

ス剤抵抗性ネフローゼ症候群に関する研究

— まとめ —

矢崎 雄彦

藤田学園保健衛生大学医学部小児科

ス剤抵抗性ネフローゼ症候群には初回治療からス剤に無反応のほか、頻回再発型、ス剤依存性より移行する症例もあり、検討すべき課題の多いこれらの病型を含めて、(1)成因および病態、(2)治療および副作用の諸問題を研究目標とした。

(1)成因、病態に関する研究 飯高はス剤抵抗性ネ症の代表的疾患である巣状糸球体硬化症(FGS)の成因をFGS実験モデルと人剖検腎を用い病理形態学的に検討し、傍髄部糸球体から発症する硬化性病変は、同部糸球体が過機能の状態に導かれやすいことが要因と結論した。永田はス剤抵抗性ネ症全例(2/3がFGS)に、石灰沈着を腎髄質尿細管および間質に認め、腎障害の進展に関与していると推測した。この所見が難治性の原因か結果かは検討を要する問題である。免疫との関係ではリンパ球機能の面から研究された。清水はス剤依存性ネ症では寛解期でも、B細胞の免疫グロブリン産生能障害が持続して認められたとし、この長期のリンパ球機能不全の状態が離脱困難の一因と指摘した。富沢はネ症患者Tリンパ球由来の血管透過性因子をラット両腎動脈内に注入して蛋白尿をみたと報告した。永田は原発性免疫不全症に膜性増殖性糸球体腎炎を合併した症例について、その腎炎成立機序を腎組織のelution studyから検討した。

ネ症の経過、予後について門脇は過去10数年間の小児腎疾患調査のなかで実態を明らかにした。ネ症388例のなかでス剤抵抗性は6.7%、その0.75%が真性ネ症であり、死亡6例の原因は感染を契機としたDICが半数を占め、現在透析中11例のうち8例が腎炎型であったという。

(2)治療、副作用に関する研究 頻回再発型、

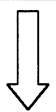
ス剤依存性ネ症に対し、山下はス剤に併用して免疫抑制剤Cyclophosphamide, Chlorumbucilの有効性を同一患児で比較するcross over studyを行い、Chlorumbucilの方が有意に長期の寛解が得られ、近接副作用でも脱毛症の発生が少ないと報告した。免疫抑制剤の有効で安全な投与法の検討は今後も重要な課題と思われる。牧は難治性ネ症の多剤併用カクテル療法施行時にMethylprednisoloneパルス療法を併用の有無で予後を検討した結果、いずれも有効で、パルス療法の適用基準の検討の必要性を強調している。なおカクテル療法の際に高Na-hemofiltration法の併用が薬剤効果発現に有効であり、また間質に好中球浸潤を伴う症例には抗生剤の併用が有効であったとする成績は試みてみるべき治療と思われる。先天性ネ症の治療につき永田は両腎摘出、CAPDによる管理の有効性を症例をもとに報告した。ネ症のス剤初回治療方式と長期予後を矢崎は検討し、漸減方式はISKDC方式よりも再発率が少なく、ス剤初回治療後6ヵ月以内の再発はス剤依存への移行が高いことを指摘し、初回治療方式の重要性を強調した。清野はス剤治療中ネ症児の腎生検組織の1 α -hydroxylase, 24 R-hydroxylase活性を測定し、prednisolone 1日15mg程度では正常範囲であったとし、Ca代謝に重要な役割を果たしているビタミンD代謝に影響を及ぼさないと結論した。

まとめ ス剤抵抗性ネ症を中心として難治性ネ症の病態解明、治療法につき前進した研究成果が得られたが、これを発展させ、より優れた治療法の開拓が今後の課題である。



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



ス剤抵抗性ネフローゼ症候群に関する研究

—まとめ—

矢崎雄彦

藤田学園保健衛生大学医学部小児科

ス剤抵抗性ネフローゼ症候群には初回治療からス剤に無反応のほか、頻回再発型、ス剤依存性より移行する症例もあり、検討すべき課題の多いこれらの病型を含めて、(1)成因および病態、(2)治療および副作用の諸問題を研究目標とした。

(1)成因、病態に関する研究 飯高はス剤抵抗性ネ症の代表的疾患である巣状糸球体硬化症(FGS)の成因を FGS 実験モデルと人剖検腎を用い病理形態学的に検討し、傍髄部糸球体から発症する硬化性病変は、同部糸球体が過機能の状態に導かれやすいことが要因と結論した。永田はス剤抵抗性ネ症全例(2/3 が FGS)に、石灰沈着を腎髄質尿細管および間質に認め、腎障害の進展に関与していると推測した。この所見が難治性の原因か結果かは検討を要する問題である。免疫との関係ではリンパ球機能の面から研究された。清水はス剤依存性ネ症では寛解期でも、B 細胞の免疫グロブリン産生能障害が持続して認められたとし、この長期のリンパ球機能不全の状態が離脱困難の一因と指摘した。富沢はネ症患者 T リンパ球由来の血管透過性因子をラット両腎動脈内に注入して蛋白尿をみたと報告した。永田は原発性免疫不全症に膜性増殖性糸球体腎炎を合併した症例について、その腎炎成立機序を腎組織の elution study から検討した。

ネ症の経過、予後について門脇は過去 10 数年間の小児腎疾患調査のなかで実態を明らかにした。ネ症 388 例のなかでス剤抵抗性は 6.7%、その 0.75%が真性ネ症であり、死亡 6 例の原因は感染を契機とした DIC が半数を占め、現在透析中 11 例のうち 8 例が腎炎型であったという。

(2)治療、副作用に関する研究頻回再発型、

ス剤依存性ネ症に対し、山下はス剤に併用して免疫抑制剤 Cyclophosphamide, Chlorambucil の有効性を同一患児で比較する cross over study を行い、Chlorambucil の方が有意に長期の寛解が得られ、近接副作用でも脱毛症の発生が少ないと報告した。免疫抑制剤の有効で

安全な投与法の検討は今後も重要な課題と思われる。牧は難治性ネ症の多剤併用カクテル療法施行時に Methylprednisolone パルス療法を併用の有無で予後を検討した結果、いずれも有効で、パルス療法の適用基準の検討の必要性を強調している。なおカクテル療法の際に高 Na-hemofiltration 法の併用が薬剤効果発現に有効であり、また間質性好中球浸潤を伴う症例には抗生剤の併用が有効であったとする成績は試みてみるべき治療と思われる。先天性ネ症の治療につき永田は両腎摘出、CAPD による管理の有効性を症例をもとに報告した。ネ症のス剤初回治療方式と長期予後を矢崎は検討し、漸減方式は ISKDC 方式よりも再発率が少なく、ス剤初回治療後 6 ヶ月以内の再発はス剤依存への移行が高いことを指摘し、初回治療方式の重要性を強調した。清野はス剤治療中ネ症児の腎生検組織の 1α -hydroxylase, 24R-hydroxylase 活性を測定し、prednisolone 1 日 15 mg 程度では正常範囲であったとし、Ca 代謝に重要な役割を果たしているビタミン D 代謝に影響を及ぼさないと結論した。

まとめ ス剤抵抗性ネ症を中心として難治性ネ症の病態解明、治療法につき前進した研究成果が得られたが、これを発展させ、より優れた治療法の開拓が今後の課題である。