

学校検尿で早期に発見され予後良好と考えられる ANCA 関連腎炎の1例

日本医科大学武蔵小杉病院小児科

柳 原

剛

■要旨

10歳10ヵ月で学校検尿を契機にANCA関連腎炎の診断に至った1例。ANCA関連腎炎は、急速進行性糸球体腎炎の臨床像を呈し、発症から早期に腎不全に至るため初期治療の遅れが予後に直結するとされている。一般的に高齢者に多く認められ小児では少ないとされるが、小児でも決して稀な疾患ではない。本症例は学校検尿で尿異常を指摘され、採血でクレアチニン値の異常を認め、精査の結果ANCA関連腎炎の診断に至った。治療経過は良好で学校検尿の成果と考えられる。

■症例

症例：10歳10ヵ月の女児

主訴：血尿、蛋白尿

既往歴：明らかな先行感染なし

家族歴：特記事項なし

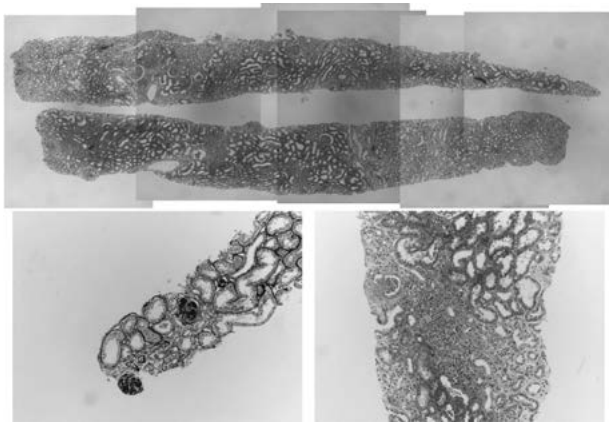
現病歴：学校検尿で初めて血尿と蛋白尿を指摘され、三次検診の目的で当科を受診した。浮腫と乏尿なし。心肺聴診所見、腹部理学的所見、神経学的所見に異常なし。

現症：身長148.3cm、体重34.2kg、体温36.7度、血圧118/83mmHg。臨床症状は特に認められない。

入院時検査所見：尿蛋白3+、尿蛋白0.6 (P/C)、顆粒・赤血球円柱を認めた。同時にBUN22.4mg/dl、Cr0.98mg/dl (eGFR = 57.53) と高値を認めたため緊急受診を指示し、採血の結果MPO-ANCA142IU/ml、抗核抗体160倍であった。

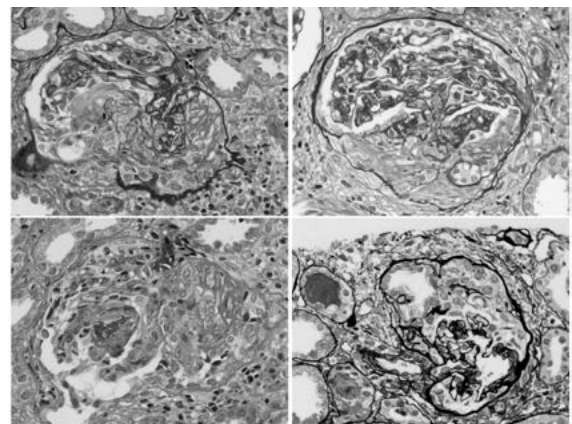
腎生検所見：糸球体は22～23個観察され、全節性硬化に陥った糸球体が2個、間質には半月体を伴う糸球体の周囲にリンパ球を主体とした炎症細胞浸潤を認めている。3個の糸球体にはフィブリンを

図1 腎生検



2個の糸球体に全節性硬化を認めた。

間質には半月体を伴う糸球体周囲を主体にリンパ球を主体とした炎症細胞浸潤を認めた。



標本には22-23個の糸球体があり、細胞性～線維細胞性半月体を7個の糸球体に認め、3個の糸球体にフィブリンの析出を認め、壊死性病変を認めた。

また、赤血球円柱を入れる、尿細管が目立った。

伴う病変が認められ、赤血球円柱がつまった尿細管も目立つ。ANCA陽性半月体形成性糸球体腎炎の診断に至り治療を開始した。

経過：メチルプレドニンパルス療法を行った後、プレドニン、サイクロフォスファミド、ミゾリビンを中心とした集学的治療を行った。初期治療に対する反応は良好で外来通院を経てプレドニンを中止し、ミゾリビンを減量しながら経過観察中。一度ANCA陰性になった後は再発することなく、2018年9月で15歳を迎え現在まで寛解を維持している。

