

IgA 血管炎の経過中に急性陰嚢症を併発した男児の 1 例

高知大学医学部泌尿器科

太田 雄飛・辛島 尚*・竹森 大悟・芝 佑平・久野 貴平
福原 秀雄・深田 聡・田村 賢司・蘆田 真吾・井上 啓史

(受付日: 2022 年 8 月 12 日, 受理日: 2022 年 9 月 16 日)

抄録:

症例は 6 歳, 男児。IgA 血管炎の経過中に急な右陰嚢腫脹と疼痛が出現した。精索捻転の可能性を否定できず緊急的に開放手術を施行したが, 肉眼および病理組織学的所見から右精巣上体の IgA 血管炎と診断された。IgA 血管炎の経過中に急性陰嚢症を併発した症例を経験したので若干の文献的考察を加えて報告する。
(西日泌尿. 85: 44-46, 2022)

キーワード: IgA, 血管炎, 急性陰嚢症

緒 言

IgA 血管炎は急性アレルギー性機転により生ずる全身の毛細血管動脈壁の無菌性血管炎であり, 皮膚の紫斑, 腹痛, 関節痛, 血尿, 腎炎など多彩な症状を呈するが, 稀な随伴症状として陰嚢病変の合併がある¹⁾。この陰嚢病変は血管炎に伴い両側性のことが多く通常, 紫斑出現の後に発現すると報告されている。今回, IgA 血管炎の経過中に右陰嚢腫脹が出現し, 緊急手術の結果, 病理組織学的に IgA 血管炎に随伴する精巣上体炎と診断した男児の 1 例を経験したので報告する。

症 例

患者 6 歳, 男児

主訴 右有痛性陰嚢腫脹

既往歴 特記事項なし

家族歴 特記事項なし

現病歴 X-1/9/6 から腹痛と嘔気が出現し, 第 4 病日に近医受診し整腸剤と制吐剤を処方されたが腹痛の改善は見られず経口摂取低下も見られた。第 6 病日に嘔吐と血便があり胃腸炎の診断で近医に入院となった。第 11 病日から下肢に紫斑が出現し IgA 血管炎と診断された。第 13 病日から両側手背と肘関節に疼痛が出現し, 夕過ぎから右陰嚢の疼痛と腫脹を認めたため同日当科紹介と

なった。

入院時現症 身長 118 cm, 体重 20 kg, 血圧 100/64 mmHg, 脈拍 66/分・整, 体温 36.2℃

右陰嚢は発赤をとめない腫大しており, 圧痛が著明であった。左陰嚢に症状はなく, 下肢の紫斑は消退していた。

入院時血液検査 白血球: 16100/ μ L, PLT: 60.7 $\times$ 10000/ μ L, RBC: 443 $\times$ 10000/ μ L, HT: 35.8%, HB: 12.7 g/dL, TP: 6.1 g/dL, GLU: 84 mg/dL, ALP: 375 U/L, TCL: 115 mg/dL, γ GT: 10 U/L, TBL: 0.3 mg/dL, ChE: 299, ALB: 3.5 g/dL, ALT: 10 U/L, AST: 20 U/L, LD: 207 U/L, CK: 37 mg/dL, CRE: 0.30 mg/dL, UN: 10.7 mg/dL, UA: 2.7 mg/dL, AMY: 52 U/L, CRP: 0.15 mg/dL, Na: 139 mmol/L, K: 4.1 mmol/L, CL: 103 mmol/L, Ca: 9.3 mg/dL, Mg: 2.2 mg/dL, P: 4.7 mg/dL

尿検査 比重: 1.018, pH: 6.5, グルコース (-), 蛋白 (-), 潜血 (-), アセトン体 (-), ビリルビン: 0 mg/dL, ウロビリノゲン: 0.2 mg/dL, 亜硝酸塩 (-), 白血球 (-), 尿色: STRAW, 尿混濁 (-), 尿 RBC 定量: 3.7/ μ L, 尿 WBC 定量: 3.8/ μ L, 尿扁平上皮定量: 0/ μ L, 尿硝子円柱定量: 0/ μ L, 尿非硝子円柱定量: 0/ μ L, 尿細菌定量: 20.9/ μ L

画像所見 陰嚢ドップラー超音波検査で, 右精巣の血流低下を疑った。

治療方針 以上の所見より, IgA 血管炎に伴う陰嚢痛が第一に疑われたが, 精索捻転の可能性も考慮し緊急的

* 〒783-8505 高知県南国市岡豊町小蓮
TEL 088-880-2402, FAX 088-880-2404
E-mail karasima@kochi-u.ac.jp

