

好酸球増多症候群による白質脳症を認めた透析患者の1例

医療法人社団スマイル 広島ベイクリニック¹⁾、医療法人社団スマイルクレア焼山クリニック²⁾、医療法人社団スマイル 博愛クリニック³⁾、一般社団法人 広島腎臓機構⁴⁾、県立広島病院神経内科^{5)、}県立広島病院腎臓内科⁶⁾

○平林 晃¹)、桐林 慶²)、倉脇 壮³)、山田有美³)、金井 亮³)、高杉啓一郎³)、賴岡德在³),⁴)、棚橋梨奈⁵)、清水優佳⁶、上野敏憲⁶、小川貴彥⁶



症例

69歳、男性

既往歴: 平成23年気管支喘息

平成28年11月脳梗塞

臨床経過:IgA腎症による腎不全のため平成9年10月よりCAPD療法開始し、平成20年10月より血液透析併用中、平成29年1月より食欲不振を認め、4月より意味不明の言語あり、物忘れも増えていた。5月23日CAPDバッグ交換時にパニックとなり接続を引き抜いてしまい、CAPD中止し精査目的で入院となる。入院時には意識障害(傾眠傾向)を認めた。



入院時検査成績(2017/5/23)

WBC13800/μL

(Neut34,Lympho11

Mono3, Eosino51)

 $RBC320X10^4/\mu L$

Hb10.3g/dL

Ht30.2%

 $PLT12.1x10^{4}/\mu L$

D-dimer3.1µg/mL

INR1.06

Spinal fluid

protein154mg/dL

glucose66mg/dL cell2/µL ALP210U/L

AST18U/L

ALT11U/L

CHE140U/L

LDH249U/L

γ-GTP24U/I

T-BILO.2mg/dL

ALB2.4g/dL

BS94mg/dL

T.Spot(-)

MPO-ANCA(-)

PR3-ANCA(-)

