

重篤な経過をとった小児腎疾患症例の臨床分析

門脇純一[※] 島野由美子、星井桜子、山口 衛、大西 雅、松本 猛、菅原宏見

国立療養所西札幌病院小児科・内科

序 言

小児期に発症する腎疾患患者の経過、予後を知るために、過去 10 数年間に国立療養所西札幌病院小児科へ入院した腎疾患患者のうち、死亡、慢性腎不全 (CRF)、腎機能低下を示すような重篤な経過をとった症例につき調査検討を試みた。

対象・方法

昭和 44 年 (1969) 以後、当院へ入院した小児期に発症した腎疾患患者を対象とした。一部の症例は過去の成績が充分把握できず不完全な記載となったが、概形を把握するために、この成績に含めた。CRF は Seldin¹⁾ の 3、4 期を、腎機能低下は Seldin の 1、2 期相当をとった。

成 績

上記期間中に入院した腎疾患の病種別頻度を表 1 として示した。慢性の経過をとるもので最も多いのはネフローゼ症候群 (ネ症) ; ついで慢性腎炎 Henoch-Schönlein 腎炎となった。性別ではネ症に約 3 : 1 と男性が多く、全身性紅斑性狼瘡に伴った腎炎 (Lupus 腎炎) に圧倒的に女性が多かった。

副腎皮質ステロイド (ス剤) に対するネ症の反応性を真性、腎炎型に分け更に性別にその頻度をみたのが表 2 である。ス剤抵抗性は全体の 6.7 % となり、真性ネ症は 0.75 %、腎炎型ネ症は多く 6.1 % となった。分類別ごとにみると、ネ症のス剤抵抗性の相対的頻度は女性の腎炎型で最も高く (47.1 %)、次に男性腎炎型 (34.9 %) が高く、真性では低かった (女性 : 2.6 %、男性 : 0.4 %)。

重篤な経過をとった症例を疾患別に観察した。表 3 に示すように、ネ症では 6 例が死亡した。うち腎死は 1 例であった。ス剤使用中に水痘を合併し、DIC を誘発して 2 例が死亡、肝硬変を合併していた 1 例は呼吸器感染症を契機に DIC を発症し死亡した。症例 12.M.H. は腎炎型でス剤抵抗性であったが、痙攣を起し頭蓋内出血疑で死亡した。

現在も透析継続中で存命のものは 11 例あり、うち 8 例は腎炎型で、真性ネ症の 2 例の組織像は巣状系球体硬化症 (FGS) であった。

Lupus 腎炎で死亡したのは 6 例、現在透析存命のものはなかった。死亡例のうち 4 例は慢性腎不全となり透析療法を受けていた。死亡例は全例女性で死亡時年齢の平均は 14.6 歳 (11 歳 ~ 17 歳) であった。死亡原因は剖検例がないことから推定の域をでないが、頻発する痙攣、出血傾向の存在から頭蓋内血管障害 ; 出血を考えた (表 4)。

アルポート症候群の 2 例 (T.S., H.S.) はそれぞれ 12 歳 7 カ月、14 歳 5 カ月で透析療法に入った (表 5)。表 5 中の M.S., S.S. は兄弟で、兄は 13 歳 7 カ月時透析療法に入ったが、弟は軽度の蛋白尿と顕微鏡的血尿があり、現時点で腎機能低下はない。この兄弟は共に耳、眼症状がなく、他の家族に同疾患はなかった。未だ腎組織像検索も行なっていないので、家族性腎症として経過観察中である。両者とも学校検尿で発見されていた。

腎发育不全で透析に入った症例は 2 例あり、その導入年齢はそれぞれ 13 歳 7 カ月と 25 歳であった。症例 M.Y. は学校検尿で発見さ

れた。他に慢性腎不全で透析準備中の1例があり、現在9歳9カ月で腎機能低下を示している嚢胞腎の1例があった(表5)。

Henoch-Schönlein に合併する腎炎では2例が死亡し、2例が透析療法を受けていた。死亡した1例は尿毒症となり腎死(昭和47年1月で公費負担制度が発足する直前)、1例は頭蓋内出血疑で死亡した。I γ A 腎症では、学校検尿で発見され、高血圧があって短期間に腎機能低下、慢性腎不全²⁾となり透析療法中の1例があり、他に現在腎機能低下があり経過観察中の1例がある。

