

【 CASE REPORT 】

**An Atypical Cystic Renal Mass in a Patient with
IgG4-Related Kidney Disease: A Case Report**

Chisato Minezaki¹, Hiroki Uchida¹, Kouhei Todaka¹, Nobuchika Koumatsu¹, Jun Okita¹,
Akiko Kudo¹, Takeshi Nakata¹, Akihiro Fukuda¹, Naoya Fukunaga², Noriko Uesugi³ and
Hirotaka Shibata¹

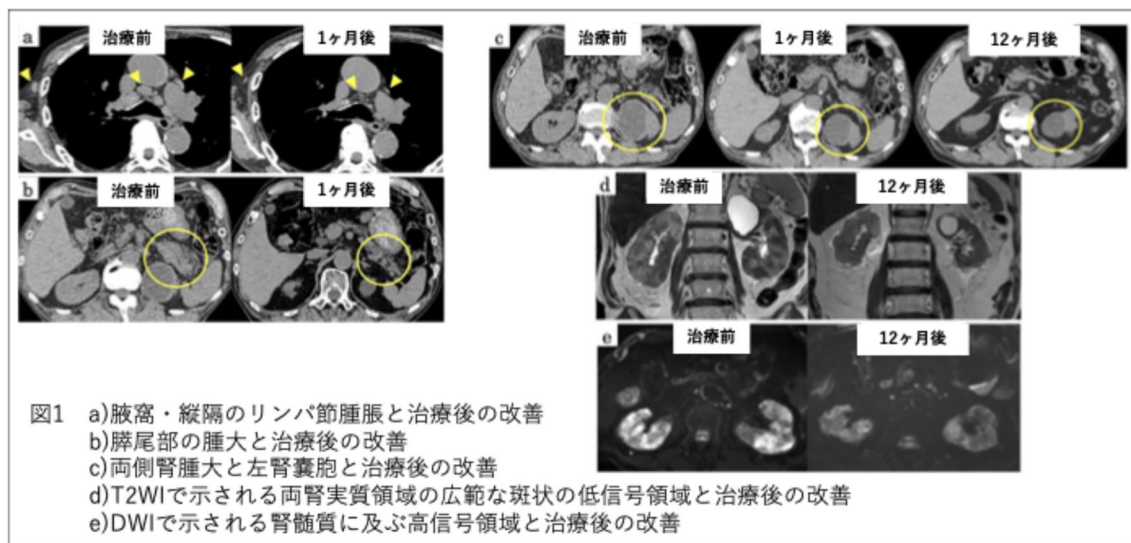
【内容】

症例は既往歴のない 73 歳男性です。倦怠感と息切れを自覚し近医を受診したところ、腎機能障害 (Cr 3.0mg/dL、eGFR 17mL/分/1.73 m²)、尿細管間質障害 (尿中 $\beta 2$ ミクログロブリン(尿中 $\beta 2$ MG) 27,000 μ g/mL) を認めたため当科に入院しました。精査で免疫グロブリンの上昇 (IgG 3,941 mg/dL、IgG4 425 mg/dL) および低補体血症 (C3 31 mg/dL、C4 1.3 mg/dL、CH50% <10 U/mL)、リンパ節と脾尾部、両側腎の腫大、左腎の嚢胞性腫瘍を認めました (図 1a、b、c)。左腎に嚢胞があり右腎から生検を行ったところ、尿細管間質に花筈状線維化が認められ、IgG4/IgG 陽性形質細胞比、IgG4 陽性形質細胞数から IgG4 関連腎臓病 (IgG4-RKD) と診断しました (図 2a、b、c)。また、左腎の嚢胞性腫瘍に関しては、腹部超音波検査や腹部磁気共鳴画像 (MRI)、臨床症状や検査データから膿瘍や悪性腫瘍は否定的であり、嚢胞と判断しました。さらに T2 強調画像で両腎実質に斑状の低信号領域、拡散強調画像で腎髓質に及ぶ高信号領域が認められ、腎髓質まで炎症が及んでいることが示唆されました (図 1d、e)。

IgG4-RKD に対しプレドニゾロン (PSL) 0.5 mg/kg/日を開始したところ、Cr、IgG4

値、尿中 $\beta 2\text{MG}$ 値は速やかに改善しました。経過中に一度だけ再燃が疑われましたが、PSL 増量により軽快し、以降は漸減維持できました（図 3）。治療前後の CT 画像を比較すると、リンパ節や腓尾部病変以外に嚢胞性腎腫瘍の縮小も確認されました（図 1c）。

IgG4-RKD でみられる特徴的な画像所見としてびまん性腎腫大や多発造影不良域、単発性腫瘍、腎盂壁の肥厚などが知られていますが（図 4：IgG4 関連腎臓病診療指針より）、本症例のような嚢胞性腫瘍の指摘は稀です。過去に外科的腎摘出術後の組織学的診断により、嚢胞性腎腫瘍が IgG4-RKD に起因することを明らかにした報告もあり[1]、IgG4 形質細胞が腎髄質に浸潤し炎症と線維化を引き起こした結果、腎髄質集合管の狭窄・閉塞が生じ、皮質集合管が拡張し嚢胞性病変へと発展したものと考えられました。本症例では、治療後 CT での嚢胞の縮小と同時に、MRI での腎実質の炎症を疑う所見も改善が得られており、PSL による治療で腎髄質の炎症が軽快した結果、嚢胞が縮小したものと考察しています。



