IgA 腎炎とその間質病変の評価

河西紀昭、北條みどり、酒井　糾

1972年以来当科ならびに泌尿器科を受診した発見時15才以下の IgA 腎炎56例についてまず臨床的に検討し次に病理組織学的に間質病変と予後を比較検討した。ボーマン嚢周囲の線維化の比率をマーカーとした。

IgA 腎炎、ボーマン嚢周囲線維化

研究方法

1972年以来、当院小児科および泌尿器科で腎生検を行ない、15歳以下の小児期に発症あるいは発見した IgA 腎症の56例全例について、男女別に臨床的に検討を行ない、また腎不全に陥った症例については、間質病変を中心に病理学的に検討を行なった。

（1）年齢

発症または発見時の年齢は、就学前の幼児は4例のみで、学童期より各年齢に分布し、低学年に男児が、高学年に女児が多く分布する傾向がみられた。性別は56例中、男児35例、女児21例、男女比は1.7：1で他の報告と同様男児に多く見られた。

現在当院て follow up している症例は37例で、約60％の22人が16歳以上となり、最年長は30歳である。男女比は1.6：1で発症時とほぼ同様であった。

（2）臨床症状ならびに経過

発見あるいは発症の様式を男女別に集計した。（図①）学校検尿で発見されたのは男児14例（40.0％）、女児18例（85.7％）、計32例（57.1％）。肉眼的血尿は男児11例（31.4％）、女児2例（9.5％）、計9例（16.1％）。浮腫は男児4例（11.4％）、女児0例。発熱、腹痛などで受診時の尿検査で異常を指摘された者は男児6例（17.1％）、女児1例（4.8％）計7例（12.5％）であった。今回の集計では、男児は、肉眼的血尿や浮腫などで発見された symptmatic な症例が多いのに対して、女児は、学校検尿で偶然に発見された asymptmatic な症例が圧倒的に多くみられた。

発症時を含む全経過では（図②）、肉眼的血尿は、男児26例(74.3％)、女児7例(33.3％)、計33例（58.9％）で発症時と同様、男児は女児の2倍以上の頻度で認めた。ネフローゼ症候群を呈した症例は、男児11例（31.4％）、女児4例（19.0％）、計15例（26.8％）であった。発症時同様男児は symptmatic、女児は asymptmatic な傾向がみられた。

血清 IgA level が300mg／dl を越えた症例は、男児9例（25.7％）、女児6例（28.6％）、計

北里大学医学部小児科教室

15例（26.8％）で、男女差はみられなかった。発症時あるいは当院初診時の血清総蛋白と血清 IgA 値の関係は図③のような興味ある結果となった。発症時にネフローゼ症候群を呈した群と、血清 IgA 値が高値を示した群とは o verlap せず、ネフローゼ症候群を呈した症例では血清 IgA 値が300mg／dl を越える者は皆無であった。これらの症例も血清総蛋白の上昇に伴い、血清 IgA 値も上昇することを予想した。全例１年以内にネフローゼ症候群は寛解し、約１年後の血清 IgA 値と血清総蛋白の推移を見たところ、予想に反して血清 IgA 値が上昇したのは10例中４例だけで、しかし、300mg／dl を越える症例はみられなかった。その後、最長17年間追跡したが、同様の傾向であった。

次に腎機能障害をきたした症例は、男児３例(8.6％)、女児２例(9.5％)、計５例(8.9％)であった。このうち、末期腎不全に陥ったのは、男児３例、全体の5.4％で、現在、22～30歳で、発見あるいは発症より９～10年後より腎機能低下が始まり、それから２～６年後に透析導入となった。

（３）間質の変化

間質病変として今回はボーマン嚢周囲の線維化（図④）をとりあげた。腎不全に陥った３例とも経過中に２回以上の腎生検を行った。ボーマン嚢周囲に線維化をきたした糸球体の％で評価した。８才時に学校検尿で発見され20才時に血液透析を導入した症例では、12才時（Ccr＝100）の腎生検で４／11（36.4％）であり、17才時（Ccr＝141）の腎生検では６／６（100％）であった。この17才時の間質の変化として他に、荒廃した糸球体の支配領域と思われる間質の帯状の細胞浸潤、線維化[1)]を数ヶ所に認めた。

