

5. 巢状分節状糸球体硬化症

— Focal segmental glomerulosclerosis (FSGS) —

近畿大学医学部小児科学教室 牧 淳

FSGSに関する昭和59年度の研究業績は、次のごとく要約される。

1) 小坂橋靖らはFSGSに特徴的所見の一つとされる糸球体IgM沈着につき、各種腎疾患を検討した結果、IgMの糸球体沈着は急性腎炎を除き、検討したすべての一次性、二次性糸球体腎炎に認められる非特異所見であること、ならびに一次性腎炎で認めたIgM沈着症5例についての検討から、IgM沈着症には持続する血尿がなく、中等度以上の蛋白尿で、ネフローゼ症候群を呈することが多く、しかもステロイド依存性であるという共通点があることを報告した。

2) 山口正司らはchance proteinuriaとして発症し、slowly progressiveな経過をたどっている5例のFSGSの臨床経過と継時的腎生検所見を検討し、発症後年数を経過すると組織傷害scoreやGS-Indexが上昇し、クレアチンクリアランスが低下する傾向がみられるものの、症例数が少なく結論は得られていない。しかし、このような結果が得られたのも、slowly progressiveなタイプでは糸球体病変の進展が緩徐であるためではないかと考察するとともに、尿蛋白量が糸球体病変の強さとは必ずしも相関しないことを報告した。

3) 牧 淳らは治療に抵抗を示し、臨床的にも組織学的にもFSGSが疑われ、再度の腎生検によって各種の組織学的検討も行ったが、FSGSと確診し得なかった症例を報告した。本例は尿蛋白量が糸球体病変の強さとは必ずしも相関しない症例の実証であるが、FSGS病変の確認が唯一な確診手段であるにもかかわらず、FSGS病変は各種の病態において二次性にも認められるので、なんらかの補助診断の開発が急務であることを述べた。

4) 飯高喜久雄らは腎生検によりFSGS像を認めたが、右腎がnon-functionで、初診時はすでに腎機能障害を示した例、および8カ月の経過で急速に腎不全に陥り、CAPDを1年間実施後の剖検でpolycystic kidneyであった例、の特異な2症例を報告した。いずれも特発性のFSGSであることを否定はできないが、hyperfiltrationなど、FSGS病変の成因を探究し、一次性FSGSとの本態の異同を明らかにしていくうえで貴重な症例の報告である。

なお、初年度に予定された伊藤拓、吉川徳茂、重松秀一の各員は、班全体の研究目的である膜性増殖性腎炎、IgA腎症をとりまとめる必要から、FSGSグループから離脱された。

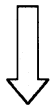
FSGS研究グループは参加員数が少なく、しかも本症の発生頻度がきわめて少ないので、あと1年で本態に迫ることは不可能であるが、本年度の調査を終えるに当たり、次の2点を提案し、第3年度の研究に着手したい。

1) 巢状糸球体硬化症という病名からはfocal glomerular sclerosis (FGS)ということになり、この病名を用いてきたが、WHOによる組織分類では、focal segmental hyalinosis and sclerosis (FSHS)、あるいはfocal segmental glomerulosclerosis (FSGS)と記載されていることであり、今後は表題のごとき病名に統一したい。また、focal global obsolescence (FGO)は、国際小児共同研究班の1981年の報告から微小変化群のsubgroupに分類されていることでもあり、当研究グループの対象からははずしたい。

2) FSGS病変は老齡、妊娠中毒、ヘロイン中

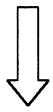
毒など各種の病態で発見されているが、動物の片腎摘出実験から血行動態の異常、とくに hyperfiltration による糸球体病変ではないかと注目され、人体でも形成不全腎、逆流腎症などでみられる進行性腎障害の病因ではないかと推定されている。形態学的に酷似している2疾患の治療法、あるいは予後は発病機序で大きく左右されることが考え

られるので、FSGS 研究グループの3年目の研究目標として、グループ員による本年同様の自由研究のほかに、特殊な病態に合併した、いわゆる二次性の FSGS 病変の経験、ならびにそのような症例の一次性（特発性）FSGS との治療・経過・予後の相違点を全班員にアンケート調査でうかがいたいと考えている。



検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用

論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります



FSGS に関する昭和 59 年度の研究業績は、次のごとく要約される。

1) 小坂橋靖らは FSGS に特徴的所見の一つとされる糸球体 IgM 沈着につき、各種腎疾患を検討した結果、IgM の糸球体沈着は急性腎炎を除き、検討したすべての一次性、二次性糸球体腎炎に認められる非特異所見であること、ならびに一次性腎炎で認めた IgM 沈着症 5 例についての検討から、IgM 沈着症には持続する血尿がなく、中等度以上の蛋白尿で、ネフローゼ症候群を呈することが多く、しかもステロイド依存性であるという共通点があることを報告した。

2) 山口正司らは chance proteinuria として発症し、slowly progressive な経過をたどっている 5 例の FSGS の臨床経過と継時的腎生検所見を検討し、発症後年数を経過すると組織傷害 score や GS-Index が上昇し、クレアチンクリアランスが低下する傾向がみられるものの、症例数が少なく結論は得られていない。しかし、このような結果が得られたのも、slowly progressive なタイプでは糸球体病変の進展が緩徐であるためではないかと考察するとともに、尿蛋白量が糸球体病変の強さとは必ずしも相関しないことを報告した。

3) 牧淳らは治療に抵抗を示し、臨床的にも組織学的にも FSGS が疑われ、再度の腎生検によって各種の組織学的検討も行ったが、FSGS と確診し得なかった症例を報告した。本例は尿蛋白量が糸球体病変の強さとは必ずしも相関しない症例の実証であるが、FSGS 病変の確認が唯一な確診手段であるにかかわらず、FSGS 病変は各種の病態において二次性にも認められるので、なんらかの補助診断の開発が急務であることを述べた。

4) 飯高喜久雄らは腎生検により FSGS 像を認めたが、右腎が non-function で、初診時はすでに腎機能障害を示した例、および 8 ヶ月の経過で急速に腎不全に陥り、CAPD を 1 年間実施後の剖検で polycystic kidney であった例、の特異な 2 症例を報告した。いずれも特発性の FSGS であることを否定はできないが、hyperfiltration など、FSGS 病変の成因を探究し、一次性 FSGS との本態の異同を明らかにしていくうえで貴重な症例の報告である。

なお、初年度に予定された伊藤拓、吉川徳茂、重松秀一の各員は、班全体の研究目的である膜性増殖性腎炎、IgA 腎症をとりまとめる必要から、FSGS グループから離脱された。