BUN30.0mg/dL

CRE8.78mg/dL

UA3.8mg/dL

Na134mEq/L

K3.7mEq/L

Cl97mEq/L

Ca8.9mg/dL

CPK128U/L

CRP0.49mg/dL

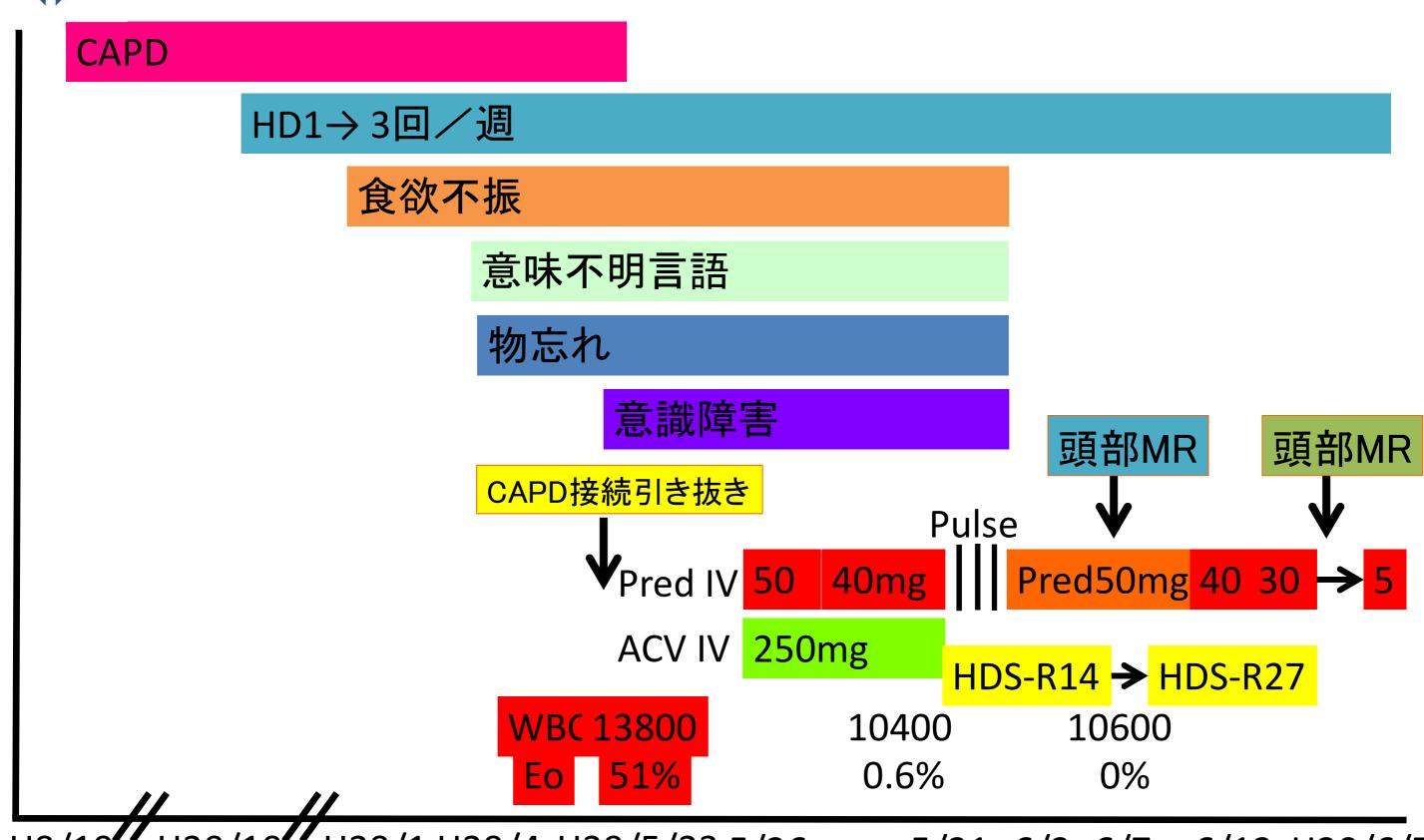
HSV(IgG) (-)

HSV(IgM) (-)