12才時に顔面の軽度浮腫で発見された他の１例では、13才時の腎生検で既に８／11（72.7％）の糸球体のボーマン嚢周囲に線維化を認めたが、血液透析が導入されたのはそれから12年後であった。

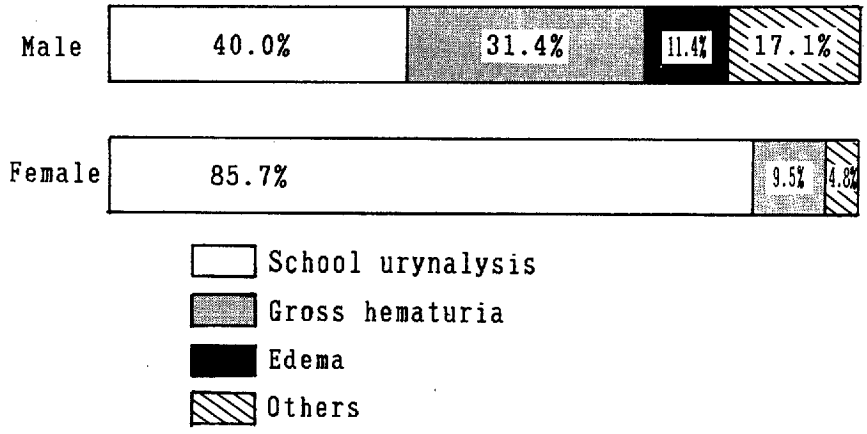
考察

ネフローゼ症候群をきたした IgA 腎炎患児では血清 IgA 値の高値を示す症例はないという観察は興味深い。機序は不明である。

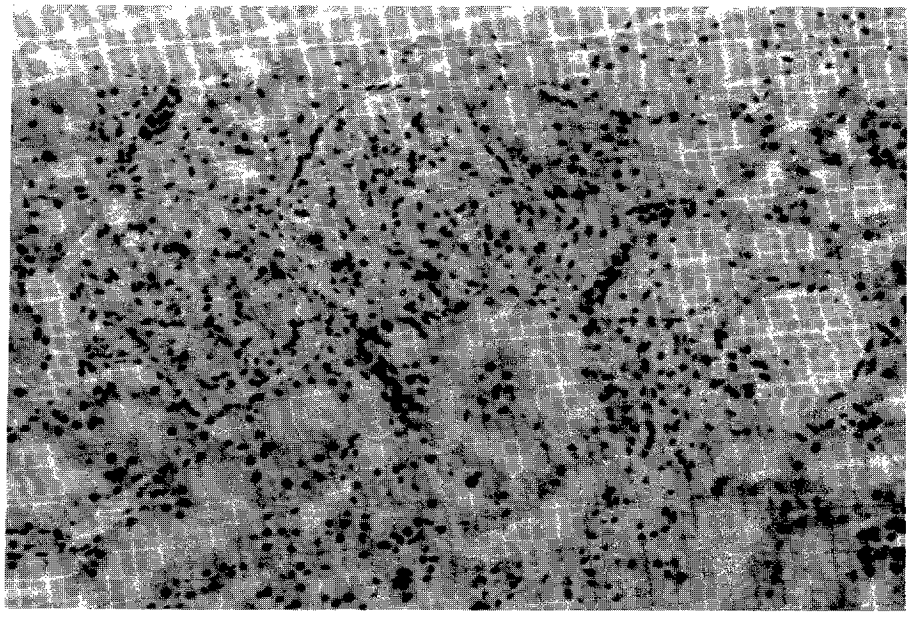
間質病変の中で今回はボーマン嚢周囲の線維化の比率をあげたがこの比率が高いからといってすぐ予後不良というわけにはいかない。回復不能の間質病変は１つのネフロンの全体がボーマン嚢周囲から尿細管周囲まで線維化しそれが帯状の病変（streaky）となってあらわれた状態であろう。

