

Goodpasture 症候群に施行した献腎移植の 1 例

琉球大学医学部泌尿器科学教室 (主任 : 小川由英教授)

宮里 実, 小山 雄三*, 宮里 朝矩, 米納 浩幸
内藤 絢子, 菅谷 公男, 秦野 直, 小川 由英

CADAVERIC RENAL TRANSPLANTATION FOR GOODPASTURE'S SYNDROME: A CASE REPORT

Minoru MIYAZATO, Yuzo KOYAMA, Tomonori MIYAZATO, Hiroyuki YONOU,
Ayako NAITO, Kimio SUGAYA, Tadashi HATANO and Yoshihide OGAWA
From the Department of Urology, Faculty of Medicine, University of the Ryukyus

A 19-year-old man with a history of histologically-proven Goodpasture's syndrome (hemoptysis, rapidly progressive glomerulonephritis, and positive anti-glomerular basement membrane (anti-GBM) antibody) was maintained on hemodialysis for 21 months. After steroid pulse therapy and plasmapheresis, his anti-GBM antibody disappeared. His stable condition on dialysis and a session of plasmapheresis prior to surgery allowed him to undergo cadaveric renal transplantation from a 34-year-old man. The blood type was identical (group A and Rh (+)), and there was 1 and 0 mismatch of HLA class I and 2, respectively. The initial immunosuppressants included cyclosporine, methylprednisolone, mizoribine, azathioprine, and anti-lymphocyte globulin (ALG). The transplanted kidney regained function on day 6 and he was free from hemodialysis. Circulating anti-GBM antibody was negative after surgery. The graft has functioned well for almost 4 years after transplantation without any episodes of renal or pulmonary complications. To the best of our knowledge, this is the first report of renal transplantation for Goodpasture's syndrome in the Japanese literature.

(Acta Urol. Jpn. 47 : 493-495, 2001)

Key words: Goodpasture's syndrome, Renal transplantation

緒 言

Goodpasture 症候群は、急速進行性糸球体腎炎の経過をたどり、約50%に透析療法が必要となる予後不良な疾患である¹⁾。今回、われわれは Goodpasture 症候群で透析導入となった患者に献腎移植術を施行した。われわれの調べたかぎりでは、本邦では Goodpasture 症候群に対する腎移植術は他に報告がなかった。若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者 : 19歳, 男性

主訴 : 慢性腎不全

現病歴 : 1995年3月より血痰を自覚するようになり、4月急速進行性糸球体腎炎の所見も呈した。腎生検施行。半月体形成糸球体腎炎の所見と抗基底膜抗体 (抗 GBM 抗体) 陽性だったため、Goodpasture 症候群と診断された。ステロイドパルス療法と血漿交換にて症状の改善を認め、抗 GBM 抗体は陰性となった

が、腎機能は回復せず1995年5月透析導入となった。1997年2月21日、34歳、男性をドナーとして献腎移植術を施行した。血液型はA型、Rh (+) の同型で HLA クラス I ミスマッチ 1, クラス II ミスマッチ 0 であった。総阻血時間は 12時間 8分であった。

入院時現症 : 身長 171 cm, 体重 59 kg, 血圧 140/70 mmHg.

入院時検査成績 : WBC 6,200/mm³, Hb 9.5 g/dl, Ht 28.6%, BUN 86 mg/dl, Cr 15.0 mg/dl, 抗 GBM 抗体 <5 EU/ml.

臨床経過 : 免疫抑制剤は、シクロスポリン 360 mg/日, メチルプレドニゾロン 60 mg/日, アザチオプリン 50 mg/日, ミゾリビン 200 mg/日の4剤にて開始し、抗リンパ球グロブリン (ALG) 1,000 mg を14日間使用した。術後6日目には透析離脱となり、術後30日目にはクレアチニン 1.2~1.3 mg/dl と安定した。腎移植後の100日目、1年目の定期的腎生検では拒絶反応、原病再発の所見ともなく、2000年9月現在クレアチニン 1.1 mg/dl と移植腎機能は良好である。現在の免疫抑制剤はシクロスポリン 250 mg/日, シクロスポリンのトラフ値 80~90 ng/ml, メチルプレド

