症例報告

中枢神経系障害を合併した抗糸球体基底膜抗体型腎炎の1例

八幡 真弓 中屋 来哉 相馬 淳

岩手県立中央病院腎臓内科

キーワード：抗糸球体基底膜抗体型腎炎，Goodpasture 症候群，Reversible posterior leukoencephalopathy syndrome，中枢神経系血管炎，血漿交換

〈要旨〉

症例は47歳，男性。2008年8月頃より全身浮腫と呼吸苦が出現したため前医受診，Cr 3.33 mg/dLと腎機能障害がみられ9月当院紹介入院となった。高度蛋白尿と血尿がみられ，さらに腎機能の悪化がみられたため，ネフローゼ症候群を伴う急速進行性腎炎症候群と診断し腎生検を行った。25個の糸球体のうち23個で細胞性ないし線維細胞性半月体形成がみられ，IgGが係蹄壁へ線状に沈着していた。MPO-ANCA，PR3-ANCAは陰性だったが抗GBM抗体が57 EUと陽性であり，抗糸球体基底膜（glomerular basement membrane：GBM）抗体型腎炎と診断した。入院時よりのステロイド療法に加え第15病日より血漿交換を開始したが，第17病日に突然の全身痙攣発作が出現しその後意識障害が続いた。頭部MRIにて両側側頭葉から後頭葉，脳幹，視床，尾状核，両側小脳半球を中心にT1強調画像で低信号，T2強調画像・フレア像で高信号を示す病変が多発していた。原疾患が関与した脳症と考えられ，抗痙攣薬を投与しつつ，血漿交換，ステロイドパルス，シクロフォスファミドパルスを行った。抗GBM抗体が陰性化した第24病日頃から痙攣発作や意識障害はみられなくなり，退院前の頭部MRIでは多発病変はほぼ消失していた。腎機能は回復せず維持透析となったが，その後抗痙攣薬なしで痙攣はみられていない。本例はその画像や臨床経過から reversible posterior leukoencephalopathy syndrome (RPLS) に相当すると考えられた。ただし，ANCA陰性のGoodpasture症候群で中枢神経系障害を呈した例が稀ながら報告されており，それらは全て抗GBM抗体に関連した中枢神経系血管炎とされている。従って本例においても後者である可能性は否定できなかった。いずれにしても本例はANCA陰性の抗GBM抗体型腎炎において中枢神経系障害を合併した稀な報告例である。

A case of anti-glomerular basement membrane glomerulonephritis showing central nervous system involvement

Mayumi Yahata, Izaya Nakaya and Jun Soma

Division of Nephrology, Iwate Prefectural Central Hospital

Key words：Anti-GBM glomerulonephritis, Goodpasture's syndrome, Reversible posterior leukoencephalopathy syndrome, central nervous system vasculitis, plasma exchange

〈Abstract〉

A 47-year-old man consulted a general practitioner because of a 1-month history of general edema and shortness of breath. Following the diagnosis of renal dysfunction (serum creatinine, 3.33 mg/dL), he was admitted to our hospital, in September 2008. On admission, marked proteinuria with hematuria, associated with further deterioration of the renal function, was observed. A renal biopsy was performed under the diagnosis of rapid progressive glomerulonephritis with nephrotic syndrome. The renal biopsy specimen contained 25 glomeruli, of which 23 had cellular or fibrocellular crescents. An immunofluorescence study showed the linear deposition of IgG along the capillary walls. Anti-glomerular basement membrane (GBM) antibody was positive (57 EU), and both MPO- and PR3-ANCA were negative. Taken together, the patient was diagnosed with anti-GBM glomerulonephritis. In addition to steroid therapy, including methylprednisolone pulse therapy, plasma exchange was commenced on hospital day 15. Two days after the first plasma exchange (on hospital day 17), the patient