に開放手術を選択した。

手術所見 右精索から精巣上体にかけて浮腫状腫脹をきたしていたが、明らかな捻転や虚血を疑う所見は認められなかった。腫脹が著明であった精巣上体と、精巣の生検を行った (Fig. 1)。

病理組織所見 ヘマトキシリン・エオジン；Hematoxylin・Eosin (HE) 染色では、精巣上体において小型の血管周囲性に広範囲にわたって密な好中球浸潤と核塵が見られ、僅かな血管壁の破綻を認めた (Fig. 2a)。結合組織線維染色法であるエラスチカ・ファン・ギーソン；Elastica van Gieson (EVG) 染色では、軽度ではあるが弾性繊維の断裂が認められ、血管壁の破壊が示唆された (Fig. 2b)。リンタングステン酸・ヘマトキシリン；phosphotungstic acid hematoxylin (PTAH) 染色では、

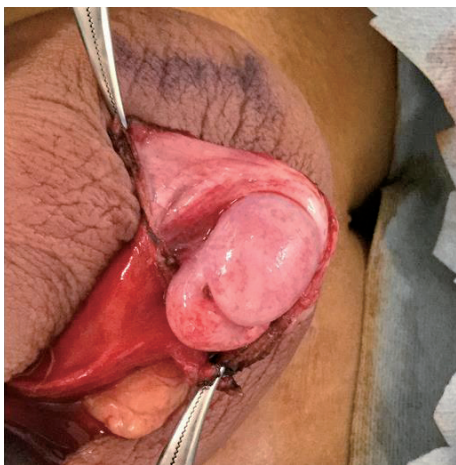


Fig. 1 Macroscopic findings of the left scrotum during surgery showing edematous swelling at the right spermatic cord and epididymis, but neither obvious torsion nor ischemia.

破壊された血管壁に微細繊維状に不規則な染色を認め、フィブリノイド変性を伴う血管炎が示唆された (Fig. 2c)。IgA の免疫染色では有意な所見は認められなかったものの (画像提示なし)、上記の結果から IgA 血管炎に矛盾しないと判断した。

考 察

IgA 血管炎はかつてヘノッホ・シェーンライン紫斑病 (Henoch-Schönlein purpura ; HSP) と呼ばれていた疾患であり、2017 年発行の血管炎症候群の診療ガイドライン改訂版¹⁾において、小型血管炎 (small vessel vasculitis) のカテゴリーのなかで免疫複合体性血管炎 (immune complex small vessel vasculitis) の1つに分類され、糖鎖異常を有する IgA1 とこれに対する抗 IgA-IgG 抗体が免疫複合体を形成し、血管壁に沈着し炎症を惹起することが本疾患の病態とされている。小児では 50% の症例で先行感染として上気道炎の既往があり、症状は皮膚症状:100% (出血斑、丘疹、局在性浮腫)、関節症状:80% (腫脹、仏痛)、腹部症状:60% (腹痛、下血)、腎症:50% を特徴とし、約 40% で関節炎や腹痛が紫斑に先行する¹⁾。IgA 血管炎に伴う陰嚢症状の合併頻度は報告者によって 2.4 ~ 38.4% と幅があるが、IgA 血管炎の発生頻度が年間 10 万人あたり 10 ~ 20 人であることを考慮すると、臨床に遭遇する可能性は稀と考えられる¹⁾。陰嚢症状は両側性であることが多く、皮膚症状が発現した後、数日して出現するケースが多いが、同時発生例や陰嚢病変の先行例もある²⁾。本症例における急性陰嚢症は、紫斑が出現した後の第 13 病日に発症していた。また、精索捻転が合併した症例も報告されているため、自験例では試験的な開放手術を選択した²⁾。

