、H18年5月より透析導入になった(図1)。H19年5月より軽度の肝胆道系酵素の上昇。H19年9月さらに胆道系酵素の上昇があり、精査目的に入院となった。

(図1) ネフローゼ発症より透析導入までの経過



三浦 浩平 組合立 諏訪中央病院 腎透析科
〒391-8503 長野県茅野市玉川4300

TEL 0266-72-1000

【入院時身体所見】

意識清明、血圧 141/76、脈拍 74 回/整、体温 36.2°C、SPO2 98%(room)、ADL full
胸部 腹部 異常なし。

【入院時検査所見】(表1)

入院時 GOT 49, GPT 31, LDH 292, ALP 1165, γ -GTP 175, LAP 250, T-Bil 1.11 と胆道系酵素上昇と黄疸認められた。またアンモニア 245 と上昇が見られた。(表1)さらに血清免疫学的異常所見なし。特に、血清中、尿中のM蛋白、B-J蛋白は検出されなかった。

(表1)入院時検査所見

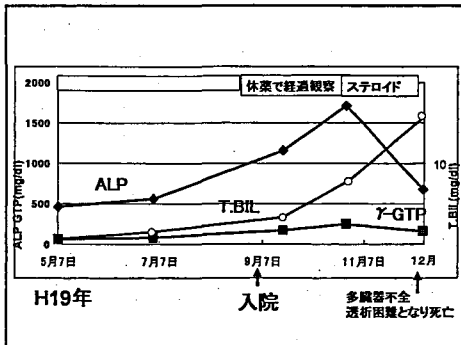
【血算】	【生化学】	総コレステロール 228 mg/dl
白血球 6100/ μ l	GOT(AST) 49 IU/L	TG 96 mg/dl
赤血球 325万/ μ l	GPT(ALT) 31 IU/L	75子ト-S 64 IU/L
Hb 10.7g/dl	LDH 292 IU/L	血球 125 mg/dl
Ht 32.2%	CPK 70 IU/L	BUN 47.2 mg/dl
Pr 20.75/ μ l	ALP 1165 IU/L	9-772 5.21 mg/dl
	γ -GTP 175 IU/L	UA 5.8 mg/dl
	LAP 250 IU/L	CRP 7.90 mg/dl
【凝固】	PT 11.9 sec	【電解質】
PT% 100.8%	PT-INR 1.00	Na 138.8 mEq/l
APTT 30.4 秒	Fib 524 mg/dl	K 4.4 mEq/l
		Cl 101 mEq/l
		Ca 9.7 mg/dl
		IP 7.5 mg/dl

【入院時画像所見】胸部単純X線、腹部US、CT 器質的な異常所見なし。

【臨床経過】

胆汁うっ滞性肝障害に関して、薬剤性肝障害の関与を考え、休薬して経過観察したが、さらに肝障害は進行した。診断が確定できぬままに、肝不全への進行の兆候が見られるようになったために、ステロイドを使用した。肝不全の進行により、透析困難症を併発。心不全症状も認められ、永眠された。(図2)局所剖検による肝組織から Light chain λ 鎖の沈着(Congo red 陰性)が認められ、 λ 鎖軽鎖沈着症の可能性が考えられた。

(図2) 入院より死亡までの経過



【考察】 本症例はネフローゼ症候群で発症し、比較的急速に腎障害が進行し末期腎不全に至った。心疾患のために抗凝固療法を受けていたために腎生検は施行できず、血液尿検査でもパラプロテインは検出されず確定診断はできなかった。さらに、透析導入後に胆汁うっ滞性肝障害を発症、肝障害の原因も診断に至らず死亡した。肝局所剖検により、Light chain. deposit disease(LCDD)と診断された症例である。

LCDDは1976年にRandallらが最初に報告してから、最近では疾患概念が自体が浸透してきたため報告数は増えているが、いまだ稀な疾患である。この症例も剖検により診断することができた。診断が遅れた理由としては、異常蛋白の検出を認めなかったことがある。実際には約10-20%に異常蛋白が検出されない例があると報告されている。Light Chainが沈着する臓器は肝臓、心臓、腎臓、神経、血管など全身臓器におよぶ。確定診断は肝組織のみの局所剖検から沈着が確認されたが、ネフローゼ症候群で発症している経過からも、腎症にもLCDDが関与している可能性は高い。本症例では、脂肪生検を早期に行うことで疾患の手がかりとなったかもしれない。

本症例は肝障害発症からは7ヶ月、腎症からは約31ヶ月で不幸な転帰となった。文献上、平均余命は18.1±20.7ヶ月である。心臓への沈着から心不全で死に至るケースが最多であり、本例では心疾患の既往も考慮すべきではあるが、最終的に心不全で死亡しており心筋組織への沈着も否定はできない。

【参考文献】

- *1 Caudio Pozzi, et al. Light chain deposition disease with renal involvement: Clinical characteristics and prognostic factors. Am J kid dis 42, 6 : p 1154, 2003
- *2 城 謙輔 他, 軽鎖沈着症とその辺縁疾患 Nephrology Frontier 6, 2 : p 167, 2007
- *3 Joel N. Buxbaum et al. Monoclonal immunoglobulin deposition disease: light chain and light and heavy chain deposition disease and their to light chain amyloidosis. An of int med 112 : p 455, 1990
- *4 永野忠相 他, 免役グロブリンL鎖沈着症. 腎と透析 53: p163, 2002
- *5 渡辺照男 他, 血液疾患と腎障害、特に軽鎖沈着症と問題点. 腎と透析 53 : p145, 2002