八幡 真弓 岩手県立中央病院腎臓内科 〒020-0066 岩手県盛岡市上田1-4-1

Mayumi Yahata Tel : 019-653-1151 Fax : 019-653-2528

〔受付日：2009年10月26日，受理日：2010年4月19日〕

experienced a sudden generalized seizure, and continued loss of consciousness. Magnetic resonance imaging (MRI) showed multiple lesions in the bilateral temporal lobes, occipital lobes, brainstem, thalamus, basal nuclei, and both cerebellar hemispheres, which were hypo- and hyperintense on T1- and T2-weighted images, respectively. These findings were considered to be associated with anti-GBM disease. In addition to steroid therapy and daily plasma exchange, an anticonvulsant was administered and one course of cyclophosphamide pulse therapy was performed. Seven days after the onset of the generalized seizure (on hospital day 24), the consciousness level of the patient improved, and no further seizures occurred. Follow-up MRI revealed resolution of the multiple lesions. Although hemodialysis was introduced for the patient, convulsions have not occurred thus far without the administration of an anticonvulsant. We diagnosed the present case with reversible posterior leukoencephalopathy syndrome (RPLS) judging from the findings of images and clinical course. However, we could not deny the possibility of central nervous system vasculitis directly associated with anti-GBM antibody. This is because several cases of ANCA-negative Goodpasture's syndrome have all been diagnosed with anti-GBM antibody-associated central nervous system vasculitis. This is a rare case report of ANCA-negative anti-GBM glomerulonephritis showing central nervous system involvement.

緒 言

抗糸球体基底膜 (glomerular basement membrane: GBM) 抗体病は、肺出血の有無により2つに分類される。つまり肺出血を伴わない抗GBM抗体型腎炎と、肺出血を伴うGoodpasture症候群である¹⁾。腎障害は急速進行性腎炎症候群の形をとり短期間に腎不全に至る。症状は腎・肺症状に限局しており、その他の臓器に症状は出ないといわれているが^{2,3)}、抗好中球細胞質抗体 (anti-neutrophil cytoplasmic antibody: ANCA) 陰性の抗GBM抗体病において中枢神経系障害を合併したという報告がわれわれの検索しえた限りこれまで5例みられる。それらはいずれも肺出血を伴うGoodpasture症候群であり、中枢神経系障害は血管炎によるものと考えられている⁴⁻⁸⁾。

今回われわれは、ANCA陰性の抗GBM抗体型腎炎に、中枢神経系障害を合併した稀な例を経験したので文献的考察を加え報告する。

I. 症 例

症例：47歳，男性。

主訴：全身浮腫，呼吸困難感。

既往歴：20歳，十二指腸潰瘍。27歳，交通事故で左脳挫傷から右上肢麻痺。

家族歴：特記すべきことなし。

嗜好歴：飲酒歴なし，喫煙歴なし。

現病歴：2008年8月頃より下肢の浮腫が出現し，9月に入ると浮腫が全身に及び，労作時呼吸困難感もみられるようになったため9月11日近医を受診した。ネフローゼ症候群およびCr 3.33 mg/dLと腎機能障

害を認めたため，精査加療目的で当院紹介入院となった。

入院時現症：身長164 cm，体重57.8 kg（健康時より10 kg増），意識清明，血圧178/102 mmHg，脈拍72/分・整，体温36.9℃，眼瞼結膜に貧血あり，眼球結膜黄染なし，心音・呼吸音正常，腹部膨満あり，両下肢に浮腫あり。

入院時検査所見（表1）：尿検査では高度の血尿と蛋白尿（5.4 g/日）が，血液検査ではHb 6.7 g/dLと貧血が，生化学ではBUN 66.9 mg/dL，Cr 4.52 mg/dLと著しい腎機能障害が認められた。またTP 4.2 g/dL，Alb 1.77 g/dLと著明な低蛋白血症も呈していた。免疫学的検査で抗核抗体陰性，MPO-ANCA，PR3-ANCAはいずれも陰性であった。腎エコー上，両腎はともに腫大していた。

入院5日目の腎生検組織所見（図1）：25個の糸球体が観察され，うち2個が完全に硝子化していた。残りの23個はすべて全周性の細胞性ないし線維細胞性半月体形成を伴っていた。尿細管・間質系ではびまん性に尿細管の萎縮，細胞浸潤を伴った間質の線維化が認められた。小・中型血管の血管炎像はみられなかった。蛍光抗体法ではIgGが係蹄壁に沿って線状に観察され，C3は顆粒状または不連続な線状に観察された。以上より，抗GBM抗体型腎炎が考えられた。

入院後経過（図2）：臨床的に急速進行性腎炎症候群と判断されたため，入院後直ちにステロイドパルス（500 mg/日，3日間）を行ったが，反応せずクレアチニンの上昇が続いた。組織学的に抗GBM抗体型腎炎が考えられたため，第8病日に抗GBM抗体を調べたところ，57 EUと陽性であった。貧血に対しては入院後に赤血球輸血2単位とエリスロポエチン製剤の注射を行った。血圧は概ね160～180/100～120 mmHgを

