

# 小児期において Nephrotic pattern を呈した系球体内 IgA 陽性の光顕的に微少変化およびメサンジウム増殖性系球体腎炎を呈する症例の臨床ならびに病理形態学的検討

日本医科大学小児科 村上睦美, 安保和俊, 土屋正己,  
小越丈夫, 山本博章, 植田 穰

成人に比して小児ではネフローゼ症候群 (NS) を呈する IgA 腎症の頻度が高いとする報告が多い。一般に Mesangium 増殖性系球体腎炎では光顕所見の進展と共に NS を呈するものの頻度が増加する傾向が見られるが、第24回日本腎臓学会総会で行なった IgA 腎症に関するアンケート調査によると、小児では NS を呈するものの頻度は成人と比較すると高値であるのに比して、Creatinine clearance が低値を示す症例の頻度、慢性腎不全を示す症例の頻度は少なく、特に後者は成人の4分の1に過なかった<sup>1)</sup>。このことは小児では系球体内 IgA 陽性の Mesangium 増殖性系球体腎炎の病態が成人と異なっていることを示すものとも考えられた。

このような小児期の系球体内 IgA 陽性の Mesangium 増殖性系球体腎炎の特異性を知る目的で NS を呈した症例を対象として、臨床像ならびに病理形態像について検討を加えた。

## 対象ならびに方法

対象としては、昭和51年3月から58年12月までに日本医科大学第一病院小児科で腎生検を施行し、腎の組織学的検索を行なった症例で、系球体内に蛍光抗体法において IgA が優位の免疫 Globulin として認められた光顕的に Mesangium 増殖性系球体腎炎 (Mes. PGN) および微少変化 (MGA) を呈した症例 106 例のうち、経過中に少なくとも一回は NS の診断基準を満たした症例 15 例を用いた。

NS の診断基準としては厚生省特定疾患ネフローゼ症候群調査研究班の定義を用いた。

対象とした症例 15 例に対し、25 回腎生検を施行し、病理形態学的検索を行なった。腎生検は Silverman 針を用い、光顕としては HE, PAS, Masson trichrome 染色を行ない、大部分の症例では PAM 染色を行なって観察した。電顕としては、形のごとく包埋、固定、二重染色を行ない、一つの系球体について観察した。蛍光抗体法は免疫 Globulin については、抗ヒト IgG, IgA, IgM, IgE 血清を用い、補体については抗ヒト C1q, C3, C4 血清を用いて形のごとく行なった。

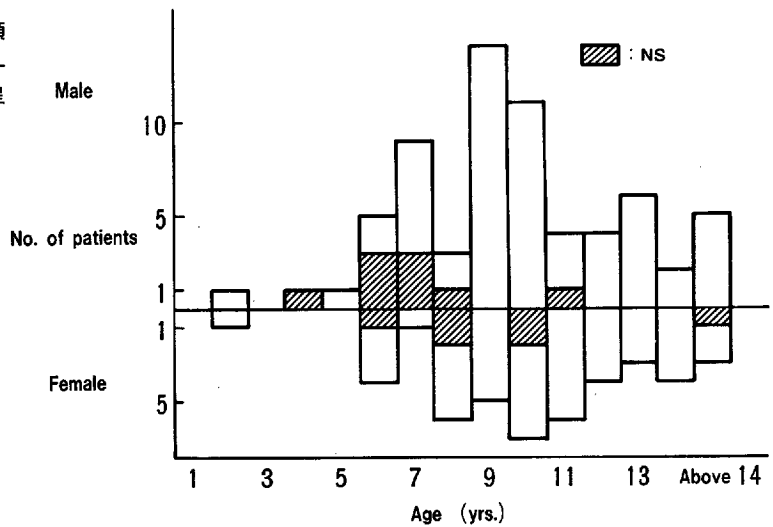
臨床的には経過を中心に発症時の臨床症状および検査所見を比較検討し、特に発症時の蛍光抗体法所見の IgA の沈着様式の違いによる光顕所見、電顕所見および臨床症状の差異を比較検討した。

## 結 果

### 1) 対象群の年齢分布および性別

系球体内 IgA 陽性の MGA および Mes. PGN の年齢分布は図 1 のような結果であり、それらの中で今回対象とした NS を呈した症例 15 例を斜線で示した。NS を呈した症例は 7 歳前後に多く、10 歳以上で発症した症例は 4 例で、2 例は光顕的に微少変化を示すものであり、1 例は高度の組織障害を呈していた Mesangium 増殖性系球体腎炎であった。系球体内の IgA の沈着が主として Mesangium 領域に認められる Mes. PGN 11 例で