慢性腎炎で透析療法に入ったのは男性2例、女性3例があり、その導入時年齢は10歳11カ月から16歳10カ月までであった。うち2例が死亡した。死因は1例が頭蓋内出血疑、1例は不明であった。存命中の1例は母親から腎の提供を受け移植されたが、慢性拒否反応を示し、現在透析中である。(表6)。

Reflux nephropathyと考えられる症例が3例あり、うち2例はそれぞれ12歳8カ月、16歳3カ月で透析療法に入り、1例は透析の準備中である(表6)。

考察・結論

小児期に発症する腎疾患のうち経過のよくなかった症例(死亡、慢性腎不全、腎機能低下)につき臨床的分析を行なって次のような成績を得た。

1) 全体像から

腎臓病総入院患者に対する上記の重篤な経過をとる腎疾患症例の比率は約7%となり、男女比は1.3:1と男性にやや高かった。ただ死亡症例男女比は女性に高く1:2.3となった。

病種別ではネ症で男性が多く、Lupus 腎炎は全例女性、アルポート症候群は全例男性であり、性別発症頻度の特徴があるその影響を裏づけていた。

2) 年 齢

慢性腎不全となる年齢は判明した範囲内で

10~15歳に75%と集中し、10歳以下は21.7%となった。20歳以上はただ1例のみで片側性の低形成腎の症例であった。死亡時年齢は15歳~20歳に54%、10歳~15歳に31%の相対頻度であった。

3) 死亡例

病種ではLupus 腎炎、ネ症に多くみられた。死因はLupus 腎炎では頭蓋内血管障害;出血が、ネ症では感染症合併によるDICが注目された。腎死は透析療法ができなかった1例を含め2例に過ぎなかった。腎炎型ネ症や慢性腎炎で高血圧の合併のある2例は痙攣を起して死亡し、頭蓋内出血を推定した。よりよい降圧療法の導入を反省させられた。

4) 腎疾患の発見動機

4例が学校検尿で発見されていた。今後も学校検尿でI γ A 腎症、膜性増殖性腎炎(MPGN)、画像診断の発達で嚢胞腎など先天性腎異常が発見される率が高くなることが予想され、これら腎疾患の一部は腎機能低下、慢性腎不全の経過をとるので注意して経過観察をすべきであろう。

文 献

1) Seldin, W. D., Carter, N. W., & Rector, F. C., Jr.: Consequences of renal failure and their management. Disease of the Kidney (edited by Strauss, M. B. & Welt, L. G.) pp 211~272, Little, Brown & Co., Boston, 1971.

2) 門脇純一, 大西雅, 山口衛, 竹内幹生, 横山隆, 脇松子, 伊藤重彦, 瀬川美恵子, 本間正一, 一宮康一, 零田幸男, 笹原克己, 戸倉亮三, 高下泰三, 南部春生, 多米豊: 札幌市の学校検尿、臨床小児医学 30: 371~378, 1982.

表1 ADMITTED PATIENTS WITH RENAL DISEASES IN NISHI-SAPPORO
NATIONAL HOSPITAL (1969 - Feb. 1961)

Renal disease	Male	Female	Total
Nephrotic syndrome	303	94	397
Chronic glomerulonephritis(including IgA Alports syndrome etc)	43	43	86
Henoch-Schönlein nephritis	36	39	75
Acute glomerulonephritis	28	30	58
Lupus nephritis	1	12	13
Anomaly of urinary tract	2	7	9
Chronic U T I	2	5	7
Acute or Chronic renal failure	4	3	7
Tubular disorder	1	1	2
Polycystic kidney	1	1	2
Reflux nephropathy	1		1
Total	422	235	657