表 1 入院時検査所見

Urinalysis		Blood chemistry		Serological test	
Protein	(4+)	CRP	0.49 mg/dL	IgG	649 mg/dL
	5.4 g/day	TP	4.2 g/dL	IgA	257 mg/dL
Occult blood	(3+)	Alb	1.77 g/dL	IgM	103 mg/dL
Sediments			(42 %)	C3	117 mg/dL
RBC	20-29/hpf	α_1	5.6 %	C4	53 mg/dL
WBC	5-9/hpf	α_2	19.9 %	CH50	58.2 U/mL
Granular cast	(+)	β	14.3 %	ANA	<40
Hyaline cast	(+)	γ	14.9 %	MPO-ANCA	<10 EU
		LDH	316 IU/L	PR3-ANCA	<10 EU
Blood cell count		AST	29 IU/L	Anti-GBM antibody	57 EU
WBC	7,440/ μ L	ALT	18 IU/L		
Neu	66 %	T-cho	243 mg/dL	Blood gas analysis	
Eos	4 %	TG	112 mg/dL	pH	7.304
Bas	0 %	UA	8.4 mg/dL	pCO ₂	34.6 mmHg
Lym	23 %	BUN	66.9 mg/dL	pO ₂	94.8 mmHg
Mon	7 %	Cr	4.52 mg/dL	HCO ₃ ⁻	16.7 mmol/L
RBC	304 $\times 10^4$ / μ L	Na	137 mEq/L	BE	-8.4 mmol/L
Hb	6.7 g/dL	K	5.2 mEq/L		
Ht	21.0 %	Cl	110 mEq/L		
Plt	34.0 $\times 10^4$ / μ L	Ca	8.4 mg/dL		
		P	7.4 mg/dL		
		Glu	83 mg/dL		

推移していた。腎機能低下が進行したため第15病日より血液透析（透析2時間＋限外濾過1時間，総除水量2.5 kg，血流量120 mL/min）を開始するとともに単純血漿交換（新鮮凍結血漿3,000 mL）も開始したが，第17病日昼過ぎに突然の全身痙攣が出現した。発作当日の朝の血圧は181/117 mmHgであった。全身の痙攣は数回にわたりその後意識障害（JCS Ⅲ-100）が出現した。頭部MRI（図3）では，両側側頭葉から後頭葉，脳幹，尾状核，視床，両側小脳半球を中心に皮質，白質ともにT1強調画像で低信号，T2強調画像およびフレア像で高信号域が多発性にみられた。拡散強調画像で同部位は，一部軽度高信号のあるもののほぼ等信号であった。ADCmapは作成できなかった。また左側頭葉の脳萎縮を伴うT2強調画像の高信号域は，27歳時に交通事故で受傷した脳挫傷部と考えられた。髄液検査では，蛋白の軽度上昇（46 mg/dL）がみられたほかは特に異常を認めなかった。原因不明の脳症と診断されたが，原疾患と何らかの関連性があると考えられ，抗痙攣薬を投与しながら連日の単純血漿交換（新鮮凍結血漿3,000 mL）とともにステロイドパルス（500 mg/日，3日間），シクロフォスファミドパルス（500 mg/日，1日間）を行った。全身の痙攣発作は一時消失したが第22病日にも再度出現し，初回の痙攣以降の意識レベルはJCS Ⅰ-3～Ⅲ-100で変動があった。第24病日より徐々に意識状態の改善がみられ痙攣発作もみられなくなり，抗GBM抗体も陰性と

なったため8回で血漿交換を中止した。その後腎機能の回復はなく透析離脱はできなかったが，神経学的に異常はみられず抗痙攣薬なしでも痙攣の再発なく，第69病日に退院となった。退院前の頭部MRI（図4）では，T2強調画像で橋に小範囲の高信号域は残存するものの，その他多発性の病変は消失していた。拡散強調画像で橋の残存病変は等信号，ADC値は軽度上昇しており，血管原性浮腫と考えられた。

現在，他院で血液維持透析中であるが，プレドニゾン5 mg/日服用下，抗GBM抗体は陰性であり痙攣発作もみられていない。

Ⅱ. 考 察

抗GBM抗体病は稀な疾患で，罹病率は欧米白人では年間200万人に1人，本邦ではさらに少ないといわれている⁹⁾。糸球体基底膜のⅣ型コラーゲンに対する自己抗体つまり抗GBM抗体が血清学的に，または腎組織学的に陽性であること，組織学的に半月体形成性腎炎を認めることが診断上必要である。これに加えて肺出血を伴うものをGoodpasture症候群，伴わないものを抗GBM抗体型腎炎とし，抗GBM抗体病の約2/3がGoodpasture症候群，1/3が抗GBM抗体型腎炎と診断されている¹⁾。症状は，腎症状では初期に蛋白尿，血尿，多彩な尿沈渣，浮腫などがみられ急速進行性腎炎症候群の経過をとり短期間に腎不全に至る。