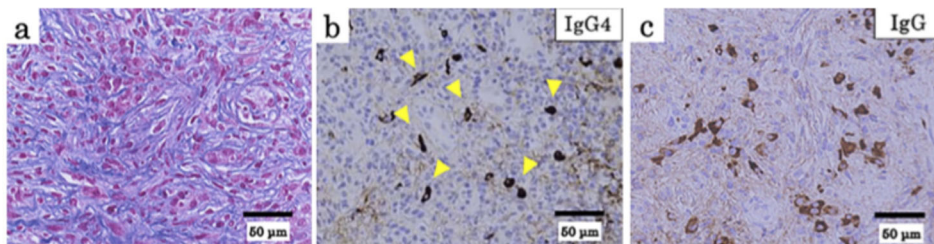


図2 a)花筵状線維化 b)IgG4陽性形質細胞 c)IgG陽性形質細胞

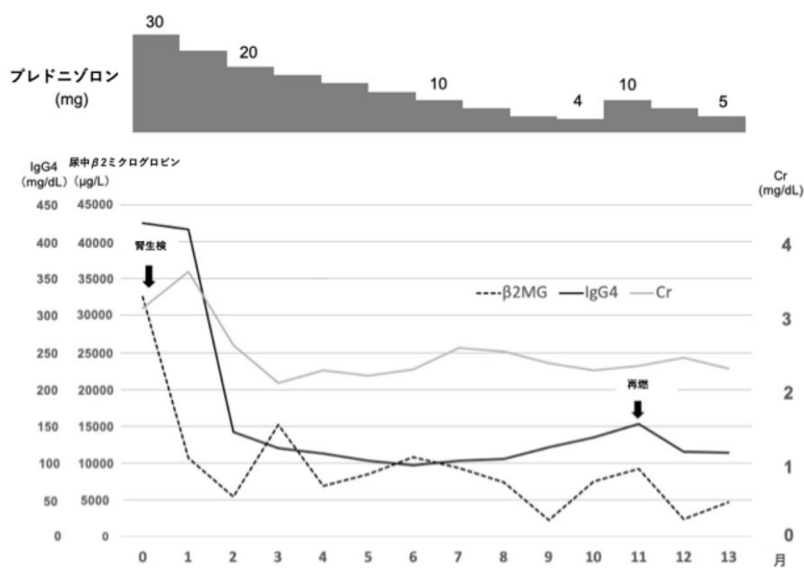


図3 臨床経過
PSL投与開始後速やかにCr、IgG4、尿中β2MG値が改善

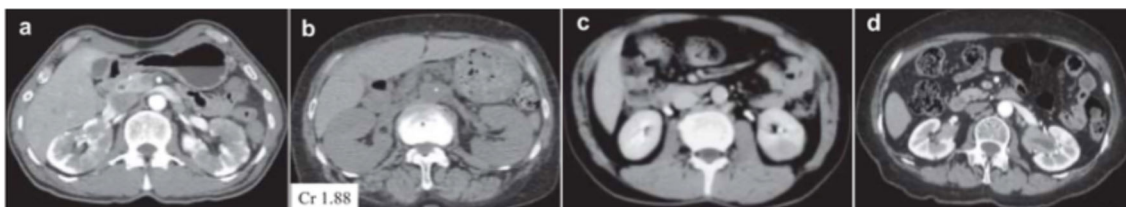


図4 特徴的な腎の画像所見
a)腎実質の多発造影不良域 b)びまん性腎腫大 c)単発性腎腫瘍 d)内腔不整を伴わない腎盂壁の肥厚性病変

[1] Fukuhara H et al. IgG4-related tubulointerstitial nephritis accompanied with cystic formation. BMC Urol 14: 54, 2014.

【峯崎 感想】

この度、ステロイド治療にて縮小した IgG4 関連腎臓病に伴う腎嚢胞についての症例報告を行わせていただきました。IgG4 関連腎臓病患者が腎嚢胞を有しており、偶発的

な併存なのか IgG4 関連腎臓病の一つの表現型なのか初めは不明でした。しかし、ステロイド治療を行いながら経過をフォローしている中で、病勢の改善とともに嚢胞も縮小傾向にあることが観察され、嚢胞と IgG4 関連腎臓病に直接的な関係がある可能性について考えるに至りました。まだ診断基準に該当するほどの症例数には乏しいですが、同様の所見の報告が集まり検討が行われれば IgG4 関連腎臓病の新しい基準の一つになる可能性があり、今後の他施設からの報告にも注目していきたいと思えます。初めての論文作成で右も左もわからないところからのスタートでしたが、お忙しい中根気強くご指導くださいました柴田教授、内田先生、腎臓内科医局の先生方、本当にありがとうございました。また、追加染色の依頼を快く引き受けて下さった病理部の先生方にも感謝申し上げます。

HIRO'S EYE

腎臓内科・医員 峯崎千智先生

腎臓内科・病院特任助教 内田大貴先生



IgG4 関連疾患は腎臓内科、膠原病内科では時々遭遇する疾患ですが、腎嚢胞性腫瘍が糖質コルチコイド治療により縮小したことを画像診断でとらえることができた一例で、IgG4 形質細胞が腎髄質に浸潤した結果、腎皮質集合管細胞が拡大して嚢胞形成にいたったという病態生理を推測できた貴重な症例報告です。IgG4 関連疾患に対する糖質コルチコイド治療は確立した治療法ですが、全身の臓器を注意深く観

察して経過観察して見いだして症例報告につなげたのは素晴らしい臨床医としての観察眼です。これからも一例一例の症例を機械的に診断、治療を行うだけではなく、全身を細やかに観察することを続けてください。

（柴田洋孝）