

## 小児慢性腎炎の病型診断に関する研究班のまとめ

和田 博 義

兵庫医科大学 小児科学教室

最終年度に当り、小児期に発見されることの多い遺伝性家族性腎炎と小児期におけるIgA腎症、膜性増殖性糸球体腎炎(MPGN)および成人へcarry overする糸球体疾患の病型について、それぞれ分担して研究を行なった。

進行性遺伝性腎炎について全国的アンケート調査を実施した。本症は主に神経性難聴の有無によりAlport, non-Alportに大別されるが、この2群間には臨床的ならびに組織学的所見からこれらは同一の疾患に属する可能性が示唆された。さらに遺伝的背景が証明されず、sporadicにみられる症例も認められた。

つぎにAlport症候群の診断に関して電顕的観察が有用であるが腎糸球体基底膜変化を観察するにはPAM電顕がより有用であり、早期に本症を発見するよう努める必要がある。何故ならAlport症候群では男児の場合極めて予後不良であるからである。組織学的に基底膜変化としてsplittingが重要な所見で腎機能と関係すると思われた。

IgA腎症についてglomerular anionic sitesを検討したが、尿蛋白量と糸球体係蹄型のanionic sitesの減少との間に相関性がみられ、また微細構造上、上皮下depositsあるいは糸球体基底膜のfocal thinningの部位で明らかなanionic sitesの喪失がみられた。これらのことから蛋白尿の増悪にはanionic sitesの減少が関与していることが示唆された。

IgA腎症の再生検例について病理組織像を比較検討した結果、再生検時、尿所見が正常化例ではメサンギウムへのIgA沈着は減少または消失し、組織所見も改善したが、尿異常持続例ではIgA沈着は持続し、組織学的所見の増悪を認めた。し

たがって尿異常所見持続例は慎重な経過観察と適切な治療が必要であると思われる。

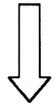
MPGN type 1の臨床病理学的検討では臨床的に無症候性蛋白尿ないしは血尿として過半数が学校検尿で発見され、残りは急性腎炎症候群あるいはネフローゼ症候群として発見された。殆どどの症例でC<sub>3</sub>かC<sub>4</sub>あるいは両者の低下を認め、尿中蛋白1日1g以上の症例では組織学的変化が高度であった。蛋白尿の一因としてcharge barrierの破綻が考えられた。

またMPGN 1型ではI型、III型コラゲンがみられ、慢性型に強くみられた。I型、III型コラゲンは微少変化群にはみられないことから、これはおそらくメサンギウム細胞より産生され、慢性化機序の一因子として関与していると思われた。

つぎに小児と成人におけるMPGNの臨床病理学的比較検討では成人ではネフローゼや高血圧例が多く、予後は成人において悪かった。

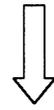
光顕的には分節状病変、球状硬化および尿細管間質病変では成人にその出現程度が高く、電顕的にmesangial interposition領域で小児では吸収像を認めた。

小児から成人にcarry overする糸球体疾患の病型についての検討ではその主体はIgA腎症で、思春期発症の半数を占め、MPGN (I型, II型, III型) およびFGS (潜在性発症のもの) も治療に抵抗し、carry overする。その様式には3型がみられ、1) 重篤な病変が持続的にcarry overする。2) 持続的に加えて急性再燃が寄与する。3) 小児期に発症し、一旦治療したのち成人期に再発する断続的なものなどである。



## 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



小児慢性腎炎の病型診断に関する研究班のまとめ

和田博義

兵庫医科大学 小児科学教室

最終年度に当り、小児期に発見されることの多い遺伝性家族性腎炎と小児期における IgA 腎症、膜性増殖性糸球体腎炎(MPGN)および成人へ carry over する糸球体疾患の病型について、それぞれ分担して研究を行なった。

進行性遺伝性腎炎について全国的アンケート調査を実施した。本症は主に神経性難聴の有無によりより Alport, non-Alport に大別されるが、この2群間には臨床的ならびに組織学的所見からこれらは同一の疾患に属する可能性が示唆された。さらに遺伝的背景が証明されず、sporadic にみられる症例も認められた。

つぎに Alport 症候群の診断に関して電顕的観察が有用であるが腎糸球体基底膜変化を観察するには PAM 電顕がより有用であり、早期に本症を発見するよう努める必要がある。何故なら Alport 症候群では男児の場合極めて予後不良であるからである。組織学的に基底膜変化として splitting が重要な所見で腎機能と関係すると思われた。

IgA 腎症について glomerular anionic sites を検討したが、尿蛋白量と糸球体糸球体基底膜の anionic sites の減少との間に相関性がみられ、また微細構造上、上皮皮下 deposits あるいは糸球体基底膜の focal thinning の部位で明らかな anionic sites の喪失がみられた。これらのことから蛋白尿の増悪には anionic sites の減少が関与していることが示唆された。IgA 腎症の再生検例について病理組織像を比較検討した結果、再生検時、尿所見が正常化例ではメサンギウムへの IgA 沈着は減少または消失し、組織所見も改善したが、尿異常持続例では IgA 沈着は持続し、組織学的所見の増悪を認めた。したがって尿異常所見持続例は慎重な経過観察と適切な治療が必要であると思われる。

MPGN type1 の臨床病理学的検討では臨床的に無症候性蛋白尿ないしは血尿として過半数が学校検尿で発見され、残りは急性腎炎症候群あるいはネフローゼ症候群として発見された。殆んど症例で C3 か C4 あるいは両者の低下を認め、尿中蛋白 1 日 1g 以上の症例では組織学的変化が高度であった。蛋白尿の一因として charge barrier の破綻が考えられた。

また MPGN1 型では 型、型コラゲーンがみられ、慢性型に強くみられた。型、型コラゲーンは微少変化群にはみられないことから、これはおそらくメサンギウム細胞より産生され、慢性化機序の一因子として関与していると思われた。

つぎに小児と成人における MPGN の臨床病理学的比較検討では成人ではネフローゼや高血圧例が多く、予後は成人において悪かった。

光顕的には分節状病変、球状硬化および尿細管間質病変では成人にその出現程度が高く、

電顕的に mesangial interposition 領域で小児では吸収像を認めた。

小児から成人に carry over する糸球体疾患の病型についての検討ではその主体は IgA 腎症で、思春期発症の半数を占め、MPGN( 型, 型, 型)および FGS ( 潜在性発症のもの)も治療に抵抗し、carry over する。その様式には3型がみられ、1)重篤な病変が持続的に carry over する。2)持続的に加えて急性再燃が寄与する。3)小児期に発症し、一旦治療したのち成人期に再発現する断続的なものなどである。