図 1 腎生検病理組織像

A：すべての糸球体が半月体形成を伴っている (PAS, $\times 80$)。B：全周性の細胞性半月体を認める (PAS, $\times 200$)。C：蛍光抗体法では IgG が糸球体壁に沿って線状に観察される ($\times 200$)。

腎・肺症状は急速で重篤な経過をたどる一方、網膜炎、関節炎、筋肉痛など腎・肺以外の臨床症状は、一般的に乏しいといわれている^{2,3)}。

本例の抗 GBM 抗体型腎炎に合併した中枢神経系障害は、臨床経過や画像所見から RPLS が考えられた。RPLS は 1996 年に提唱された疾患概念で、臨床上、頭痛、痙攣、意識障害、視覚障害などを主症候とし、画像上、脳浮腫が主に後部白質を中心に出現し、さらに臨床的・画像的異常所見が可逆性で治療により消退する特徴を有し、主要な病態は血管原性浮腫として理解されている^{10,11)}。高血圧脳症、子癇、血液関連疾患、また SLE、Wegener 肉芽腫症、ANCA 関連血管炎等の connective tissue diseases などが基礎疾患として含まれ、薬剤関連性や外傷後でも起こりうるといわれている¹¹⁾。本例の病変は MRI で後頭葉優位ではないが、側頭葉、後頭葉、脳幹、視床、両側小脳半球といった

椎骨脳底動脈領域を中心に多発し、T1 強調画像で低信号、T2 強調画像とフレア像で高信号域を認め、拡散強調画像で同部位は等信号であった。発症直後の MRI で ADC map は作成できなかったが、以上の画像所見は血管原性浮腫に矛盾しない所見であることから RPLS と考えられた。RPLS の血管原性浮腫の背景には、脳血管内皮細胞の障害と脳血流の自動調節能や脳—血液関門の障害があるといわれ¹¹⁾、connective tissue diseases に伴う RPLS では、ANCA などの自己抗体が直接・間接的に血管内皮細胞を障害することで血管原性浮腫の発生に関与している可能性が示唆されている¹²⁾。

本例で問題となったのは、RPLS の発症に抗 GBM 抗体由来の血管炎が関与しているかということであった。本例のように ANCA 陰性ながら中枢神経系障害を呈した抗 GBM 抗体病の報告例は過去に 5 例報告さ

図 2 臨床経過

Cr : creatinine, BP : blood pressure, GBM : glomerular basement membrane, mPSL : methylprednisolone, PSL : prednisolone, CNS : central nervous system

図 3 第 17 病日（全身痙攣発作時）の頭部 MRI

A : T2 強調画像. B : フレア像. 後頭葉, 側頭葉, 脳幹, 尾状核, 視床を中心に高信号を示す多発性の病変を認める. なお, 左側頭葉の脳萎縮を伴う病変は 27 歳時に受傷した脳挫傷部と考えられる. C : 拡散強調画像. T2 強調画像・フレア像で高信号域の部位は, 一部にやや高信号を呈しているがほぼ等信号である.

