

ANCA 陰性で腎に壊死性血管炎を認めた好酸球性多発血管炎性肉芽腫症の一例

山田佐知子, 小谷野爽音, 松本圭史, 王麗楊, 吉藤彰子, 桑原隆
(大阪府済生会茨木病院 腎臓内科)

【症例】

78 歳男性

【現病歴】

× 年 3 月より両側足背浮腫、両下肢のしびれが出現。血液検査で好酸球 2226/μL、Hb 6.2 g/dL、Cre 3.66 mg/dL であり、腎機能低下の精査加療目的で同年 4 月当科紹介入院となった。

喘息などの上気道症状は認めず、MPO-ANCA、PR-3-ANCA は陰性であった。好酸球增多を起こす薬剤や基礎疾患も認めず、好酸球增多に関連した遺伝子検査は陰性であった。入院後に発熱が生じ、CRP 2-3 mg/dL の炎症反応が持続した。第 6 病日に四肢体幹に搔痒感を伴う紅斑が出現したため、特発性好酸球增多症候群を疑い、プレドニン 10 mg を開始した。好酸球数は速やかに低下し腎機能、炎症反応は改善傾向に転じたが第 14 病日に症状の再燃を認めた。原因精査として腎生検検査を行った結果、周囲組織に著明な好酸球浸潤を伴う細小血管の肉芽腫、フィブリノイド壊死性血管炎を認めた。両下肢のしびれについては神経伝導検査を施行したところ、多発単神経障害を認めた。腎生検の結果と臨床経過から好酸球性多発血管炎性肉芽腫症 (EGPA) と診断、ステロイドの追加投与、シクロフォスファミドパルス、アザチオプリンの投与を行ったが再燃兆候を認めた。メポリズマブの投与を開始し、現在経過良好である。

【考察】

EGPA は IL-5 による好酸球性の炎症と ANCA 由来の壊死性血管炎の 2 面性を持つとされる。本症例では ANCA 陰性にもかかわらず腎血管で壊死性血管炎を認め、抗 IL-5 モノクローナル抗体であるメポリズマブの治療効果を認めた。