図1 糸球体内 IgA 陽性の光顕的に微小変化および Mesangium 増殖性糸球体腎炎を呈する症例の年齢分布



斜線は Nephrotic syndrome を呈した症例を示す

は、16歳で発症した1例を除いて、全例が8歳以下で発症が見られていた。

糸球体内に IgA の沈着が優位の免疫 Globulin として認められる糸球体腎炎の最少年齢は2歳であったが、これらの IgA の沈着様式は IgA の沈着が毛細血管係蹄部にまで及ぶ Mesangiocapillary pattern を呈しており、成人の典型的な IgA 腎症に見られるような IgA の沈着が Mesangium 領域に限局しているものの最少年齢は6歳であった。

糸球体内 IgA 陽性の MGA および Mes.PGN の男女比は62:44 (1.4:1) であり、NS を呈した対象群では9:6 (1.5:1) であった。また、IgA の沈着が Mesangium 領域に限局しているものの男女比は全体で1.5:1 であり、第24回日本腎臓病学会の IgA 腎症に関するシンポジウムにおける小児の男女比である1.51:1 に近似した値であったが、10歳以下の症例ではその比は2.7:1 で年少児では男児に多い傾向が見られた。

## 2) 病理組織所見

第一回生検時の糸球体内 IgA の沈着様式の違いによって対象群を2つに分けて観察を行なった。糸球体内の IgA の沈着が diffuse に主として Mesangium 領域に認められるもの、また一部が毛細血管係蹄部にまで及んでいるものをI群とし、毛細血管係蹄部の IgA の沈着が Mesangium 領

域と同等ないしはそれ以上のものをII群とした。II群には IgA の沈着が他の免疫 Globulin に比して優位である場合は segmental なもの、またはその沈着が微弱なものも含めた。

表1はI群の光顕所見と蛍光抗体法所見を示したものであり、第一回生検時の光顕所見では病変の広がり、9例中 focal segmental なものが2例、diffuse global なものが6例、diffuse segmental なものが1例であった。この群の症例の光顕所見は病変の広がりには差異はあるが、基本的な変化は Mesangium 細胞の増生および基質の増殖であった。病変の広がりには多くの症例では diffuse global であったが、それらの症例でも1個の糸球体内においては病変の強弱が見られ、また生検で得られた糸球体の全体像においても病変の強さに変化が見られた。

尿異常が改善した後に経時的腎生検を施行した5例では、蛋白尿が残存している症例1を除き他の4例では組織的な改善も認められた(図2, 3)。

しかし、尿所見が完全に改善したのに比べると組織学的な改善は悪く、第一回生検時に間質、尿細管の病変が見られた症例では、いずれもそれらの病変は残存していた。蛍光抗体法的にも、糸球体内の IgA の沈着は症例3で減弱していた以外、他の症例では1回目と同様の強度で認められた(図4, 5)。

症例2では一回目の生検時には約30%の糸球体に180%以上の半月体形成が見られたが、Methylprednisolone pulse 療法(MPP 療法)を行ない、5カ月後の組織所見ではかなりの回復が見られていた。症例8は集団検尿で発見された3年後に腎生検を行なった症例であるが、腎生検時にはすでに高度の組織障害を呈しており、その後3年で人工透析に移行した。

表2はII群の光顕所見と蛍光抗体法所見を示したもので、この群では蛍光抗体法においてIgAの沈着がMesangium領域と毛細血

表1 LM and IF findings of nephrotic cases—I Group—

Case No.	Age (yrs.)	Interval from Onset	LM findmgs		IF findings						
			Glomerulus	Tubulointerstitial	Immunoglobulin			Complement			
					G	A	M	E	C <sub>1q</sub>	C <sub>3</sub>	C <sub>3</sub>
1. (1)	6	2m.	mod. FSPGN	+	+	+	-	-	-	ND	+
(2)	9	3y. 1m.	mod. DSPGN	+	+	+	-	+	-	-	-
2. (1)	6	1m.	mod. DGPGN	+	+	+	-	+	+	+	+
(2)	6	6m.	mod. DGPGN	+	-	+	-	-	-	-	+
3.	6	1m.	mod. DGPGN	+	+	+	-	-	-	-	+
4. (1)	7	7m.	mod. FSPGN	-	+	+	-	-	-	ND	+
(2)	10	3y. 2m.	mild FSPGN	-	-	+	-	-	-	-	+
5.	7	1m.	mod. DGPGN	+	-	+	-	-	-	-	+
6.	8	3m.	mod. DGPGN	+	+	+	-	-	-	-	+
(1)	8	1m.	mod. DGPGN	-	-	+	+	-	-	-	+
7. (2)	8	3m.	mod. DGPGN	-	+	+	-	-	-	-	+
(3)	10	2y.	mild DSPGN	+	+	+	-	-	-	-	+
8.	13	3y.	marked DGPGN	+	-	+	-	-	-	-	+
9. (1)	16	1m.	mod. DSPGN	+	+	+	-	-	-	ND	+
(2)	19	3y. 2m.	mild FSPGN	+	-	+	-	-	-	-	-

