

小児期腎不全の疫学的検討

伊藤 拓

都立清瀬小児病院 腎内科

近年の腎臓病学の進歩と、学校検尿による腎疾患早期発見が、小児腎臓病治療に顕著な進展をもたらした。しかしながら、現在でも一部の患児はこれらの治療にも反応せず、末期腎不全に進行する。

このような重症患児に対して、適切な保存的治療が、長期予後の面から極めて重要であるが、その検討の基礎となる本邦小児腎不全の疫学的検討は未だ十分でない。

それ故、今回私共は小児期腎不全の基礎的 data を得ることを目的として、retrospective study を行い報告する。

対象及び検討方法

対象は都立清瀬小児病院において1970年3月から1986年2月までの16年間に経験した末期腎不全小児144例であり、これらの患児について原疾患、発症年令、末期腎不全時期、合併症、予後について検討した。

原疾患 (表1)

小児慢性腎不全の原疾患・性別

	男	女	計	%
① FGS	5	9	14	9.7
PSAGN	1	3	4	2.8
RPGN	2	1	3	2.1
MPGN	4	1	5	3.5
MGN	1		1	0.7
PGN		2	2	1.4
HSPN	12	6	18	12.5
IgA	4	2	6	4.2
HUS	2	4	6	4.2
Collagen		3	3	2.1
Alport	6		6	4.2
CNS	2	4	6	4.2
② Hypo-dysplasia and/or UT anomaly	29	22	51	35.4
③ Miscellaneous	10	9	19	13.2
Total	78	66	144	100.0

結 果

144例の性別は、男児78例、女児66例
発症年令(発見時年令)は0ヶ月から14才11ヶ月である。

原疾患は糸球体腎炎によるもの、74例51.4%、先天性腎尿路奇形、尿路異常によるもの51例、35.4%、その他、19例13.2%である。

糸球体腎炎の内容はHenoch Schonlein purpura nephritis (HSPN) 18例、focal segmental glomerulosclerosis (FSGS) 14例が最も多い疾患である。男女比はHSPNは男児に、FSGSは女児に多い傾向がある。その他の疾患ではAlport症候群が全例男児であった。腎尿路奇形群では男女差は認められなかった。

発症年令 (図1)

小児慢性腎不全の原疾患別発症年令

	<1	1~5	6~10	>11才	計	%
GN 6 crescent		●●●●	●●●●	●●●●	26	18
GN 5 crescent	●●	●●●●	●●●●	●●●●	28	19
HUS	●	●●●●	●		6	4
Collagen			●	●●	3	2
Alport		●	●●●	●●	6	4
CNS	●●●●				6	4
Hypo-dysplasia and/or UT anomaly	●●●●	●●●●	●●●●	●●●●	51	35
Miscellaneous	●	●●●●	●●●●	●●	18	14
計	25	39	56	24	144	100

発症年令を原疾患別に見ると、原発性糸球体腎炎は6~10才に多く、congenital nephrotic syndrome (CNS)は当然の如く乳児期に、hemolytic uremic syndrome (HUS)は乳幼児

期に発症している。一方、先天性腎尿路奇型群では乳幼児期から年長児まで各年代に平均して発見されている。

初発症状

原疾患により初発症状は一定の傾向が認められる。半月体形成性腎炎では急性腎炎、ネフローゼ様症状、急性腎不全症状、紫斑など激しい症状で発症するが、その他の原発性糸球体腎炎では、FSGSを除き殆んど例が検尿異常で発見されている。Alport 症候群も全例検尿異常で発見されている。HUS, CNS が各々、急性腎不全、浮腫で発症するのは当然のことである。一方、腎尿路奇型および尿路異常は腎不全および検尿異常で発見されるものが各々、半数であることは興味深い。

末期腎不全に至る年令

原発性糸球体腎炎、Alport 症候群、collagen disease では学童以上であり、CNS, HUS, は幼児期に集中している。一方、腎尿路奇型群は乳幼児期から高年令まで広く分布しているが、全体的に見ると高年令で、末期腎不全に至る傾向にある。

発症より末期腎不全に至る期間

糸球体腎炎で見ると、半月形成性糸球体腎炎およびHUSで1年以内の例があるが、その他は1年以上～10年の経過で末期腎不全に至っている。腎尿路奇型および尿路異常群では、その時期は一定せず、発見時すでに末期腎不全であるものから、10年以上の経過をとるものまで多様である。

腎不全に伴う合併症

発育障害：末期腎不全に至った時点の身長を検討すると、糸球体腎炎93例中15例、16%に明らかな低身長が認められたが、腎尿路奇型では、51例中25例49%を極めて高率に認められた。