図2 臨床経過

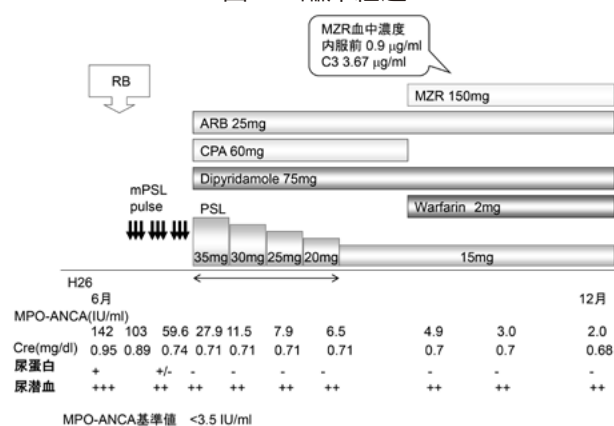
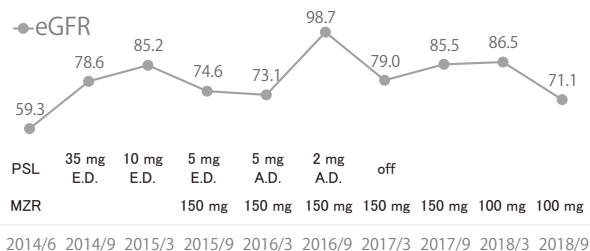


図3 現在 (2018年9月15歳)

尿潜血	陰性	BUN 16.2	SysC 0.88
尿蛋白	陰性	Cre 0.86	抗核抗体 20~40倍
円柱	1>/W	UA 3.7	MPO-ANCA 陰性



考察・結語：ANCA関連腎炎は成人も含めて症例数が少なく、限られたデータではあるが、約30%の患者が末期腎不全に至るとされている。治療開始が遅れると組織障害が進み、不可逆的に腎機能障害が進行することになる。本症例は非常に良好な経過をたどっており、これは、学校検尿による早期発見・早期治療介入が奏功したと考えられる。

■ その他のANCA関連腎炎参考事例

本症例は当院では2例目にあたり、それ以前に5歳児が幼稚園の検尿で血尿・蛋白尿を指摘されてANCA関連腎炎と診断された例がある。腎生検では、pauci-immune型の壊死性半月体形成性糸球体腎炎像が認められ、ELISA法でMPO-ANCA 44IU/mlという結果に。メチルプレドニゾロンパルス療法を3クール施行後、PSL内服+CPA内服、MZR投与を行った。現在20歳を超えて腎機能は良好に保たれている。

■ 小児のANCA関連腎炎

1999年に全国調査が実施された。対象は、1990年～1997年に腎生検でNCGNと診断され、血清ANCAが陽性だった34人のうちWG3人を除く31人。

小児期の発症は31人中27人が女児で、学校検尿で無症候性に発見されること(30人中10人)がありいずれも良好な経過を辿っている。最終観察時点で末期腎不全9人、腎機能低下6人、正常腎機能15人、死亡1人。なお、死亡1人に関しては感染に伴うもので直接的な腎炎による死亡ではない。末期腎不全9人は治療開始時点でクレアチニン値が高く、腎生検で硬化病変などの慢性病変が高度に認められたと報告されている。

【ディスカッション】

- 神奈川県こども医療センターで20数年間勤務していますが、ANCA関連腎炎は学校検尿で蛋白尿をきっかけに診断された12歳女児の一例のみ。このケースの場合、腎生検の結果半月体形成性腎炎でANCAが出たが、蛍光抗体法でさまざまな反応が見られ、きっと隠れSLEだろうと判断してエンドキサンパルス療法を施行。その後ステロイドを使用して症状が落ち着きました。しかしSLEの症状がまったく出なかったため、最終的にANCA関連腎炎と診断。この患者さんは最近結婚し無事に産をしたと聞き、意外に予後がよいと感じています。(高橋英彦先生)

●学校検尿で血尿が出たものの専門医が診ておらず、1年程放置してしまい受診したときにはかなり荒廃していた例があります。最近では、1年間ぐらい観察していたところ実はグッドパスチャー症候群で受診時にはPDの適応だった例も経験しました。ANCAは症状が派手に出そうなイメージですが、尿蛋白やネフロティックじゃない人も

たくさんいます。適用外ではあるけれど、血尿・蛋白尿の人に三次検尿の時点で一度はANCAをチェックしておくのは大切だと痛感。保険上の問題はありますが、軽度の蛋白尿、血尿であってもANCAは三次検尿のときに調べるべき。専門家として見落とすわけにはいかないので、私は全例調べています。(伊藤秀一先生)