mod : moderate  
 FS : Focal segmental  
 DS : Diffuse segmental  
 DG : Diffuse global  
 PGN : Mesangial proliferative glomerulonephritis  
 MGA : Minor glomerular abnormalities  
 ND : Not done

図2 I群症例4:1回目生検時PAS染色像(×400)

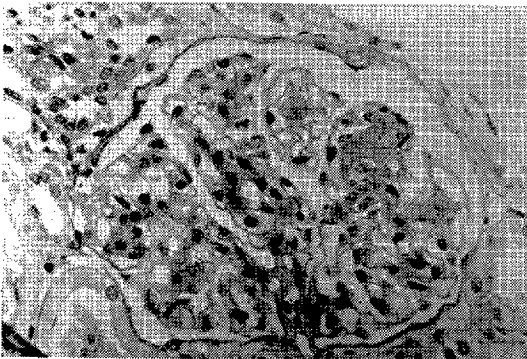


図4 I群症例4:一回目生検時、蛍光抗体法IgA沈着像(×400)

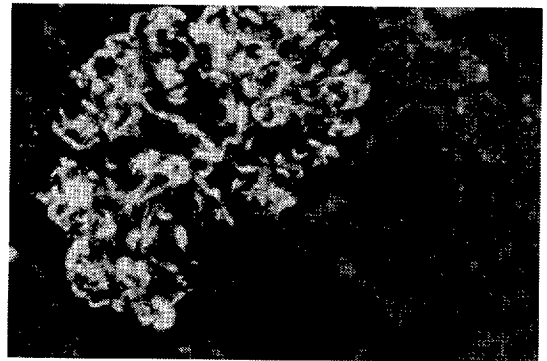


図3 I群症例4:2回目生検時PAS染色像(×200)

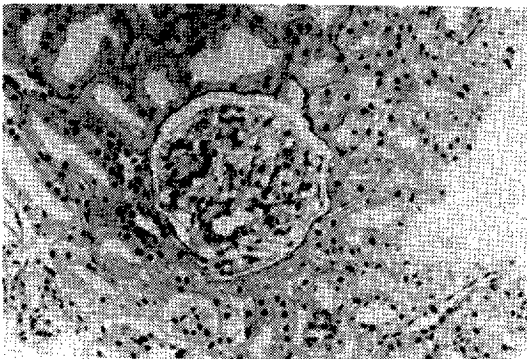


図5 I群症例4:第2回生検時、蛍光抗体法IgA沈着像(×400)



管係蹄部に見られた以外には共通の所見は認められなかった。症例1は第一回生検時には慢性増殖性糸球体腎炎を呈しており、蛍光抗体法的には IgA, IgM, C<sub>3</sub> の沈着が見られたが、第二回生検時には光顕的には微少な変化しか認められず、蛍光抗体法的にも IgA の沈着は focal segmental に認められるにすぎず、他の免疫 Globulin, 補体の沈着は認められなかった。症例2は第一回生検時には光顕的に focal segmental な Mesangium 細胞の増殖を示すもので、皮髄境界の糸球体に巣状分節状の硬化性病変

図6 II群症例3:1回目生検時, 蛍光抗体法 IgA 沈着像 (×400)

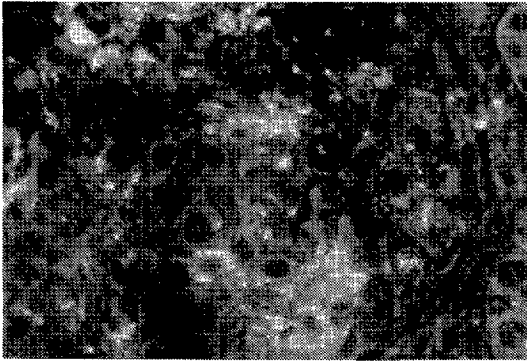


図7 II群症例3:2回目生検時, 蛍光抗体法 IgA 沈着像 (×400)

