

その他 分野

IgA 腎症

1. 概要

腎糸球体メサンギウム領域に、免疫グロブリンである IgA が沈着する疾患でその機序は現在のところ不明である。15 年から 20 年の経過で 30% くらいの患者が透析や移植を必要とする腎不全に進行する。

2. 疫学

約 31,000～48,000 人

3. 原因

腎糸球体に IgA が沈着しても病気が進行しない症例もみられることから、沈着する IgA 分子の性状の詳細な分析や、腎臓に炎症を引き起こす機序の解明がすすめられつつある。

4. 症状

腎機能が相当悪くなるまでは自覚症状がなく、尿異常で発見されることが多い。通常は初期は顕微的血尿（肉眼では判定できない血尿）、病気が進行するとたんぱく尿が加わる。時に肉眼的血尿を呈する場合もある。腎機能が低下すると、腎不全でみられる種々の症状（高血圧、腎性貧血、電解質・ミネラル異常など多彩な症状）が出現する。したがって、定期的な検診受診による尿のチェックが必要であり、尿異常が持続する場合（特にたんぱく尿が持続する場合）には、専門医受診似て精査を受けることが重要である。

5. 合併症

高血圧、腎性貧血、電解質ミネラル異常（高カリウム血症、低カルシウム・高リン血症）、など。

6. 治療法

ステロイド（経口、点滴パルス）、一部の患者には扁桃摘出。長期腎保護を目的にレニン・アンギオテンシン阻害薬（アンギオテンシン変換酵素阻害薬＝ACEI、あるいはアンギオテンシン受容体拮抗薬＝ARB）を投与する。

7. 研究班

進行性腎障害に関する調査研究班

急速進行性糸球体腎炎

1. 概要

腎糸球体に急速かつ激的な炎症がおり、数週間の経過で腎機能が急速に低下して腎不全に至る。腎疾患の中でも最も予後が悪く、治療にも難渋することが多い。

2. 疫学

約3,800~5,800人

3. 原因の解明

腎糸球体の特徴的な病理像は、ボウマン腔に形成される半月体（クレッセント）と呼ばれる構造の出現である。これにより本来の糸球体の血流が妨げられ糸球体における血液ろ過が急速に低下し腎機能が悪化する。半月体の形成機序は不明である。我が国においてはかなりの症例で自己抗体（ANCA＝抗好中球細胞質抗体）が陽性であり、免疫学的機序を介しておこるものと考えられている。

4. 主な症状

自覚症状としては、全身倦怠感、微熱などの不特定な症状。検査所見としては、血尿＋たんぱく尿、腎機能の急速な低下（血清クレアチニンの急速な上昇）、貧血、などである。全身性血管炎の部分症状である場合には、腎臓以外の全身症状として、上気道を含む呼吸器や四肢の神経・血管症状がみられることがある。

5. 主な合併症

腎不全。全身性の場合には、肺出血などによる呼吸不全など。治療を開始した場合には、重篤な感染症が合併する危険性も高く、それが原因で死亡することもある。

6. 主な治療法

ステロイド（経口、点滴パルス）、免疫抑制薬（シクロフォスファミド、アザチオプリン、ミゾリビンなど）、抗体除去のための血漿交換ないし血液吸着療法、抗凝固療法など。

7. 研究班

進行性腎障害に関する調査研究班

難治性ネフローゼ症候群

1. 概要

ネフローゼ症候群は大量の糸球体性蛋白尿を来し、低アルブミン血症や浮腫が出現する腎疾患群である。診断基準は、尿蛋白 3.5 g/日以上が継続し、血清アルブミン値が 3.0g/dL 未満に低下することである。浮腫は本症候群の必須条件ではないが、重要な所見である。難治性ネフローゼ症候群は副腎皮質ステロイドと免疫抑制薬を使用して 6 か月以上治療しても 1g/日以上の尿蛋白が続く場合と定義される。

