

# 一過性に Cold Activation を認め、ステロイド療法により 消失した Weber-Christian 病の 1 症例

木代和美, 畑川清美, 秋保直樹\*

## はじめに

Weber-Christian 病は脂肪組織炎を示す稀な疾患である。血清補体価(以下 CH50)は高値を示すことが多いとされているが、一部低補体価の症例もある。今回我々は入院経過中に一過性に補体の Cold activation を呈した症例を経験したので報告する。

## 症 例

患者: 19 歳男性

主訴: 全身倦怠感, 発熱

既往歴: 3 歳まで気管支喘息

家族歴: 特記すべきことなし

現病歴: 2002 年 5 月 26 日より感冒症状があり, 5 月 31 日に近医を受診した際に 40.2°C の発熱があった。症状が悪化したため 6 月 2 日に本院を紹介され入院となった。

入院時現症: 体温 39.6°C, 血圧 130/80 mmHg, 脈拍 120/分, 意識清明, 心雑音は聴取せず, 腹部平坦で軟, 肝脾触知せず。

入院時検査成績(表 1): 血液検査において白血球数が  $2.7 \times 10^3/\mu\text{l}$  と減少していた。生化学検査では ALT が 55 IU/l と肝機能異常を示した。尿検査では尿蛋白が 300 mg/dl 以上と強陽性, 潜血反応が陽性であった。

入院後経過: 入院後も発熱が続いた。腹部 CT, MRI 検査で広範囲な腹部から骨盤内の脂肪組織炎の所見が認められた(図 1)。病理組織検査においても腹腔内脂肪組織や皮下脂肪組織にリンパ系

表 1. 入院時検査成績

生化学		血液一般	
Na	130 mEq/l	白血球数	$2.7 \times 10^3/\mu\text{l}$
K	3.9 mEq/l	赤血球数	$427 \times 10^4/\mu\text{l}$
Cl	95 mEq/l	Hb	13.2 g/dl
尿素窒素	11 mg/dl	Ht	38.7%
クレアチニン	1.1 mg/dl	血小板数	$17.7 \times 10^4/\mu\text{l}$
総蛋白	7.4 g/dl	尿一般半定量	
アルブミン	3.8 g/dl	尿糖	(-)
総ビリルビン	0.8 mg/dl	尿蛋白	>300 mg/dl
AST	97 IU/l	ウロビリノーゲン	1.0 mg/dl
ALT	55 IU/l	比重	>1.030
		PH	6.0
		潜血反応	(+)

細胞浸潤を認めた。Weber-Christian 病と確定診断され, 6 月 25 日より Prednisolone (以下 PSL) 40 mg/day を開始された。翌日から発熱は治まった。肝機能も徐々に改善された。8 月 27 日の腹部 CT では, 明らかに脂肪組織炎の改善が認められた(図 2)。その後全身状態良好にて 8 月 31 日に退院した。退院時 PSL は 20 mg/day まで減量された。

免疫学的検査(表 2): 6 月 3 日の検査で CRP が 11.20 mg/dl と上昇していた。ASO 価が 1,590 IU/ml と高値であったが, 血液培養では溶連菌は検出されなかった。補体は C3c が 144.0 mg/dl, C4 が 62.2 mg/dl, CH50 が 66.7 CH50/ml と炎症性に増加していた。HCV 抗体は陰性であった。可溶性インターロイキン 2 レセプターが 4,240 U/ml と高値を示していた。