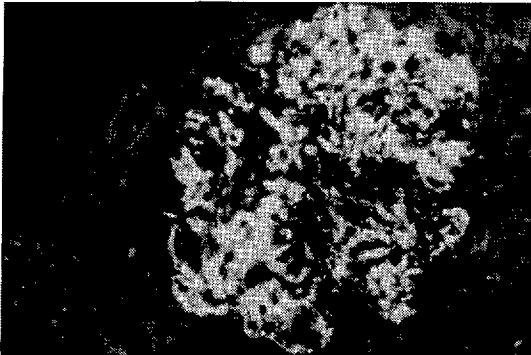


表2 LM and IF findings of nephrotic cases—II Group—

Case No.	Age (yrs.)	Interval from onset	LM findings		IF findings							
			Glomerulus	Tubulo-interstitial	Immunoglobulin			Complement				
					G	A	M	E	C <sub>1q</sub>	C <sub>4</sub>	C <sub>3</sub>	
1.	(1) 5	9m.	mild DGPGN	—	—	+	+	—	—	—	ND	+
	(2) 9	4y. 3m.	MGA	—	—	+	+	—	—	—	—	—
2.	(1) 7	1y.	mild FSPGN	+	—	+	—	—	—	—	—	+
	(2) 10	4y. 4m.	MGA	+	—	—	—	—	—	—	—	+
3.	(1) 8	3m.	Crescentic GN	+	—	+	+	ND	ND	ND	ND	+
	(2) 9	1y. 3m.	marked DGPGN	+	+	++	+	—	—	ND	ND	+
4.	(1) 9	2y. 5m.	mild DGPGN	+	ND	ND	ND	ND	ND	ND	ND	ND
	(2) 10	3y. 5m.	mild FSPGN	+	—	+	+	—	—	ND	ND	+
5.	11	1m.	MGA	—	—	+	+	—	—	—	—	—
6.	20	10y. 5m.	MGA	+	—	+	+	—	—	—	—	—

DG : Diffuse global  
MGA : Minor glomerular abnormalities  
FS : Focal segmental  
PGN : Mesangial proliferative glomerulonephritis  
+ : Focal segmental  
ND : Not done

が見られた症例であるが、第二回生検時には皮髄境界部の糸球体は global に硝子化しており、巣状分節状糸球体硬化症 (Focal segmental glomerulosclerosis : FSGS) との鑑別が必要と思われた。蛍光抗体法的にもこの症例は他の症例と異なり、第二回生検時には IgA の沈着は認められず、第一回生検時に見られた IgA の沈着は免疫学的機序によらないものである可能性も考慮された。症例3は第一回生検時には180度以上の半月体が80%以上の糸球体に見られたが、第二回生検時には半月体を有する糸球体の数は減少し、または繊維性のもとなっていた。しかし、Mesangium 細胞、基質の増生、増殖は増強しており、同時に糸球体の硬化性病変が進展していた。また、第一回生検時には IgA の沈着は免疫 Globulin の中では優位であったが、沈着強度は弱く、Mesangium 領域と毛細血管係蹄部と同程度に見られた。しかし、第二回生検時にはこれらの沈着は Mesangium 優位になり、沈着強度も増強していた(図6, 7)。この症例は第二回生検後2年で人工透析に移行した。症例4は一部の糸球体毛細血管係蹄部に基底膜の肥厚が認められる Mesangium 増殖性糸球体腎炎であり、第二回生検時には病変は focal segmental であったが、個々の病変には改善は認められていなかった。症例4, 5はいずれも光顕的には微少変化群の症例であるが、症例4は集団検尿で発見されたもので、その後の再発は見られてい

表3 EM findings :  
localization of deposits

Case No.	Age	Interval from onset	Foot process effacement	Subendothelial deposits	Subepithelial deposits	Mesangial deposits
<b>I Group</b>						
1. (1)	6	2m.	-	+	+	+
(2)	9	3y. 1m.	-	+	-	+
2. (1)	6	1m.	+	-	-	+
(2)	6	6m.	+	-	+	+
3.	6	1m.	+	-	-	+
4. (1)	7	7m.	+	+	+	+
(2)	10	3y. 2m.	-	-	-	+
5.	7	1m.	+	+	-	+
6.	8	3m.	+	-	-	+
(1)	8	1m.	+	+	+	+
(2)	8	3m.	+	+	-	+
(3)	10	2y.	-	-	-	+
8.	13	3y.	+	+	+	+
(1)	16	1m.	ND	ND	ND	ND /
(2)	19	3y. 2m.	-	-	-	-
<b>II Group</b>						
2. (1)	7	1y.	-	-	-	-
(2)	10	4y. 4m.	ND	ND	ND	ND
5.	11	1m.	+	-	-	-