HDS-R 14point



臨床経過



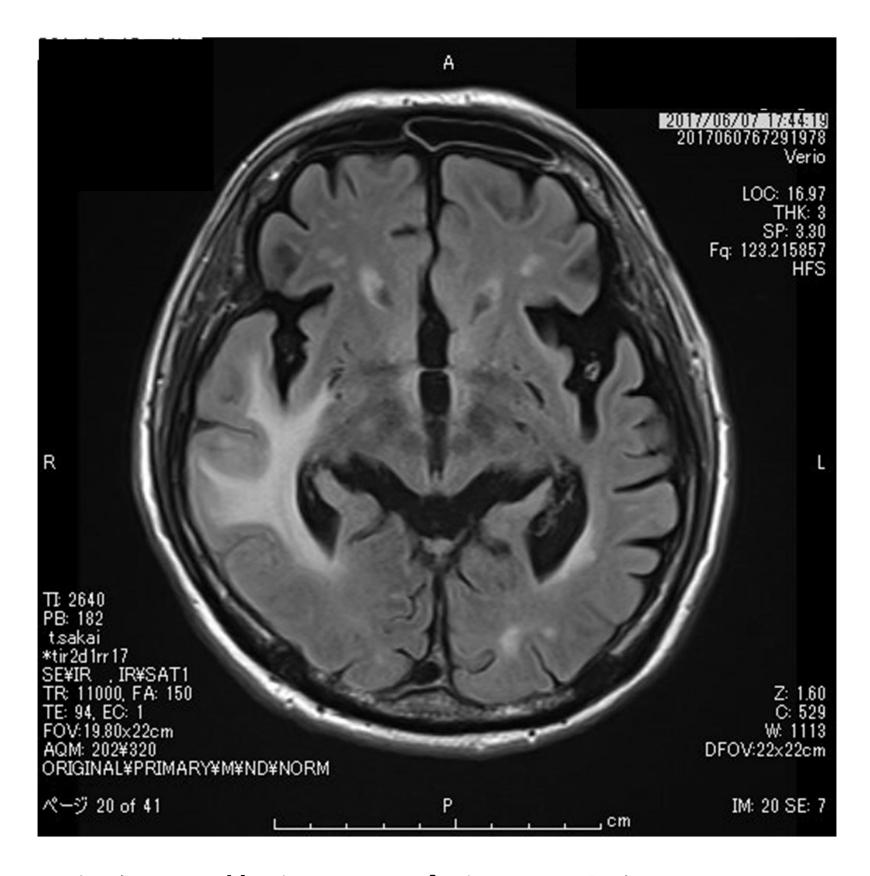
入院

H9/10 H20/10 H29/1 H29/4 H29/5/23 5/26

5/31 6/3 6/7 6/12 H30/6/7



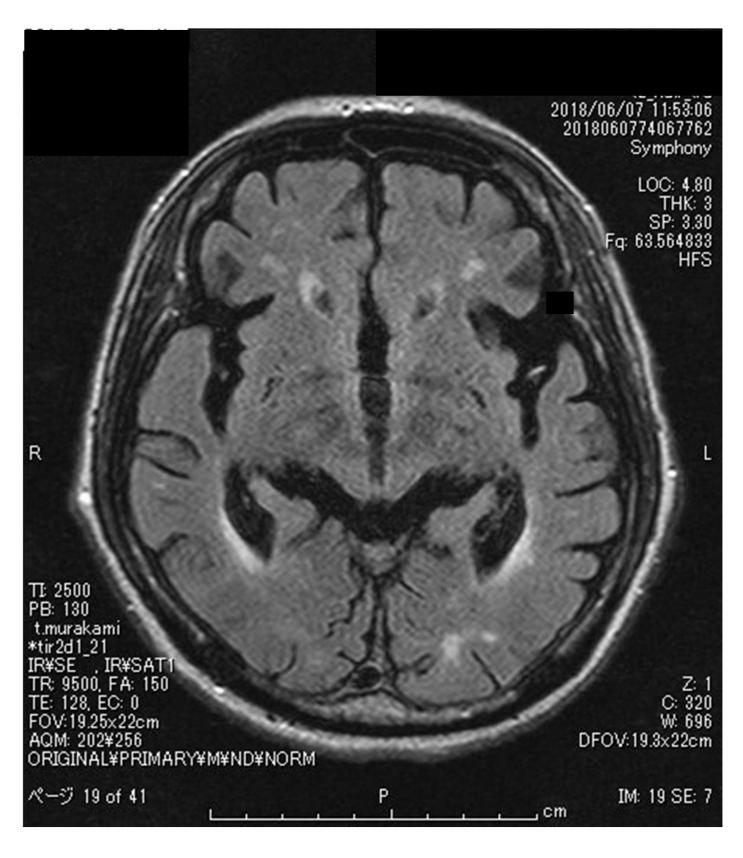
頭部MRI(2017/6/7)



