悪性高血圧を呈したIgA腎症の1例

山形県立中央病院内科
深瀬幸子 鈴木昌幸 後藤敏和
齋藤幹郎 横山紘一

【概要】29歳，女性．悪性高血圧，血尿，蛋白尿の精査加療目的に当院へ紹介入院．腎生検にて悪性腎硬化症とIgA腎症の合併と診断された．多剤併用による血圧コントロールとともに，両側口蓋扁桃摘出術＋ステロイドパルス療法，その後，ステロイド内服を1年間継続することで腎機能と高血圧は改善した．IgA腎症と悪性高血圧の合併は比較的稀でその予後は不良とされている．しかし本症例では治療が奏功し腎機能の改善を認めたので，文献の考察を加えて報告する．

〔日内会誌 91:2473～2475, 2002〕

【Key words】悪性高血圧，IgA腎症，口蓋扁桃摘出術，ステロイドパルス療法

症 例

患者：29歳，女性．主訴：頭痛，高血圧．既往歴，家族歴：特記すべきことなし．現病歴：1995年より尿蛋白，1998年より高血圧を指摘されるも放置．このころから頭痛発作を繰り返していた．2000年の検診で高血圧，尿蛋白，尿潜血，貧血，心電図異常を指摘され，同年7月13日当院を初診．初診時身体所見：意識清明，身長160cm，体重52kg，体温36.8℃，血圧240/140mmHg，上下肢差・左右差なし，脈拍80/分整，胸部にラ音・心雑音を聴取せず．腹部平坦軟，血管雑音を聴取せず．下腿に浮腫なし．胸水・腹水を認めず．神経学的異常所見なし．眼底に高血圧性網膜症(Keith-Wagener III度)を認め，悪性高血圧B群と診断した¹⁾．入院時検査所見：RBC 429×10⁴/μl，Hb 9.3g/dl，Ht 29.9%，TP 6.3g/dl，Alb 3.9g/dl，T-chol. 273mg/dl，Na 136.8mEq/l，K 3.7mEq/l，Cl 102.3mEq/l，BUN 25.3mg/dl，Cr 1.3mg/dl，24hrCcr 44ml/min，IgG

905mg/dl，IgA 439mg/dl，C3 67mg/dl，C4 26mg/dl，血清補体価 35.9U/ml，抗核抗体陰性，MPO-ANCA<10EU/lであった．尿所見は尿蛋白 3.4g/day，尿糖(－)，赤血球 30～49/HPF，さらに脂肪円柱，赤血球円柱を認めた．内分泌検査では，血漿レニン活性(PRA)は3.99ng/ml/hrと上昇を認めたが他は正常であり，またレノグラムでは排泄不良のパターンを示し，腎血管性高血圧症は否定的であった．心電図上，V₅・V₆でST低下を認めた．24時間自由行動下血圧測定では血圧日内変動が消失ないし逆転していた．腹部CT上，腎萎縮はなく副腎腫瘍を認めなかった．以上より腎実質性疾患が疑われ，第34病日に腎生検を施行した．糸球体は全部で26個観察し，約半数がglobal sclerosis，残存糸球体にはメサンギウム細胞と基質の増加があり，さらにその半数にボウマン嚢との癒着や半月体形成を認めた．尿細管・間質は広汎に萎縮・線維化していた．小動脈・細動脈には内膜の線維性肥厚

〔平成13年6月16日 第164回東北地方会推薦〕

IgA nephropathy with malignant hypertension

Sachiko Fukase, Masayuki Suzuki, Toshikazu Goto, Mikio Saito and Koichi Yokoyama : Department of Internal Medicine, Yamagata Prefectural Central Hospital, Yamagata

図1. 腎生検
a) PAS染色×200
b) PAM染色×200

(onion-skin appearance) がみられ(図1), ファブリノイド壊死は認めないものの悪性腎硬化症の所見に一致していた⁴⁾. 免疫染色上, メサンギウム領域にIgA沈着を認めた. 臨床経過(図2): まず降圧薬の多剤併用により血圧は150/90 mmHg前後にコントロールされた. クロニジンは眠気が出現したため中止とした. その後血圧は130/70mmHg前後に安定し, 尿蛋白も0.5g/日前後まで低下を認めた. 第49病日に両側口蓋扁桃摘出術を, 引き続き第60病日にステロイドパルス療法(以下, 扁桃摘パルス)を施行した. その後ステロイド剤の内服を1年間継続したところ血尿(-), 尿蛋白(±)~(+1), 円柱(-)と尿所見の著明な改善を認めた. また血清Cr 1.1 mg/dl, 24hrCcr 69ml/minと腎機能も良好に保持され, さらに血清IgAは209mg/dlと低下した. この時点で2回目の腎生検を施行した. 12個の糸球体のうち6個に硝子化が認められたが, 残存糸球体に活動性の病変は観察されず, また血管系においても, 前回認められたonion-skin appearanceはみられなかった. しかしながら, 尿細管・間質は広範囲に萎縮, 線維化しており今

図2. 臨床経過

後の推移に注意を要すると思われた。

考 察

IgA腎症と悪性高血圧の合併に関する報告はまれであるが、IgA腎症と診断された66例中、10例(15%)が悪性高血圧を呈していたとの報告³⁾もある。

本例は初診時より血清Crが高値で、高度の尿蛋白、重篤な高血圧を呈しており、IgA腎症の予後判定基準²⁾では予後は極めて不良と予想されたが、多剤併用による降圧療法、及び扁桃摘パルス療法により腎機能は改善し、血中IgAは正常化した。近年、IgA腎症の寛解導入において扁桃摘パルス療法の有用性に関する報告もなされており⁵⁾、本例においても降圧療法とともに扁桃摘パルス療法を施行したことが、腎機能の改善および血中IgAの低下につながった可能性が考えられる。今後、悪性高血圧を呈するようなIgA腎症に対して

は、本症例の如く血圧のコントロールのみならず、IgA腎症に対する積極的な治療により、その予後が改善する可能性も考えられ、一考すべきものと思われる。

文 献

- 1) 鴨谷亮一, 土屋幸彦: 本態性高血圧および悪性高血圧の診断. 高血圧のすべて, 南江堂, 東京, 1976, 127-138.
- 2) 厚生省特定疾患進行性腎障害調査研究班・社団法人日本腎臓学会・合同委員会(編): IgA腎症診療指針. 協和企画通信. 1995, 1-9.
- 3) Subias R, et al: Malignant or accelerated hypertension in IgA nephropathy. Clin Nephrol 27: 1-7, 1987.
- 4) 本田一穂, 山口 裕: 腎生検 2-血管病変. 腎と透析 50: 138-142, 2001.
- 5) Hotta O, et al: Tonsillectomy and steroid pulse therapy significantly impact on clinical remission in patients with IgA nephropathy. Am J kidney Dis 38: 736-743, 2001.