

# FGS と IgM 沈着

聖マリアンナ医科大学小児科 小坂橋靖, 丸山剛史, 生駒雅昭, 川合志緒子  
国立小児病院研究検査科病理 清水興一

## 目 的

巣状糸球体硬化症 (focal glomerulosclerosis = FGS) は、ステロイドをはじめとする各種治療に抵抗性を示し、しかも比較的短期間のうちに慢性腎不全へと進行する。また、組織学的に FGS は、硝子化あるいは硬化病巣が巣状、しかも分節状にみられるもの (focal segmental hyalinosis and/or sclerosis = FSH) と、糸球体全体が硝子化 (硬化) したもの (focal glomerular obsolescence = FGO) に二分することが提唱され、さらに、Ellis らは FSH と FGO が混じた Mixed type をも分類に加えている。

FGS はこのような分類法に問題があるばかりでなく、微少変化型ネフローゼ症候群 (MCNS) との異同についても、一致した見解は得られていない。さらに、FGS は IgM 沈着を伴うとの報告もあり、IgM 腎症との異同も議論されている。そこで、FGS の診断は必ずしも的確になされているとは限らず、今回私共は、蛍光所見で IgM 沈着症例を見直すことにより、IgM 沈着症例と FGS との関係を検索し、IgM 沈着確認の臨床的意義について検討を行った。

## 対象および方法

腎生検標本で光顕 (HE, PAS, PAM 染色) および蛍光 (IgG, A, M, フィブリン) 所見を観察しえた小児各種腎疾患 328 症例を対象とした。尚、FITC ラベル各種抗血清 (直接法) は Behringwerke 社製で、F/P 1.5 ~ 2.5、染色時の最終蛋白濃度は 0.4 mg/ml であった。

## 結 果

糸球体内 IgM 沈着症例は原発性糸球体腎炎群では 18/170 (10.6%) であった。その内訳は表 1 に示す通り、膜性増殖性糸球体腎炎 (MPGN) 11/41 例、膜性腎炎 (Membranous GN) 1/6 例、FGS 1/2 例、急性腎炎 (Acute GN) 0/9 例、いわゆる増殖性腎炎群 (Prolif GN) 1/48 例、MCNS 3/23 例、微少変化群 (Minimal change) 1/41 例である。一方、続発性糸球体腎炎群では 52/158 (32.9%) 例であった。

表 1 Primary Glomerulonephritis

MPGN		11/41	26.8%
Membranous GN		1/6	16.7%
FGS		1/2	50.0%
Acute GN		0/9	0%
Prolif. GN		1/48	2.1%
MCNS		3/23	13.4%
Minimal change		1/41	2.4%
Total		18/170	10.6%

表 2 Secondary Glomerulonephritis

IgA Nephropathy		31/109	28.4%
Purpura Nephritis		13/35	37.1%
Lupus Nephritis		6/8	75.0%
Others		2/6	33.3%
Total		52/158	32.9%

その内訳は、表2に示す通りで、IgA腎炎31/109例、紫斑病性腎炎13/35例、ループス腎炎6/8例、その他2/6例である。つまり、全対象例におけるIgM沈着頻度は70/328(21.3%)例であり、中でも原発性糸球体腎炎群の占める割合は18/70例と低かった。MPGN, Membranous GN, FGSの既知の腎疾患を除く原発性糸球体腎炎の中で、IgM沈着を認めた5症例についての臨床病理所見の内訳を表3に示した。5症例における腎症発見の年齢は2~15歳(平均8歳)で、全例が中等度以上の蛋白尿を伴っていたが、持続する血尿は認めなかった。組織所見はいずれも軽微(微小変化群4例、軽度増殖性腎炎1例)で、蛍光所見においても免疫グロブリンはIgMのみの単独沈着であった。臨床所見は、症例1~4がステロイド依存性ネフローゼ症候群、症例5が中等度蛋白尿を伴う腎機能低下例であった。