表2 RESPONSE TO STEROIDS IN CHILDREN WITH NEPHROTIC SYNDROME
Nishi-Sapporo National Hospital (- Feb. 1986)

		Steroid		Total (%)
		Sensitive (%)	Resistant (%)	
Lipoid	Male	249 (64.9)	1 (0.25)	250 (64.4)
	Female	76 (19.6)	2 (0.5)	78 (20.1)
Nephritic	Male	28 (7.2)	15 (3.9)	43 (11.1)
	Female	9 (2.3)	8 (2.06)	17 (4.4)
Total		362 (93.3)	26 (6.7)	388 (100.0)

表3 NEPHROTIC SYNDROME

Patient	Sex	Age			Type, Histology	Outcome		
		Disease onset	C	R F		Dialysis	Age	Death cause
1. M.K.	M	2y 8m		13y 3m	?	HD	?	
2. K.T.	M	3y 3m			Lipoid			DIC, Chickenpox 3y
3. M.T.	M	4y 6m		?	Nephritic	HD	15y 8m	
4. T.Y.	M	7y ?		?	Nephritic	HD	25y 7m	
5. T.S.	M	7y10m		11y10m	Lipoid, FGS	HD	11y 7m	
6. T.A.	M	8y10m		12y 8m	Nephritic	PD, HD	12y 9m	
7. K.K.	M	9y 3m			Lipoid			DIC, Chickenpox 10y 2m
8. T.G.	M	9y 5m		14y 3m	Nephritic, DPGN	HD	15y 7m	
9. Y.N.	M	10y 2m		14y 4m	Lipoid, FGS	HD	14y 9m	
10. Y.H.	M	12y 0m		?	Nephritic	HD	17y 4m	
11. T.G.	M	12y 8m		?	Nephritic	HD	15y 5m	
12. M.H.	M	12y10m			Nephritic			Intracranial bleed. ? 19y
13. T.Y.	M	14y 0m		?	Nephritic, FGS	HD	14y 6m	
14. H.M.	F	5y11m		6y 9m	Lipoid, FGS	PD, HD	6y11m	Uremia 7y 7m
15. N.K.	F	8y 0m			Nephritic			Liver cirrhosis, DIC 15y 3m
16. A.I.	F	13y 1m		?	Nephritic	HD	20y ?	

表4

LUPUS NEPHRITIS

Patient	Sex	Age		Type, Histology	Outcome	
		Disease onset	C R F		Death Cause	Age
1. S.Y.	F	9y 3m		Nephrotic, Nephritic	Heart failure?	15y 10m
2. M.N.	F	9y 11m	10y 1m	Nephrotic, Nephritic, DPGN	?	11y 8m
3. K.U.	F	11y 8m	14y 5m	Nephrotic, Nephritic	Intracranial bleed.?	15y 0m
4. K.T.	F	12y 1m	12y 5m	Nephrotic, Nephritic	Intracranial bleed.?	12y 7m
5. M.S.	F	13y 10m		Nephrotic, Nephritic	?	17y 4m
6. Y.L.	F	14y 10m	14y 10m	Nephrotic, Nephritic	Intracranial bleed.?	15y 2m

表5

ALPORT'S SYNDROME, FAMILIAL NEPHRITIS, RENAL HYPOPLASIA AND POLYCYSTIC KIDNEY

Patient	Sex	Age		Outcome		Remarks
		Disease onset	C R F	Dialysis	Age	
<u>Alport's syndrome</u>						
1. T.S.	M	4y 6m	12y 7m	PD, HD	13y 11m	
2. H.S.	M	11y om	14y 5m	HD	?	
<u>Familial nephritis (Alports ?)</u>						
1. S.S.	M	8y 6m	13y 7m	HD	13y 8m	Discovered by mass screen.
2. M.S.	M	6y	not yet			Discovered by mass screen.
<u>Renal hypoplasia</u>						
1. M.O.	M	?	13y 7m	CAPD	15y 7m	
2. M.Y.	F	o	5y 3m	Prepared		
3. M.Y.	F	11y 1m	25y	HD	25y	Discovered by mass screen.
<u>Polycystic kidney</u>						
1. F.S.	F	6y 9m	not yet			Decreased renal function (9y 9m)