2. 疫学

新規発症のネフローゼ症候群は年間 3700-4600 例と推定され、新規発症の難治性ネフローゼ症候群は年間 1000-1200 症例と推定されている。膜性腎症 1008 例の腎生存率（透析非導入率）は 10 年で 89%、15 年で 80%、20 年で 59 %である。膜性腎症の長期予後は不良である。巣状分節性糸球体硬化症 278 例の腎生存率（透析非導入率）は 10 年で 85.3%、15 年で 60.1%、20 年で 33.5%と長期予後は膜性腎症よりも不良である。

3. 原因の解明

各病理型により、原因は異なると考えられる。難治性ネフローゼ症候群の中で、最も多い膜性腎症は、原因抗原が糸球体上皮細胞に発現する M 型ホスホリパーゼ A2 受容体 (PLA2R) であることが分かってきた。PLA2R に対する自己抗体が産生されることがネフローゼ症候群の原因であると推定される。近年、巣状分節性糸球体硬化症の原因分子として可溶性ウロキナーゼ受容体、微小変化したネフローゼ症候群に関わる分子として CD80 が報告されているが、依然不明な点が多い。膜性増殖性糸球体腎炎の原因は明らかになっていない。

4. 主な症状

浮腫をきたし、体重増加を認める。高度の場合には胸水や腹水を認める。

5. 主な合併症

主な合併症は、腎機能低下である。高度のネフローゼ症候群では急激な腎機能低下をきたすことがあるが、多くの場合には治療により回復する。膜性腎症や巣状糸球体硬化症では、長期に大量の尿蛋白が持続することにより慢性腎障害が惹起される。高度の低アルブミン血症を伴うネフローゼ症候群においては、凝固能の亢進により血栓症をきたす。特に膜性腎症で報告が多い。また、大量蛋白尿に伴う低ガンマグロブリン血症から感染症をきたす。副腎皮質ステロイドによる治療により、骨粗鬆症、胃潰瘍。免疫抑制薬併用で感染症のリスクが増加するため、注意を要する。

6. 主な治療法

病型によって治療が異なる。浮腫を軽減するための対症療法として、塩分制限と利尿薬が使用される。また、腎臓の保護のために、ACE 阻害薬やアンジオテンシン受容体拮抗薬を使用する。高 LDL コレステロール血症に対してはスタチンを使用する。副腎皮質ステロイドや免疫抑制薬を使用した治療が行われる。

7. 研究班

進行性腎障害に関する調査研究班

多発性嚢胞腎

1. 概要

両側腎臓に多数の嚢胞が進行性に発生・増大し、腎臓以外の種々の臓器にも障害が生じる最も頻度の高い遺伝性腎疾患である。通常は遺伝性疾患であり、常染色体優性遺伝と常染色体劣性遺伝とによるものがある。

2. 疫学

約 3,000~7,000 人に 1 人

3. 原因

遺伝性の疾患で、原因遺伝子としてポリシスチンが発見されている。この遺伝子異常と表現型（嚢胞が多発して腎機能が低下する）との間をつなぐ機序の解明が進められている。

4. 症状

加齢とともに嚢胞が両腎に増加・増大し、進行性に腎機能が低下し、70 才までに約半数が末期腎不全に至る。しかしほとんどが 30~40 歳代まで無症状で経過する。自覚的な初発症状として外傷後（体に衝撃を与えるスポーツによるものも含む）の肉眼的血尿、腹痛・腰背部痛、腹部膨満などが挙げられる。他覚的には健診などで指摘される高血圧も初発症状（所見）として重要である。

5. 合併症

高血圧は 50~80%に合併する。他臓器嚢胞（肝嚢胞、脾嚢胞など）。脳動脈瘤、嚢胞感染、嚢胞出血、尿路結石がある。

6. 治療法

現在、嚢胞形成機序に対して作用する治療薬は確立していない。

7. 研究班

進行腎障害に関する調査研究班