ない。一方、症例5は以前は Frequent relapser であり、現在も再発を時々起している症例である。

このように、II群は組織学的には症例4, 5が微少変化群であった以外には類似性はなく、I群と異なり、組織学的には同一機序による疾患とは考え難く、heterogeneity が強い群と考えられた。

電顕的な検査はI群9例に対し14回、II群2例に対し2回施行した。これらは診断的な目的で行ない、多くの症例では一個の糸球体について検査し、研究的レベルでの検索は施行していない。このために沈着物が認められた場合は存在したとすることが可能であるが、認められなかった場合は存在しなかったとすることはできない。それらの結果から得られた沈着物の localization は表3のようなものであった。

I群では広範な上皮細胞足突起の消失は第一回生検時には8例中7例で認められた。第一回生検時には、標本の判読が不能であった症例9を除くと、全例に Mesangium 領域の沈着物が認められた(図8)。内皮細胞下の沈着物は第一回生検時には8例中6例において認められ、上皮細胞下の沈着物は4例において認められた(図9, 10)。また、基底膜内部に沈着物が見られた症例はなかった。

II群では、光顕的に FGS 様の変化が見られた症例2, および微少変化を呈した症例5に電顕的

図8 I群症例1: 1回目生検時, mesangial deposits 像

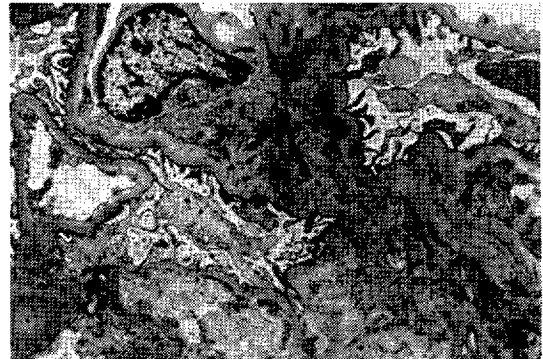
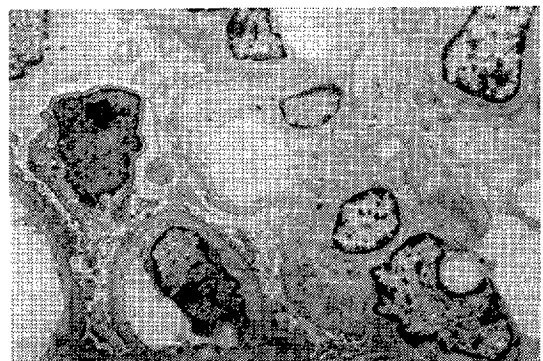
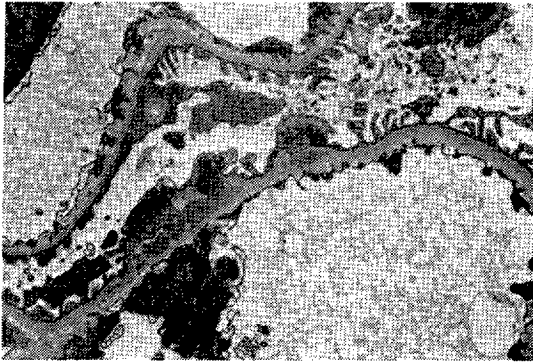


図9 I群症例4: 1回目生検時, mesangial deposits, subendothelial deposits 像



な検査を行なったが、後者において広範な上皮細胞

図10 I群症例2:1回目生検時, subepithelial deposits 像



胞足突起の消失が見られた以外に電顕所見において変化は認められなかった。

3) 臨床症状ならびに検査所見

I群, II群の臨床症状は表4,5のような結果で

あった。

I群の発見動機は,肉眼的血尿が3例,浮腫が4例,集団検尿が2例であった。症例9は集団検尿で尿異常が指摘されていたが,放置していたところ,その後数カ月で全身性の浮腫を来し医師を受診しNSと診断された。肉眼的血尿を経過中に認めた症例は9例中5例であり,顕微鏡的血尿は全例に認められた。しかし,高血圧を呈した症例は9例中1例に過ぎず,低補体血症を呈した症例も見られなかった。

初期の血清所見ではCreatinine値が高値を呈した症例はなかったが,症例8では尿素窒素値がわれわれが観察していた期間には全経過を通じ,やや高値を持続していた。また,この症例はわれわれが腎生検後2年間経過を追跡した後に,他の医療施設に転医したが,転医後1年で人工透析へ移行した。症例9ではNSを呈した初期には血清