右側頭葉白質に高信号域を認める



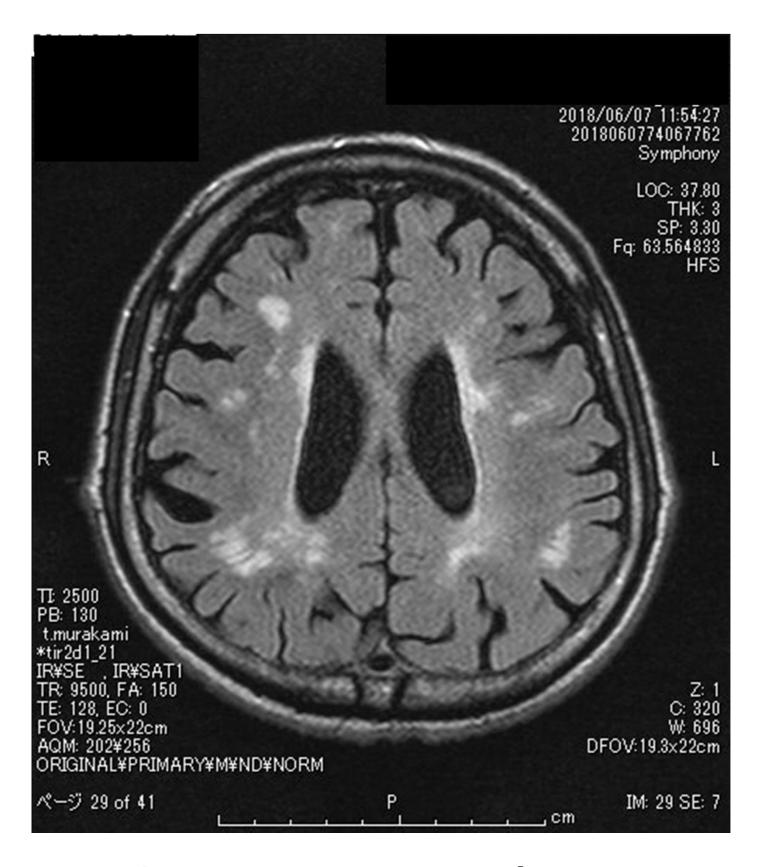
頭部MRI(2018/6/7)



右側頭葉の病変は改善



頭部MRI(2018/6/7)



両側大脳皮質にFLAIR低の高信号域を認める



好酸球增多症候群

(hypereosinophilic syndrome: HES)

Chusid らによる診断基準(1975年)

- 1.1500/µI以上の好酸球増多が6か月以上持続、または好酸 球増多で6か月以内に死亡
- 2.寄生虫、アレルギーその他の好酸球増多をきたす明らかな基礎疾患がない
- 3.好酸球浸潤による臓器障害の症候(肝脾腫、器質性心雑音、 うつ血性心不全、中枢神経症状、肺線維症、発熱、体重減少、 貧血)の存在



HESの臨床症状

臓器	頻度 (N=105)	臨床症状
造血器	100%	好酸球增加,貧血,血小板減少,脾腫
心臓	58%	好酸球浸潤による心内膜の線維化・肥厚,心筋症による心不全, 血栓症,塞栓症
皮膚	56%	好酸球浸潤による発赤,血管性浮腫,小動脈血栓による皮膚潰瘍
神経	54%	中枢神経症状(異常行動,てんかん),末梢神経障害(多発性神経炎)
肺	49%	咳嗽,肺浸潤,胸水,肺線維症
眼	23%	網膜血管炎,sicca症候群
消化管	23%	食欲不振,下痢,腹水,膵炎

定 明子ら:好酸球(HES)の最新知見 日本内科学会雑誌第96巻第7号,93



- HESの神経系合併症として脳梗塞、脳症、末梢神経障害が報告されている
- 好酸球増多による脳梗塞発症の機序として
- ①好酸球はIL-5 などのサイトカインで活性化され、好酸球顆粒蛋白(major basic protein(MBP),eosinophil protease(EPO))を放出し、血管内皮を障害、血栓形成
- ②血液凝固関連因子の機能変化でプロコアグラント活性を高める
- ③HESの心病変としての心内血栓から心原性脳塞栓症を起こす
- 初期のHESは境界領域に多発する小梗塞を生じ、進行すると好酸球性脳症となり、異常行動、認知症、局所神経症状を認める



結語

● CAPDに血液透析を併用中に好酸球増多症候群を発症した69歳、男性症例を経験した

● CAPD接続引き抜きなどの異常行動、意識障害、認知症を認め白質脳症と診断された

● ステロイド治療により症状軽快し、1年後の頭部 MRIにて病変の改善を認めた



第27回中国腎不全研究会 COI開示

筆頭発表者: 平林 晃

演題発表に関連し、開示すべきCOI 関係にある企業などはありません。