

持続性低補体血症腎疾患患児の臨床病理学的検討

服部 新三郎, 辛嶋 眞如, 牛嶋 正, 松田 一郎

熊本大学小児科

I. はじめに

血尿や蛋白尿などの尿異常がみられ、低補体血症が持続する一次性腎糸球体疾患としては、膜性増殖性糸球体腎炎(以下MPGN) I型やII型が代表的疾患である。最近, Burkholderら¹⁾はMPGN III型, Strifeら²⁾もメセナミン銀染色(以下PAM)での電顕所見からのMPGN III型, またはfocal MPGN³⁾などのMPGNの亜型の報告がみられる。そこで, 我々は低補体血症の持続がみられた尿異常患児の臨床病理学的検討をおこなったので報告する。

II. 対象および検討事項

検討対象としたのは最低3ヶ月以上血清補体価の低値が持続し, かつ尿異常を有する男児5例, 女児9例, 計14症例である。臨床病理学的に検討した主な事項は, ①発見の状態, ②腎生検時の臨床検査成績, ③腎組織病理学的所見, ④ステロイド剤の治療効果, ⑤追跡腎生検での腎組織病理学的所見の変化である。検討を行った14症例の腎組織病理学的分類のために, 光顕所見および電顕所見(ウラニール・鉛染色およびPAM染色)から次のような分類を行った。すなわち, MPGN I型, II型, III型はWHOの分類によった。⁴⁾ Focal MPGNはメサングウム細胞の増殖や腎糸球体基底膜(以GBM)の二重化構造が巣状および分節状にみられるものとし, ビマン性メサングウム増殖性腎炎(以下DPGN)はGBMの二重構造がみられないメサングウム細胞増殖性腎炎とした。⁴⁾

表1 持続性低補体血症発見時年齢

		症例	年齢(才)
MPGN	I型	4	9.8(7~13)
	II型	2	8.5(7, 10)
	III型	1	5
Focal MPGN		2	8.5(6, 11)
DPGN		5	8.2(5~11)
計		14	8.5(5~13)

表2 発見の様式

	MPGN			Focal MPGN	DPGN	計
	I型	II型	III型			
無自覚性血尿+蛋白尿	1	2		2	4	9(84.3)
無自覚性血尿					1	1(7.1)
急性腎炎様	3		1			4(28.6)
計	4	2	1	2	5	14

(): %

III. 結果

1. 発見の状態(表1, 2): 前記の腎組織学的分類による14症例の内訳はMPGN I型4例, II型2例, BurkholderのIII型1例, focal MPGN 2例およびDPGN 5例であった。発見時の年齢は小学校の児童が多く, また発見の様式では無自覚性血尿そして, あるいは蛋白尿での発見が10例(71.4%)と多くを占めていた。このことは学校検尿による腎疾患の早期発見・早期治療の重要性を考えさせるものである。

2. 臨床検査成績では, 蛋白尿の程度はMPGN I型で1日1.0g前後の高度蛋白尿がみられたが, 他の群では0.2から0.6g/日程度であった。血清補体価はC₃値で各群で平均7.8から16mg/dlの低値がみられた。貧血が10症例(71.4%)にみられた。腎機能低下の症例はなかった。C₃NeFはMPGN I型2例中

2例, II型2例中2例, III型1例中1例, focal MPGN 2例中2例で検出されたが, DPGN 2例は全て陰性であった。C₃ NeFが陽性であった症例でMPGN II型2例は耐熱性のC₃ NeFであったが, 残りの症例では易熱性のC₃ NeFであった。

3. 腎病理組織学的所見: 蛍光抗体法所見ではC₃は各型の全症例で陽性であった。IgGはMPGN I型の1例で, IgMはII型の2例中1例とII型の1例で陽性であった。C₃の染色ではMPGN I型の1例でfringe patternであったが, 他の群では顆粒状の沈着であった。PAM電顕所見ではStrifeら⁹が述べたGBMの断裂や高電子密度沈着物(以下D・D)のGBM内挿入の所見はMPGN I型, focal MPGNとDPGNの症例でみとめられた(図1)。

図 1

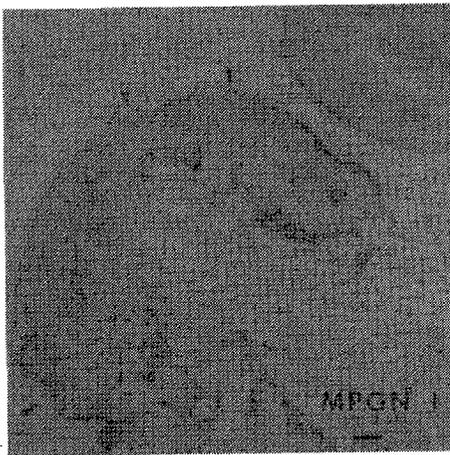
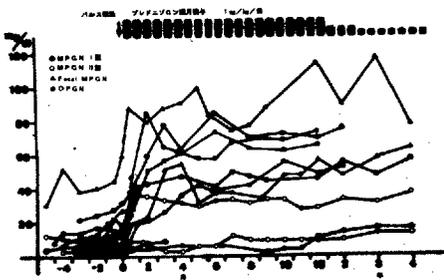