表4 Clinical findings of nephrotic cases — Group I —

Case	Sex	Age at 1st biopsy	Initial symptom	Interval from onset	Episode of macroscopic hematuria	Episode of hypertension	Initial data			Duration of follow up	Latest data		
							SCr (mg/dl)	Urine protein	Urine RBC/F		SCr (mg/dl)	Urine protein	Urine RBC/F
1	M	6 y.	macroscopic hematuria	5 m.	+	-	0.6	###	many	7 y.	0.9	-~+	2~3
2	M	6 y.	macroscopic hematuria	1 w.	+	+	0.8	###	many	5 y.	0.9	-	1~2
3	M	6 y.	macroscopic hematuria	1 w.	+	-	1.1	###	many	6 y.	0.9	-	-
4	M	7 y.	edema	6 m.	+	-	0.6	###	many	7 y.	0.8	-	-
5	M	7 y.	edema	1 m.	-	-	0.7	###	many	5 y.	*3 ND	-	-
6	F	8 y.	edema	3 m.	-	-	0.8	###	many	5 y.	0.6	-	4~6
7	M	8 y.	edema	1 m.	+	-	0.7	###	many	7 y.	1.0	-	-
8	F	13 y.	chance proteinuria and hematuria	3 y.	-	-	*1 ND	###	many	2 y.	1.3	+	-
9	F	16 y.	chance proteinuria	1 m.	-	-	*2 ND	###	many	7 y.	1.0	-	-

\*1: BUN 14 mg/dl  
\*2: BUN 22 mg/dl  
\*3: BUN 10 mg/dl

表5 Clinical findings of nephrotic cases — Group II —

Case	Sex	Age at 1st biopsy	Initial symptom	Interval from onset	Episode of macroscopic hematuria	Episode of hypertension	Initial data			Duration of follow up	Latest data		
							SCr (mg/dl)	Urine protein	Urine RBC/F		SCr (mg/dl)	Urine protein	Urine RBC/F
1	M	5 y.	edema macroscopic hematuria	9 m.	+	-	0.3	###	many	3 y.	0.8	-	-
2	F	7 y.	chance proteinuria	1 y.	-	-	0.9	+	1~2	4 y.	0.7	-	-
3	F	8 y.	edema	3 m.	-	-	ND	###	40~50	4 y.	5.5	###	1~2
4	M	9 y.	macroscopic hematuria	2 y.	+	-	ND	###	many	10 y.	1.1	###	20~30
5	M	11 y.	chance proteinuria	2 m.	-	-	0.7	###	-	3 y.	0.8	-	-
6	F	20 y.	edema	10 y.	*3	*3	*3	*3	*3	17 y.	0.9	-	-

\*1: BUN 100 mg/dl  
\*2: BUN 14 mg/dl  
\*3: Unknown

尿素窒素値がやや高値を示したが、その後は異常値を呈したことはなかった。

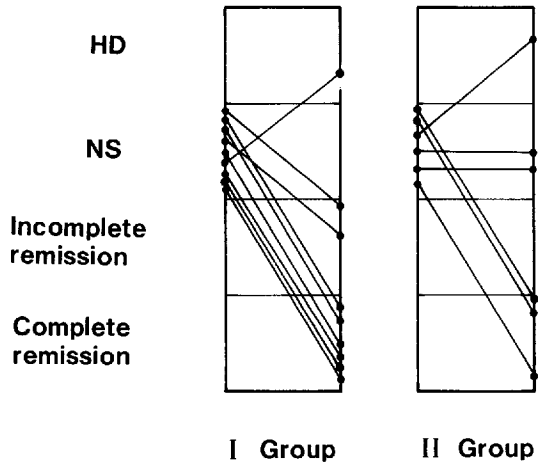
II 群の発見動機は肉眼的血尿が 2 例、浮腫が 2 例、両者を呈して発見されたものが 1 例であり、集団検尿が 2 例であった。発症時の症状が明らかな 5 例では肉眼的血尿が経過中に認められたものは 2 例であり、1 例で顕微鏡的血尿が認められた。また、高血圧を認めた症例はなく、症例 3 で一過性の低補体血症が見られた以外には低補体血症を呈した症例はなかった。症例 3 は発症時に一過性の低補体血症を呈し、血清尿素窒素値が 100 mg/dl であったが、第二回生検時には補体は正常化し、尿素窒素値も 17 mg/dl まで低下していた。しかし、血清 Total protein は 5.4 g/dl、Total cholesterol は 288 mg/dl であり、尿蛋白も早朝尿で 300 mg/dl 以上を持続していた。