骨合併症：腎不全時における骨合併症は%に認められたが、これを糸球体腎炎群と腎尿路奇型群に分けてみると、前者で%、後者で%と有意の差で腎尿路奇型群に高率に認

められている。

予 後

末期腎不全に至った144例中137例が透析に導入され、3例が直接腎移植を受けている。残りの4例が腎不全時期に死亡しているが、2例は透析導入が家族により拒否されたためであり、2例は各々Wilms 腫瘍、薬剤性間質性肺炎での死亡例である。

透析に導入された137例中103例がその後腎移植を受け、30例が現在なお透析中である。死亡は4例であるが、2例が感染症、1例はHUSの再発、1例は腹膜炎による透析不能の状態で死亡している。

考 察

本邦における小児期腎不全発症率についての十分な dataは得られていないが、欧米の報告を参考にすれば人口100万人当り3～4人、全国で300～400人/年と考えられる。

原疾患は糸球体腎炎によるものが約半数を占め、約1/3が腎尿路奇型によるものである。

原疾患による初発年令、初発症状は前述の如くであるが、興味のあることは腎尿路奇型が各年代にはほぼ均等に発見されていること、および発見動機が検尿異常、腎不全（腎機能障害）に2分されていることである。

先天性腎尿路奇型の中で重症の経過をとるものは、乳児期に既に進行した腎不全として発見され、より軽症のものが、幼児期、学童期にかけて検尿異常で発見されるものと考えられる。さらに、かなりの例が尿異常、あるいは不定症状により発見された時は、高度の腎機能障害を示しており、これらの患児の早期発見、早期治療が今後の重要な課題と考えられた。

腎不全に伴う合併症として、発育障害、骨障害、貧血、糖脂質代謝異常、循環系合併症、電解質異常、acidosisなどが考えられる。

発育障害は近年の腎不全治療の進歩をもってしても、なお十分な解決が得られていない、重大な合併症であるが、前述の如く、特に腎尿路奇型による腎不全に高率に認められる。糸球体

腎炎に比して、低年齢時期より腎不全状態に至ることと、末期腎不全に至る期間が長いこと、より強い尿細管障害を伴い、骨合併症の頻度が高いことなどが、その理由と考えられ、これらの患児に対して早期より適切な治療を行うことによって、可能な限り、発育障害を軽減させることが必要であろう。

末期腎不全に伴う循環器系合併症、電解質異常、重症 acidosis、尿毒症症状は、近年の予後不良の腎疾患の早期発見と治療の進歩によって、比較的稀れな合併症となりつつあり、末期腎不全に至った小児は、比較的良好な状態を保ったまま、以前に比して早い時期に透析治療に導入されるようになってきている。したがって、末期腎不全の救命率も著明に改善されつつある。

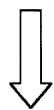
しかし、例外としてFSGSの如く、末期に至ってもネフローゼ状態の続く場合は、既に存在する浮腫のために溢水状態に気づかず、心不全、肺水腫に進行し、緊急透析が必要となる場合がある。血清アルブミン濃度の変化、体重増加、高血圧の出現などに十分な注意が必要である。

末期腎不全に至った患児の予後は前述の如く良好であり、14例が透析、移植に導入され、腎不全時期の死亡例は4例のみである。しかも内3例が透析拒否、原疾患によるものであることを考えれば、救命率という面では著明な改善が得られてきていると言える。

しかし、将来、透析、腎移植による社会復帰を図る場合、腎不全時期における、発育障害、糖脂質代謝異常は患児の社会復帰後の「quality of life」生活の質に多大な影響を与えることが考えられる。今後、単に患児の救命のみでなく、治療後の患児の享受し得る生活の質をも配慮した治療が必要であり、発育障害、代謝異常に対する対策、解明の努力が望まれる。更に、今後の課題として不可逆性腎不全児に対する蛋白、磷制限食などの食事療法による腎機能悪化の遅延についての検討が必要であろう。

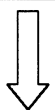
まとめ

- 1 小児期腎不全の救命率は著明に改善されてきているが、成長障害は未だ十分な解決法が得られていない重大な合併症である。
- 2 糸球体腎炎を原疾患とする腎不全児は学校検尿による早期発見、早期治療によって、適切な管理が可能となってきている。しかし、腎尿路奇型については、現在の学校検尿による早期発見は難しく、適切な検索手段の検討が必要である。
- 3 成人領域で試みられてきている腎不全の食事療法（蛋白、磷制限）について、小児での効果を検討することが今後の課題と考えられる。



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



まとめ

- 1 小児期腎不全の救命率は著明に改善されてきているが,成長障害は未だ十分な解決法が得られていない重大な合併症である。
- 2 糸球体腎炎を原疾患とする腎不全児は学校検尿による早期発見早期治療によって適切左管理が可能となってきた。しかし,腎尿路奇型については,現在の学校検尿による早期発見は難しく,適切な検索手段の検討が必要である。
- 3 成人領域で試みられてきている腎不全の食事療法(蛋白,磷制限)について,小児での効果を検討することが今後の課題と考えられる。