臨床経過観察期間は3~11年(平均6.1年)で、ステロイド依存性ネフローゼ症候群のうち症例1~3に対しては、cyclophosphamide(2.0 mg/kg, 8週間)が併用され、症例1と2が完全寛解を長期維持(2~5年)しており、現時点ではステロイドから離脱できている。症例3と4は、その後も再発を繰り返しており、症例5は不変のままである。

表3

Case No.	Clinical findings Light microscopic findings Immunofluorescent findings
1.	Nephrotic syndrome Diffuse proliferative slightly IgM(+), Fibrin(±)
2.	Nephrotic syndrome Minimal change IgM(+), Fibrin(±)
3.	Nephrotic syndrome Minimal change IgM(+), B c(±), Fibrin(+)
4.	Nephrotic syndrome Minimal change IgM(+), IgA(+), Fibrin(+)
5.	Proteinuria+Renal Insufficiency Minimal change IgM(+), Fibrin(+)

## 考案およびまとめ

今回の検索において、各種腎疾患でIgM沈着を認めることが確認された。しかし、FGSとIgM沈着との関連については、今回検索の対象症例中、FGSと診断された症例はわずか2症例のみで、しかもIgM沈着を認めたのはそのうち1症例であったことより、明確な結論は得られなかった。しかし、今回の検討におけるFGSを初めとして既知腎疾患に包含されない5症例では、組織病変は軽微でIgM単独沈着を示すとともに、血尿を伴わず、中等度以上の蛋白尿を付随し、かつネフローゼを呈することが多く、しかもステロイド依存性であるなどの共通点がみられていた。Habibらによると、FSHでは、ステロイド剤依存例を含めてステロイド剤反応例は13/60(22%)、FGOは13/22(59%)としており、Nashらは、FSHは2/20(10%)、FGOは7/7(100%)がステロイド剤に反応したが、1例を除きfrequent relapserであったとしている。しかるに、本検索の5症例の中にも、FGSが含まれている可能性は大きいと思われた。

しかし、同時にこのようなIgM沈着症例の検討においては、Cohenらの言うIgM腎症との異同についても考慮を払わなければならないと思われた。

## § 文献

- 1) Nash, M.A., Greifer, I., Olbing, H., Bernstein, J., Benett, B., and Spitzer, A.: The significance of focal sclerotic lesions of glomeruli in children. *J. Pediat.* 88: 806, 1976.
- 2) Ellies, D., Kapur, S., Antonovych, T.T., Salcedo, J.R. and Yunis, E.J.: Focal glomerulosclerosis in children: Correlation of histology with prognosis. *J. Pediat.*, 93: 762, 1978.
- 3) 牧 淳, 浦岡善英, 吉岡加寿夫, 宮田 曠, 村田了悟, 山本 隆: 小児の巣状糸球体硬化症。腎と透析, 10: 392, 1981.
- 4) Habib, R.: Focal glomerular sclerosis. *Kidney Int.*, 4: 355, 1973.



## 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



### 目的

巣状糸球体硬化症(focal glomerulosclerosis=FGS)は,ステロイドをはじめとする各種治療に抵抗性を示し,しかも比較的短期間のうちに慢性腎不全へと進行する。また,組織学的に FGS は,硝子化あるいは硬化病巣が巣状,しかも分節状にみられるもの(focal segmental hyalinosis and/or sclerosi=sFSH)と,糸球体全体が硝子化(硬化)したもの(focal glomerular obsolescence=FGO)に二分することが提唱され,さらに,Ellis らは FSH と FGO が混じた Mixed type をも分類に加えている。

FGS はこのような分類法に問題があるばかりでなく,微小変化型ネフローゼ症候群(MCNS)との異同についても,一致した見解は得られていない。さらに,FGS は IgM 沈着を伴うとの報告もあり,IgM 腎症との異同も議論されている。そこで,FGS の診断は必ずしも的確になされているとは限らず,今回私共は,蛍光所見で IgM 沈着症例を見直すことにより,IgM 沈着症例と FGS との関係を検索し,IgM 沈着確認の臨床的意義について検討を行った。