* 現 : 国立霞ヶ浦病院泌尿器科

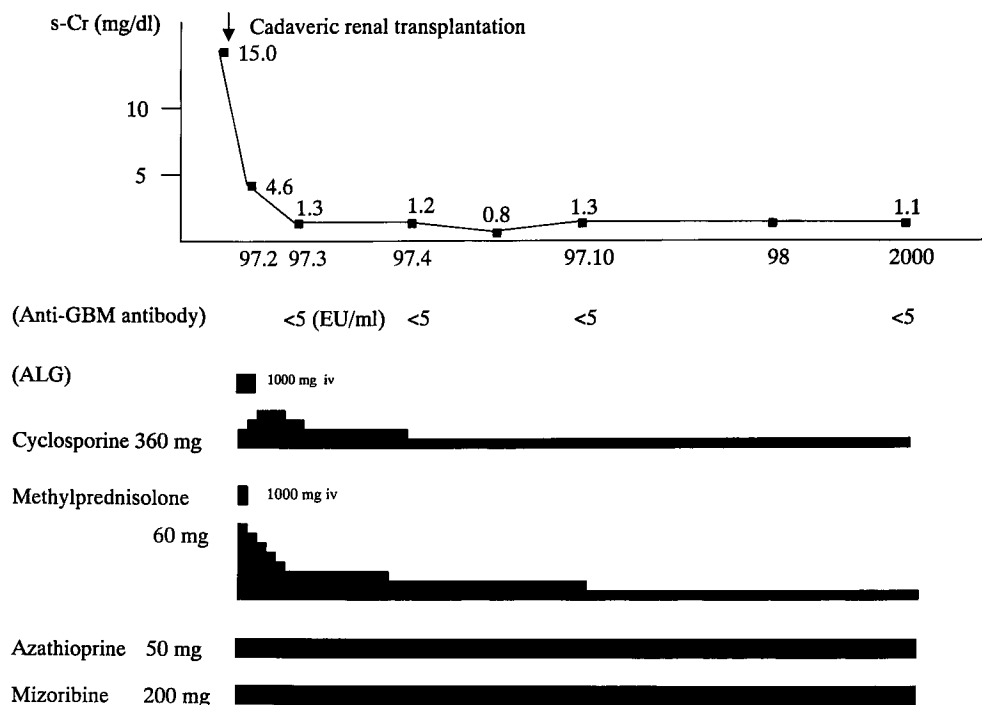


Fig. 1. Clinical course after transplantation. Anti-GBM antibody: anti-glomerular basement membrane antibody. ALG: anti-lymphocyte globulin.

ニゾロン 4 mg/日, アザチオプリン 50 mg/日, ミゾリビン 200 mg/日である。抗 GBM 抗体は低値のままであった (Fig. 1)。

考 察

Goodpasture 症候群は、糸球体腎炎、肺胞内出血、抗 GBM 抗体を 3 主徴とする疾患であり、1919 年 Goodpasture により初めて報告された。急速進行性糸球体腎炎の経過をたどり、約 50% に透析療法が必要といわれる¹⁾ 腎機能に関する予後からも、Goodpasture 症候群も例外ではなく腎移植術の適応であると考えられる。しかしながら、全身性エリテマトーデス²⁾などのほとんどの自己免疫疾患がそうであるように、予後や腎移植の成績、とりわけ免疫抑制剤の標準的な使用方法に関する各施設でのまとまったデータが少なく、未だ確立された治療方法には至っていない。とりわけ、Goodpasture 症候群は非常に稀な疾患である。日本移植学会が 1987 年にレシピエントの原疾患を集計報告しているが³⁾、その他、不明に含まれている可能性があるが、われわれの調べ得たかぎりでは報告はなかった。その後の集計報告はない。

Haubitz ら⁴⁾は、8 例の Goodpasture 症候群に対して腎移植術を施行してその良好な成績を報告している。動脈血栓症や拒絶反応のため 3 例に移植腎機能の廃絶がみられ、3 年生着率 88%、原病再発に関しては 1 例もなかったと報告している。免疫抑制剤の使用量は、標準的かやや多い量を推奨しており、筆者らも同様な考えである。

原病再発が少ない理由としては、シクロスポリンやタクロリムスが B リンパ球や T リンパ球の活性化を抑制するためとしている⁵⁾ 腎移植術を行う時期に関しては、必要であれば移植前に固有腎摘⁶⁾、血漿交換⁷⁾を行い、抗 GBM 抗体が感度以下であることを数カ月確認することを条件としてあげている。

結 語

Goodpasture 症候群に対して献腎移植術を施行した。移植前、移植後を通して抗 GBM 抗体は低値のままであった。Goodpasture 症候群による腎不全に対して腎移植を施行して、良好な結果が得られた。

本論文の要旨は第 50 回日本泌尿器科学会西日本総会において発表した。

文 献

- 1) Savage CO, Pusey CD, Bowmann C, et al.: Antiglomerular basement membrane antibody mediated disease in the British Isles 1980-1984. *Br Med J* **292**: 301-304, 1986
- 2) 宮里 実, 小山雄三, 宮里朝矩, ほか: 全身性エリテマトーデス (SLE) に施行した腎移植の 2 例. *泌尿紀要* **45**: 427-429, 1999
- 3) 日本移植学会: 1986 年度腎移植臨床登録集計報告. *移植* **22**: 561-574, 1987
- 4) Haubitz M, Kliem V, Koch KM, et al.: Renal transplantation for patients with autoimmune diseases. *Transplantation* **63**: 1251-1257, 1997
- 5) Weber M, Kohler H, Manns M, et al.:

- Identification of Goodpasture's target antigens in basement membranes of human glomeruli, lung and placenta. *Clin Exp Immunol* **67** : 262-269, 1987
- 6) Halgrimson CG, Wilson CB, Dixon FJ, et al. : Goodpasture's syndrome: treatment with nephrectomy and transplantation. *Arch Surg* **103** : 283-289, 1971
- 7) Lockwood CM, Boulton-Jones JM, Lowenthal RM, et al. : Recovery from Goodpasture's syndrome after immunosuppressive treatment and plasmapheresis. *Br Med J* **2** : 252-254, 1975
- (Received on October 20, 2000)
(Accepted on February 8, 2001)