図4 第54病日（退院前）の頭部MRI

A：T2強調画像。B：フレイア像。多発性の病変は橋に残存を認めるほかは、消失している。

表2 抗GBM抗体陽性、ANCA陰性で中枢神経系障害を合併した報告例

	抗GBM 抗体	病名	Cr (mg/dL) BP (mmHg)	中枢神経 症状	MRI	治療	臨床転帰	画像転帰
18歳 男性 ⁴⁾	1,780	Goodpasture 症候群	Cr 12.6 96/70	全身痙攣	Multiple lacunar infarcts	Plasma exchange Steroid pulse Cyclophosphamide	症状消失	記載なし
55歳 女性 ⁵⁾	690	Goodpasture 症候群	Cr 20.3 190/140	意識障害 失語・前 頭葉障害	T2-weighted hyperin- tense signal →infarcts MRA multiple stenosis	Plasma exchange Steroid pulse Cyclophosphamide	症状消失	病変消失
14歳 女性 ⁶⁾	400	Goodpasture 症候群	Cr 19.5 正常範囲	全身痙攣	T2-weighted multifocal hyperintense signal, ab- normalities on DWI	Plasma exchange Steroid pulse Cyclophosphamide	症状消失	病変消失
34歳 男性 ⁷⁾	腎生検で 陽性	Goodpasture 症候群	Cr 1.04 記載なし	全身痙攣	T2-weighted multifocal small nodular hyperin- tense signal	Plasma exchange Steroid pulse	症状消失	記載なし
21歳 男性 ⁸⁾	200	Goodpasture 症候群	透析中 180/90	全身痙攣 傾眠	T2-weighted hyperin- tense signal →multiple edematous lesions	Plasma exchange Cyclophosphamide	症状消失	病変消失
47歳 男性 (本例)	57	抗GBM 抗体型腎炎	Cr 4.52 178/102	全身痙攣	T2-weighted hyperin- tense signal →multiple edematous lesions	Plasma exchange Steroid pulse Cyclophosphamide	症状消失	ほぼ消失

れ⁴⁻⁸⁾，その原因は原疾患（いずれも Goodpasture 症候群）に合併した中枢神経系血管炎と診断されている（表2）。Rydel ら⁴⁾は髄膜生検で血管炎と確定診断を得ているが，その他の論文では診断の根拠として頭部MRIで血管領域に一致しない多発性の病変を認めていること，治療として血漿交換を中心にステロイドや免疫抑制剤の併用療法を行い中枢神経症状が軽快，MRIの画像所見でも病変が可逆性の変化を示してい

ることをあげている。また Preul ら⁸⁾は考察のなかで上記の理由およびRPLSに特徴的な基礎疾患がないことから，中枢神経系障害は抗GBM抗体に関連した血管炎に基づいたものと診断している。RPLSでもconnective tissue diseasesが基礎疾患にある場合，降圧療法のみでなく原疾患に基づく治療（免疫抑制剤や血漿交換など）を併用して病変が消失している例が報告されている¹³⁾。また，血管炎でも細動脈や毛細血管

など細い血管の炎症では画像上血管原性浮腫としてとらえられる場合もあることから¹⁴⁾、画像上血管炎と診断するのは非常に困難なことがある。本例のRPLSに至った背景には、腎不全や薬剤、輸血などによる体液貯留や高血圧が第一に考えられるが、降圧療法を行わずにステロイドパルスや血漿交換で中枢神経症状が改善したことから原疾患に伴う何らかの炎症性変化も関与していた可能性がある。逆に、本例と類似の画像所見・臨床経過を辿った過去の5例の報告のなかには、抗GBM抗体に関連した血管炎のみでなく、体液貯留や血圧上昇などの影響によるRPLSから生じた中枢神経系障害が含まれている可能性が十分あり、今後さらなる検証や症例の積み上げが必要であると思われる。

抗GBM抗体病の治療は、日本では血清クレアチニン値6 mg/dL未満でかつ糸球体の半月体形成率が50%未満、または肺出血をきたした症例に対しては血漿交換と同時にステロイド、免疫抑制剤を併用し、それ以外の高度腎機能障害例では対症療法にとどめるとの指針が出されている¹⁵⁾。本例では入院時クレアチニン値4.52 mg/dLであったが、腎生検で半月体形成率100%、肺出血なしのため指針に則ると保存的治療に該当するが、47歳と年齢が比較的に若いこと、腎機能が進行した例でも積極的な治療で回復している例もあることから¹⁶⁾、入院8日目に測定した抗GBM抗体が陽性と判明した直後から血漿交換を開始したが、2回目の血漿交換を予定した日に全身痙攣を伴う意識障害が突然出現した。既報の5例¹⁻⁸⁾でも、血漿交換や免疫抑制剤の投与で中枢神経症状は改善、消失したと報告されていることから、本例でも血漿交換を中心とした併用療法を行い、同様に中枢神経系の多発性病変が消失した。

また腎予後については、腎機能の低下が軽度なうちに早期発見し、血漿交換を含めたシクロフォスファミド、ステロイドの併用療法を早期に行えば治療効果が得やすいとされている¹⁶⁾。この3者併用療法は、抗GBM抗体病の治療の基本をなすもので、欧米では血漿交換は少なくとも連日14回または、抗GBM抗体が陰性化するまで連続して行うことが推奨されている¹⁶⁾。しかし本邦では治療指針においても回数までは言及されておらず¹⁵⁾、各施設に委ねられているのが現状である。また、抗GBM抗体病は血漿交換療法の保険適応疾患として認められていないという根源的な問題も抱えている。これらの諸問題を解決し、できるだけ早期に3者併用療法を十分施行することにより、本疾患での腎予後、生命予後が改善されることを切望す