文献

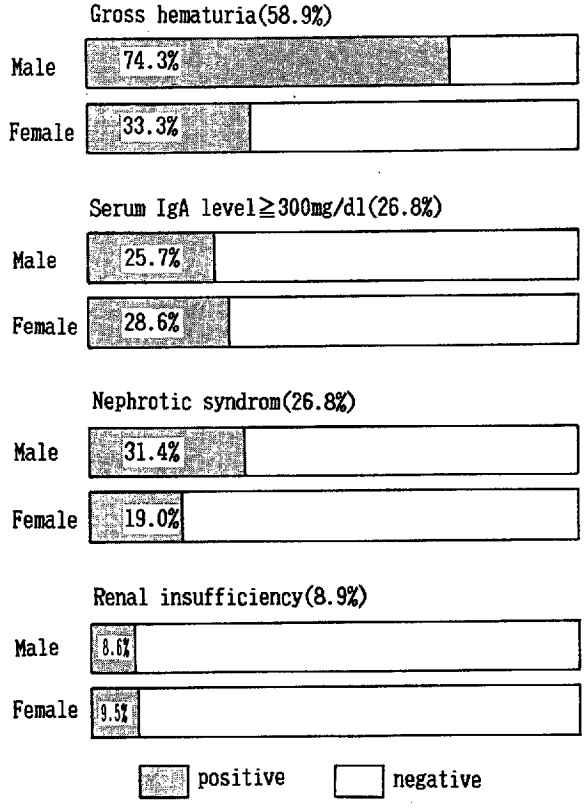
１）酒井紀：IgA 腎症の臨床、慈恵医大誌 102、1209-1229、1987


Male
40.0%
31.4%
11.4%
17.1%
Female
85.7%
9.5%
4.8%
School urynalysis
Gross hematuria
Edema
Others

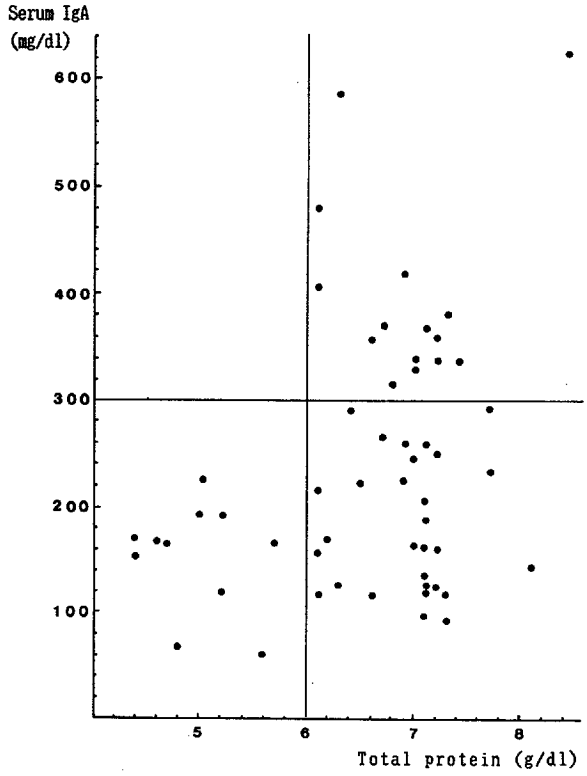
図①



図④


Gross hematuria(58.9%)
Male
74.3%
Female
33.3%
Serum IgA level≧300mg/dl(26.8%)
Male
25.7%
Female
28.6%
Nephrotic syndrom(26.8%)
Male
31.4%
Female
19.0%
Renal insufficiency(8.9%)
Male
8.6%
Female
9.5%
positive
negative

図②



図③

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

1972年以来当科ならびに泌尿器科を受診した発見時15才以下のIgA腎炎56例についてまず臨床的に検討し次に病理組織学的に間質病変と予後を比較検討した。ボーマン嚢周囲の線維化の比率をマーカーとした。