症例 2 は集団検尿で発見された症例であり、発見時は表 5 のように軽度の蛋白尿を呈していたが、第一回生検後に蛋白尿が増加し、外来観察時に早朝尿で 300 mg/dl 以上の蛋白尿が持続し、NS の診断基準を満たした。症例 6 は発症 4 年後にわれわれを受診した症例で、このため初期臨床症状、検査所見は不明であったが、われわれを受診後の再発時には NS の診断基準を満たしており、血尿、高血圧のいずれも見られなかった。

臨床症状、検査所見に組織所見を加え II 群を分類すると、症例 2 は FSGS、症例 3 は溶連菌感染後急性糸球体腎炎、症例 5、6 は微少変化群 NS の Category に入れることができる症例と考えられた。

I 群、II 群の第一回生検後 3～7 年たった時点の臨床経過は図 11 のような結果であった。人工透析に移行したのは I 群、II 群それぞれ 1 例ずつであり、それらを除いた I 群 8 例では 5 例が完全寛解を呈しており、2 例で微細な尿異常が時々認められている。II 群では 3 例が完全寛解を維持し、症例 4 が 10 年間 NS ないし、NS に近い状態を持続しており、症例 6 では現在も NS の再発が認められている。その間の治療としては、I 群、II 群共に全例に Steroid 剤を投与し、一部の症例では Cyclo-phosphamide を併用した。微少変化群を

図 11 Clinical outcome of nephrotic cases



除いた尿異常が改善した症例では、近接効果が見られた症例はなかったが、数箇月から 2 年の経過で尿異常の改善が認められた。

### 考 案

糸球体内に IgA が優位の免疫 Globulin として認められる糸球体腎炎としては、光顕的には微少変化 (MGA)、巣状ないしびまん性 Mesangium 増殖性糸球体腎炎 (Mes. PGN)、膜性腎症、膜性増殖性糸球体腎炎 (Type I, III)、管外増殖性糸球体腎炎などの報告が見られる。われわれは小児期には NS を呈する IgA 腎症が成人に比し頻度が高いことに注目し、Nephrotic pattern を呈した糸球体内 IgA 陽性の光顕的に MGA ならびに Mes. PGN の症例について検討を加えた。それらの結果、このような糸球体腎炎では蛍光抗体法による IgA の沈着様式によって、糸球体内の IgA の沈着が主として Mesangium 領域に認められるもの、および一部が毛細血管係蹄部にまで及んでいるもの (I 群) と、毛細血管係蹄部の IgA の沈着が Mesangium 領域と同等ないしはそれ以上のもの (II 群) の 2 つの group に分けられた。このように 2 つの群に分類し、組織学所見および臨床症状を比較すると、I 群は光顕的には Segmental に病変の強弱が見られる糸球体腎炎で、病変が軽度の場合は Diffuse segmental Mes. PGN を呈し、病変が進むに従って diffuse global Mes.

PGN を呈するようになり、この群では糸球体障害は軽度から高度のものまで連続して認められた。臨床的には6~8歳の小学低学年の学童に多く、血尿を伴ない、約半数の症例では肉眼的血尿が見られ、それらに比して高血圧を随伴する頻度は低かった。経過は組織障害が高度であった1例が人工透析に移行したが、組織障害が中程度以下の症例では、いずれも Steroid 剤を含む免疫抑制剤の投与で寛解に導入することができ、またそれらを維持することも容易であった。

これらに比してII群は、組織学的には蛍光抗体法においてIgAは免疫 Globulin としては優位であったとしても、その沈着強度はI群と比較すると弱く、不明瞭な傾向にあり、光顕所見では Mes. PGN の他に、微少変化群、半月体形成糸球体腎炎、さらに FGS 様の変化を呈するものまで多様であった。臨床的にも多様性は強く、症状としては血尿を伴った NS の他に蛋白尿の選択性が高く、血尿を伴わない NS、急速進行性腎炎、無症候性蛋白尿などを呈する症例が見られた。

NS を呈する IgA 腎症は腎機能低下例が多く、同時に糸球体、尿細管、間質の障害が強い傾向が見られるとする報告が多い<sup>2),3)</sup>。一方、Mustonen らはこのような症例には2群あり、一つは組織障害が強く腎不全に進行するもので、もう一つは組織学的には MGA あるいは軽度の Mes. PGN であり、後者は Steroid 剤が有効で、再発は繰返すが、腎機能低下を来たすことはなかったと報告している<sup>4)</sup>。中山らも同様の症例を報告し、IgA 腎症に微少変化型 NS が合併する可能性を考慮している<sup>5)</sup>。Mustonen ら、中山らの症例はわれわれの症例ではII群の症例5,6に類似したものであり、I群の症例のような報告は見られていない。