表6

HENOCH-SCHÖNLEIN NEPHRITIS, IGA NEPHROPATHY, CHRONIC GLOMERULONEPHRITIS, REFLUX NEPHROPATHY

Patient	Sex	Age	C R F	Type	Outcome		Remarks
		Disease onset			Dialysis	Age	
<u>H-S Nephritis</u>							
1. T.A.	F	6y	13y 7m	Nephrotic	HD	14y 4m	
2. R.U.	M	6y 7m	6y 7m	Nephrotic	PD	7y 0m	Intracranial bleed.?
3. T.Y.	F	6y 9m	8y 8m	Nephrotic			Uremia 10y 1m
4. T.A.	F	10y 6m	20y?	Nephrotic	HD	21y10m	
<u>IgA Nephropathy</u>							
1. Y.M.	M	6y 1m	10y11m ^a	Nephritic			Decreased renal function
2. K.H.	M	12y11m	13y 5m	Nephritic	HD	13y 9m	Discovered by mass screening
<u>Chronic glomerulonephritis</u>							
1. M.O.	M	4y ?	9y 5m		HD	14y 1m	Died; Intracranial bleeding? 14y 1m
2. K.H.	M	?	?		HD	16y10m	
3. J.M.	F	1y ?	9y10m		PD, HD	10y11m	
4. M.Y.	F	6y 2m	9y 5m		HD	10y11m	Renal transplantation
5. H.S.	F	11y 6m	14y11m		HD	15y ?	Died ,Cause unknown 15y 1m
<u>Reflux nephropathy</u>							
1. H.M.	M	5y 2m	10y		prepared		FGS Hypertension (+)
2. S.N.	M	6y 6m	13y10m		PD, HD	16y 3m	
3. I.K.	F	?	10y 7m		CAPD	12y 8m	



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



考察・結論

小児期に発症する腎疾患のうち経過のよくなかった症例(死亡、慢性腎不全、腎機能低下)につき臨床的分析を行なって次のような成績を得た。

1)全体像から

腎臓病総入院患者に対する上記の重篤な経過をとる腎疾患症例の比率は約 7%となり、男女比は 1.3:1 と男性にやや高かった。ただ死亡症例男女比は女性に高く 1:2.3 となった。病種別ではネ症で男性が多く、Lupus 腎炎は全例女性、アルポート症候群は全例男性であり、性別発症頻度の特徴があるその影響を裏づけていた。

2)年齢

慢性腎不全となる年齢は判明した範囲内で 10～15 歳に 75%と集中し、10 歳以下は 21.7%となった。20 歳以上はただ 1 例のみで片側性の低形成腎の症例であった。死亡時年齢は 15 歳～20 歳に 54%、10 歳～15 歳に 31%の相対頻度であった。

3)死亡例

病種ではLupus腎炎、ネ症に多くみられた。死因はLupus腎炎では頭蓋内血管障害;出血が、ネ症では感染症合併によるDICが目立った。腎死は透析療法ができなかった1例を含め2例に過ぎなかった。腎炎型ネ症や慢性腎炎で高血圧の合併のある2例は痙攣を起して死亡し、頭蓋内出血を推定した。よりよい降圧療法の導入を反省させられた。

4)腎疾患の発見動機

4 例が学校検尿で発見されていた。今後も学校検尿で 1gA 腎症、膜性増殖性腎炎(MPGN)、画像診断の発達で嚢胞腎など先天性腎異常が発見される率が高くなることが予想され、これら腎疾患の一部は腎機能低下、慢性腎不全の経過をとるので注意して経過観察をすべきであろう。