図 2 血清C₃値

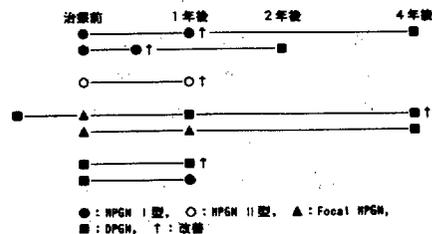


MPGN II型ではその特徴的なりん様D・DとGBMとは区別ができなかった。しかしGBMの断裂等の所見はなかった。

4. ステロイド剤の治療効果について(図2): 腎生検後にメチルプレドニゾン 30 mg/kg/日(最高1.0 g/日)のパルス療法を1クールとその後, プレドニゾン 1 mg/kg/日の隔日投与を1年間行い, 2年目以後はプレドニゾンを半量に減じた治療を行った。上記の治療を行えた症例はMPGN I型1例, DPGNの1例を除く12例であり, 1年以上経過している症例は10例である。この10例のうち, MPGN II型2例とDPGNの1例がC₃ 40 mg/dl以下の低補体血症が持続している。ステロイド剤に反応して低補体血症の正常化がみられた7症例では血尿および蛋白尿の消失がみられた。しかし低補体血症の持続しているMPGN II型2例中1例とDPGNの1例では蛋白尿の増悪がみられてきている。MPGN II型の1例では尿所見は変化がない。

5. ステロイド剤治療後の腎組織学的変化(図3): MPGN I型2例ではステロイド剤治療により4年, 2年後にはDPGNとなり改善がみられた。MPGN II型1例では, D・Dの減少がみられた。focal MPGNの2例では1年および4年後にはDPGNと改善し, 1年後にDPGNとなった症例は4年後ではDPGNの程度が軽くなっていた。DPGNの2例では低補体血症の正常化した1例はDPGNの程度が軽くなっていたが, 低補体血症が持続し尿所見の悪化のみられた1例はMPGN I型に進行していた。

図 3 ステロイド剤治療後の腎組織学的変化



IV. ま と め

今回、持続性低補体血症を有する一次性腎糸球体腎炎14例の臨床病理学的検討を行った。10例(71.4%)が学校検尿等での無自覚性血尿そして/あるいは蛋白尿にて発見された。腎組織学的にはMPGN I型4例, MPGN II型2例, BurkholderのMPGN III型1例, focal MPGN 2例, DPGN 5例であった。PAM電顕所見ではMPGN II型2例で正常のGBMとD.Dは区別できなかつた。MPGN I型, focal MPGN, DPGNの全症例でStrifeら²⁾が述べたGBMの断裂がみられ, PAM電顕所見からは区別できなかつた。BurkholderのIII型はGBMの断裂はみられなかつた。ステロイド剤により低補体血症が持続しているDPGN 1例, およびMPGN II型2例を除き, 全例で血清C₃値および尿所見の正常化がみられた。追跡腎生検が行いえた症例で, ステロイド剤の効果があつた症例は腎組織学的所見の改善がみられた。しかし低補体血症の持続しているDPGN 1例は尿所見の増悪とともにMPGN I型に進行していた。PAM電顕所見からGBM所見からはStrifeら²⁾が述べたようにMPGN I型, focal MPGNとDPGNは区別ができず, DPGNは坂口³⁾らのMPGNの急性, ビマン性型に近い所見であつた。ステロイド剤治療でMPGN II型を除く8例中7例(87.5%)でC₃値および尿所見の正常化と腎糸球体病変の改善がみられたことは, 発見の状態を考え合せるとMPGNおよび, それに近い腎糸球体病変を有する場合には早期発見, 早期治療の重要性が確認された。

文 献

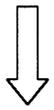
- 1) Burkholder, P. M., Marchand, A., Krueger, R. P. : Mixed membranous and proliferative glomerulonephritis. *Lab. Invest.*, 23 : 459 - 479, 1970.
- 2) Strife, C. F., Jackson, E. C., McAdams, A. J. : Type III membranoproliferative glo-

merulonephritis : long-term clinical and morphologic evaluation. *Clin. Nephrol.*, 21 : 323 - 334, 1984.

- 3) Strife, C. F., McAdams, A. J., West, C. D. : Membranoproliferative glomerulonephritis characterized by focal, segmental proliferative lesions. *Clin. Nephrol.*, 18 : 9 - 16, 1982.
- 4) *Renal Disease. Classification and Atlas of Glomerular Diseases*, edited by Churg, J. and Sobin, L. H., IGAKU-SHOIN, Tokyo-New York, p83 - 109, 1982.
- 5) 坂口 弘, 初鹿野浩, 長谷川理, 伊藤 拓, 膜性増殖性糸球体腎炎(MPGN type I)の組織学的 subtype. *日腎誌*, 26 : 671 - 689, 1984.



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



1.はじめに

血尿や蛋白尿などの尿異常がみられ、低補体血症が持続する一次性腎糸球体疾患としては、膜性増殖性糸球体腎炎(以下MPGN) Ⅰ型やⅡ型が代表的疾患である。最近、BurkholderらはMPGN Ⅰ型、Strifeらもメセナミン銀染色(以下PAM)での電顕所見からのMPGN Ⅰ型、またはfocal MPGNなどのMPGNの亜型の報告がみられる。そこで、我々は低補体血症の持続がみられた尿異常患児の臨床病理学的検討をおこなったので報告する。