る。

結 語

われわれは、ANCA陰性の抗GBM抗体型腎炎に中枢神経系障害を合併した症例を経験し、臨床経過や画像所見からRPLSと考えられた。血漿交換、免疫抑制剤にて症状の改善を認めており、同様の症状を認めた場合は、降圧療法や体液管理に加えて治療法の選択肢になりうると考えられた。

本論文の要旨は、第54回日本透析医学会学術集会・総会（2009年6月、横浜）において発表した。

文献

- 1) Brenner BM: Secondary Glomerular Disease. In "Brenner & Rector's THE KIDNEY" ed Appel GB, Radhakrishnan J, D'Agati V, p1097-1099, WB Saunders Co. Ltd, Philadelphia, 2008
- 2) Levy JB, Hammad T, Coulthart A, Dougan T, Pusey CD: Clinical features and outcome of patients with both ANCA and anti-GBM antibodies. *Kidney Int* 66: 1535-1540, 2004
- 3) Pusey CD: Anti-glomerular basement membrane disease. *Kidney Int* 64: 1535-1550, 2003
- 4) Rydel JJ, Rodby RA: An 18-year-old man with Goodpasture's syndrome and ANCA-negative central nervous system vasculitis. *Am J Kidney Dis* 31: 345-349, 1998
- 5) Garnier P, Deprele C, Pilonchéry B, Michel D: Cerebral angiitis and Goodpasture's syndrome. *Rev Neurol (Paris)* 159: 68-70, 2003
- 6) Gittins N, Basu A, Eyre J, Gholkar A, Moghal N: Cerebral vasculitis in a teenager with Goodpasture's syndrome. *Nephrol Dial Transplant* 19: 3168-3171, 2004
- 7) Kim JY, Ahn KJ, Jung JI, Jung SL, Kim BS, Hahn ST: Imaging findings of central nervous system vasculitis associated with Goodpasture's syndrome: a case report. *Korean J Radiol* 8: 545-547, 2007
- 8) Preul C, Gerth J, Lang S, Bergmeier C, Witte OW, Wolf G, Terborg C: Cerebral involvement in a patient with Goodpasture's disease due to shortened induction therapy: a case report. *J Med Case Reports* 3: 120, 2009
- 9) Turner AN, Rees AJ: Antiglomerular basement membrane disease. In "Oxford textbook of Clinical nephrology, 2nd ed" ed Davison AM, Cameron JS, Grünfeld J-P, Kerr DNS, Ritz E, Winearls CG, p645-666, Oxford University Press, Oxford, 1998
- 10) Hinchey J, Chaves C, Appignani B, Breen J, Pao L,

- Wang A, Pessin MS, Lamy C, Mas JL, Caplan LR : A reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. *N Engl J Med* 334 : 494-500, 1996
- 11) 伊藤泰広, 近藤直英, 加藤みのり, 安田武司 : Reversible posterior leukoencephalopathy syndrome の疾患概念. *神経内科* 63 : 307-322, 2005
- 12) Fujita M, Komatsu K, Hatachi S, Yagita M : Reversible posterior leukoencephalopathy syndrome in a patient with Takayasu arteritis. *Mod Rheumatol* 18 : 623-629, 2008
- 13) Min L, Zwerling J, Ocava LC, Chen IH, Putterman C : Reversible posterior leukoencephalopathy in connective tissue diseases. *Semin Arthritis Rheum* 35 : 388-395, 2006
- 14) Moritani T, Hiwatashi A, Shrier DA, Wang HZ, Numaguchi Y, Westesson PL : CNS vasculitis and vasculopathy : efficacy and usefulness of diffusion-weighted echoplanar MR imaging. *Clin Imaging* 28 : 261-270, 2004
- 15) 急速進行性糸球体腎炎診療指針作成合同委員会 : 急速進行性腎炎症候群の診療指針. *日腎会誌* 44 : 55-82, 2002
- 16) Levy JB, Turner AN, Rees AJ, Pusey CD : Long-term outcome of anti-glomerular basement membrane antibody disease treated with plasma exchange and immunosuppression. *Ann Intern Med* 134 : 1033-1042, 2001