小児期では血清の IgA は年齢と共に漸増し、14~15歳で成人の正常値に達するとされている。このような免疫 Globulin が抗体となって糸球体腎炎を惹起した場合には、当然年齢によって糸球体腎炎の像が異なることが推測される。一つの興味としては、成人に見られるような蛍光抗体法で IgA が Mesangium 領域に局限している典型的な IgA 腎症は何歳頃から見られるかという点に

ある。このことは逆に言うと、年少児に IgA 腎症を引き起こすような刺激が加わった場合には、どのような型の糸球体腎炎が起こるかという替えることができる。IgA 腎症においては Circulating immune complexes が病因形成に関与しているとされているが<sup>6)</sup>、IgA を抗体成分とする immune complex が IgA が過少の領域で形成された場合には、それらが十分に存在する場合と異なった病像を呈することは十分に考えられることである。

このような考えに基づくと、I群の症例ならびにII群の症例の一部は成人、または年長児に見られる組織学的に典型的な IgA 腎症と同じ疾患単位に含まれる糸球体腎炎であるが、抗体産生が異なったためにこのような異なった臨床症状、病理形態像を呈する糸球体腎炎になったと考えることも可能かと思われる。これらに対する考え方としては、II群の症例3において一回目生検時には IgA は糸球体に沈着している免疫 Globulin としては優位ではあるが、その分布は segmental であり、また沈着強度も弱いものであった。しかし、二回目の生検時にはこれらの沈着は図7のように典型的な Mesangiocapillary pattern を呈していた。このような機序の説明としては、半月体形成腎炎の経過中に IgA 腎症を合併したとするのは臨床経過からも光顕所見からも不自然であり、小児では糸球体腎炎では経過中にこのような IgA の沈着を着たすこともある、と考える方が、この症例の IgA の沈着を説明するには自然であろうと思われる。

さらにもう一つの考えとして、われわれは蛍光抗体法における免疫 Globulin の糸球体内沈着と光顕所見との相関を見て、IgA の沈着は主として増殖性糸球体腎炎と関連があることを観察しており、小児期の Mes. PGN では非特異的な現象として、糸球体内に IgA の沈着が見られる可能性も考慮に入れておくことが必要であると思われる。

## § 文 献

- 1) Kitajima, T., et al.: Clinicopathological features in the Japanese patients with IgA nephropathy. J.J. of Medicine, 22; 219, 1983.



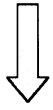
2) 阿部信一, ら: ネフローゼ症候群を呈したIgA腎症の臨床病理学的検討. 腎と透析, 13; 807, 1982.

3) D'Amico, G., et al.: IgA-mesangial nephropathy (Berger's disease) with rapid decline in renal function. Clin. Nephrol, 16; 251, 1981.

4) Mustonen, J., et al.: The nephrotic syndrome in IgA glomerulonephritis; response to corticosteroid therapy. Clin. Nephrol., 20; 172, 1983.

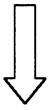
5) 中山文義, ら: Minimal change nephrotic syndromeと考えられる3症例に認められた mesangial IgA deposition について. 腎と透析, 13; 701, 1984.

6) Hall, R.P., et al.: IgA containing circulating immune complexes in patients with IgA nephropathy. Am. J. Med., 74; 56, 1983.



## 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



成人に比して小児ではネフローゼ症候群(NS)を呈する IgA 腎症の頻度が高いとする報告が多い。一般に Mesangium 増殖性糸球体腎炎では光顕所見の進展と共に NS を呈するものの頻度が増加する傾向が見られるが、第 24 回日本腎臓学会総会で行なった IgA 腎症に関するアンケート調査によると、小児では NS を呈するものの頻度は成人と比較すると高値であるのに比して、Creatinine clearance が低値を示す症例の頻度、慢性腎不全を示す症例の頻度は少なく、特に後者は成人の 4 分の 1 に過なかった 1)。このことは小児では糸球体内 IgA 陽性の Mesangium 増殖性糸球体腎炎の病態が成人と異なっていることを示すものとも考えられた。

このような小児期の糸球体内 IgA 陽性の Mesangium 増殖性糸球体腎炎の特異性を知る目的で NS を呈した症例を対象として、臨床像ならびに病理形態像について検討を加えた。