IgA 血管炎の組織像は小血管周囲の多核白血球を中心

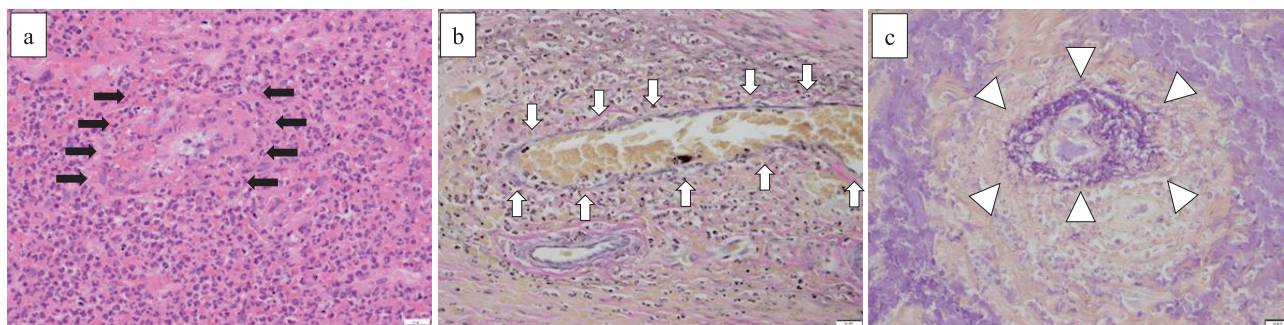


Fig. 2 Microscopic findings of the right epididymis. Hematoxylin and eosin staining shows dense neutrophil infiltration in a small perivascular area, and nuclear dust, but a slightly broken vascular wall (Fig. 2a, black arrow). Elastica van Gieson (EVG) staining shows destruction of the vascular wall with tearing of elastic fibers (Fig. 2b, white arrow). Phosphotungstic acid hematoxylin (PTAH) staining shows irregular staining of the destroyed blood vessel wall in the form of fine fibers, suggesting vasculitis with fibrinoid degeneration (Fig. 2c, white triangle). These findings are consistent with IgA vasculitis as the final diagnosis.

とした炎症性細胞浸潤と血管壁のIgA沈着によって特徴づけられる。自験例においてパラフィン標本を用いたIgA免疫組織染色では血管壁へのIgA沈着は示されなかったが、米国リウマチ学会の基準では、「①隆起性の紫斑、②急性の腹部痙痛、③生検組織での小動静脈壁の顆粒球の存在、④年齢が20歳以下の4項のうち2つ以上を満たせば診断可能である。」とされているため、全ての項を満たしていた本症はIgA血管炎の診断に至った³⁾。今後、IgA免疫染色のために標本の固定方法や抗原賦活化などの手技を検討する必要があると考えられた。

IgA血管炎に対する特別な治療はなく、安静を保ち症状に応じて対症療法が基本となる。紫斑病性腎炎が出現した場合にはその臨床的重症度により腎生検の必要性を検討し、組織所見の重症度に応じて、無治療、抗血小板薬、ステロイド、免疫抑制薬、血漿交換療法などの治療方針を決定する¹⁾。

小児におけるIgA血管炎の予後は基本的に良好で、約80%は単相性の経過をたどり数週間で自然寛解するとされる一方で、10~20%の再発や5%未満であるが持続する症例もみられる。また成人例では85%が腎炎をきたし、末期腎不全への移行も多いため、重症度に応じ

て積極的加療が必要である¹⁾。

結 語

IgA血管炎の経過中に急性陰嚢症をきたした症例を経験した。IgA血管炎の経過中に陰嚢腫大や陰嚢痛を呈した際は本疾患を念頭に置く必要がある。

本論文の要旨は第104回日本泌尿器科学会四国地方会にて発表した。

文 献

- 1) 血管炎症候群の診療ガイドライン (2017年改訂版) pp78-83. http://www.j-circ.or.jp/guideline/pdf/JCS2017_isobe_h.pdf
- 2) Loh, H. S. and Jalan, O. M.: Testicular torsion in Henoch--Schonlein syndrome. Br. Med. J. **13**: 96-97, 1974.
- 3) Mills, J. A. et al.: The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Henoch-Schönlein purpura. Arthritis Rheum. **33**: 1114-1121, 1990.

IgA VASCULITIS WITH ACUTE SCROTUM: A PEDIATRIC CASE REPORT

YUHI OTA, TAKASHI KARASHIMA, DAIGO TAKEMORI, YUHEI SHIBA,
TAKAHIRA KUNO, HIDEO FUKUHARA, SATOSHI FUKATA, KENJI TAMURA,
SHINGO ASHIDA AND KEIJI INOUE

Department of Urology, Kochi Medical School, Nankoku, Japan

Abstract :

We report the case of a 6-year-old boy who presented with sudden onset of right scrotal swelling and pain during the course of IgA vasculitis. The possibility of spermatic cord torsion could not be ruled out. Thus, open surgery was performed as a matter of urgency. Macroscopic and microscopic histopathological findings of the right epididymis revealed IgA vasculitis. We present a case of acute scrotum during the course of IgA vasculitis and discuss this rare entity with reference to the literature.

(Nishinohon J. Urol. **85**: 44-46, 2022)

key words : IgA, vasculitis, acute scrotum