補体と IgG の経過: 6 月 25 日の PSL 投与前の血清を -70°C で保存し翌日 CH50 を測定した

仙台市立病院中央臨床検査室

\*同 内科

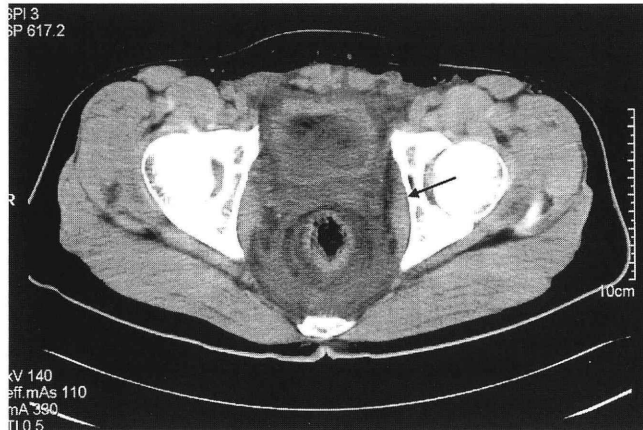


図1. 腹部CT像 (6月4日)  
腹部から骨盤内の脂肪組織炎を認めた。

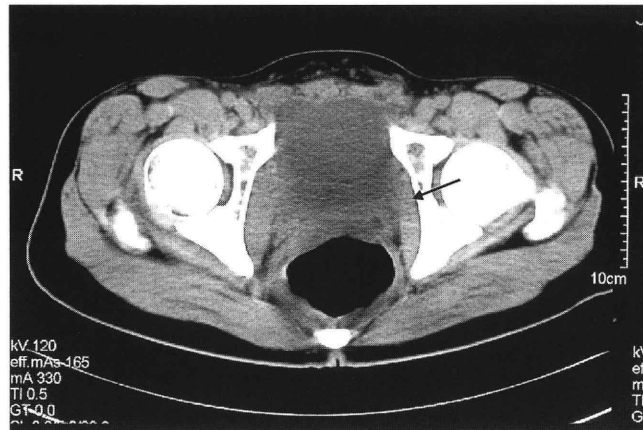


図2. 腹部CT像 (8月27日)  
脂肪組織の収縮による直腸内腔の拡大がみられた。

表2. 免疫学的検査

CRP	11.20 mg/dl	C3c	144.0 mg/dl
IgG	1,610 mg/dl	C4	62.2 mg/dl
IgA	228 mg/dl	CH50	66.7 CH50/ml
IgM	117 mg/dl	抗核抗体	<20倍
ASO 価	1,590 IU/ml	P-ANCA	<10.0 IU
RF	<11.1 IU/ml	SIL-2R	4,240 U/ml
HBs 抗原	(-)	クリオグロブリン	(-)
HCV 抗体	(-)		

ところ, 18.0 CH50/ml に低下した。4°C 保存の血清においても 17.6 CH50/ml と同様であった。C3c が 175.0 mg/dl, C4 が 69.4 mg/dl と逆に増加していたため Cold activation が疑われた。免疫グロブリンは IgG が 2,390 mg/dl, IgA が 333 mg/dl, IgM が 140 mg/dl と IgG が特に増加していた。しかし免疫電気泳動や蛋白分画においては明らかな M 蛋白は認められなかった。7月1日の CH50 は当日測定が 37.3 CH50/ml, 4°C 保存で翌日測定が 25.0 CH50/ml と大きく差が生じた。7月30日までは当日測定と 4°C 保存の翌日測定値に差があったが, 8月6日からは差がみられなくなった (図

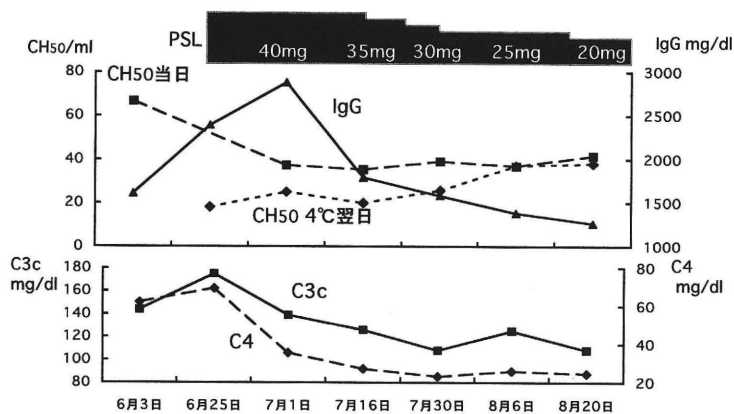


図3. 補体とIgGの経過

3)。

## 考 察

Weber-Christian 病の病因については感染説、アレルギー説、免疫不全説などがあるが真相は不明である<sup>1)</sup>。本症例において ASO 価の上昇がみられたが、細菌培養では検出されていない。溶連菌感染があったのか、それとも ASO 価の上昇が免疫グロブリンの上昇に伴うものであったのかは不明である。武田らの集計によると Weber-Christian 病において補体は上昇するとされている<sup>1)</sup>。低補体価の症例報告は少なく、真邊らの報告した低補体価に M 蛋白血症を伴った一例がある。PSL 投与により補体価の上昇と M 蛋白の減少が認められ、何らかの免疫学的機序が示唆されている<sup>2)</sup>。また Cold activation は採血後の低温における補体の活性化で、C 型肝炎例において頻度が高い。日常検査で低補体価に遭遇したときには C3c, C4 蛋白量を同時に測定するなどして、Cold activation との鑑別をすることが重要である。Cold activation はクリオグロブリンあるいは可溶性の類似物質が生じて、試験管内で補体古典経路を活性化することによるといわれている<sup>3)</sup>。本症例において発病

初期は C3c, C4, CH50 のいずれも増加していたため Cold activation はなかったと考えられた。その後呈した Cold activation は何らかの免疫学的機序により増加した IgG 等の免疫グロブリンが関与したと思われた。そして PSL の著効により免疫グロブリンが減少したことなどに伴い、弱まったものと考えられた。

## ま と め

本症例はステロイド療法による脂肪組織炎の改善と Cold activation の消失を同時にとらえることのできた、貴重な症例と思われた。Weber-Christian 病は再燃を繰り返す症例もあることから、今後も注意深い経過観察が必要と思われた。

## 文 献

- 1) 武田克之 他: Weber-Christian 病. 日本臨床 51 本邦臨床統計集下巻: 1045-1049, 1993
- 2) 真邊泰宏 他: 低補体血症と M 蛋白血症を呈した Weber-Christian 病の一例. 岡山赤十字病院医学雑誌 6: 101-105, 1995
- 3) 竹村周平: 補体価. 広範囲血液・尿化学検査, 免疫学的検査(3). 日本臨床 57: 35-37, 1999