

# 先天性腎疾患に基づく慢性腎不全の臨床的検討

## 小児腎疾患の長期管理における運動・食事・社会心理に関する研究 長期の食事管理に関する研究

高田恒郎

先天性腎疾患に基づく慢性腎不全18症例につき臨床的検討を行った。低形成腎は全例学校検尿や偶然の機会で見られ、腎不全の進行態度は類似の傾向で保存期の管理は困難ではなく、順調に透析、腎移植へ進んだ。アルポート症候群では腎機能低下から末期腎不全までの期間は急速であった。尿路奇形例では保存期の管理に多くの問題があった。家族性若年性ネフロン癆は末期腎不全まで尿異常が少なく発見されにくい疾患と思われた。

先天性腎疾患，末期腎不全，家族性若年性ネフロン癆

### 〔研究方法〕

昭和51年4月より昭和63年までに当科にて経験した先天性腎疾患より慢性腎不全（血清Cr 3.0 mg/dl以上）に至った18症例を対象とした。疾患の内訳は低形成腎6例、アルポート症候群4例、尿路奇形3例、家族性若年性ネフロン癆3例、ファンコニ症候群1例、先天性ネフローゼ症候群1例である（表1）。各疾患ごとに発見時年齢、診断時年齢、発見動機、発見時尿所見、臨床経過、身体発育、予後等につき比較検討した。また、長期間の腎機能推移を血清Crの逆数で追跡検討した。

### 〔結果〕

低形成腎6症例は全例男児でいずれも学校検尿もしくは偶然の機会に尿異常を発見されていた。1例のみ微小血尿を伴っていたが他の症例は蛋白尿のみであった。VURの観察は3例に施行され、1例のみに反復性尿路感染と両側のVURを認めており、二次性の低形成腎の可能性も示唆された。腎生検は1例のみに施行されOligomeganephroniaの所見であ

った。体位性蛋白尿として長期間経過を見られていた症例が1例あった。尿異常の発見時年齢は3才から10才にわたっていたが、慢性腎不全になる年齢12才から14才に集中していた（図1）。アルポート症候群4症例は全例男児でいずれも偶然の機会に蛋白尿で発見され、慢性腎不全になる年齢は低形成腎に比して高く、末期腎不全に至る進行はより急速であった（図2）。尿路奇形3症例は両側水腎1例と片側水腎症と一方の萎縮腎2例で、うち2症例は停留こうがん、鎖肛、骨格奇形を伴っていた。経過中、尿路感染から急性腎不全となり一時的に透析療法を受けた例や、腎瘻にて管理された例など保存期の腎不全管理上問題があった。家族性若年性ネフロン癆3症例はいずれも学校検尿で発見されているが、尿所見は軽度の尿糖ですでに腎機能低下がみられており、早期発見が困難であった（表2）。ファンコニ症候群、先天性ネフローゼ症候群では身体発育面で著明な発育遅延が認められた（図3）。18症例の経過は低形成腎6例の

新潟県立吉田病院小児科

Tuneo Takada

Niigata Prefectural Yoshida Hospital, Pediatrics

うち1例は保存的療法、1例は血液透析、4例は腎移植を受け完全社会復帰を果している。その他の症例は殆どが血液透析、CAPDで管理されている(表3)。

〔 考 察 〕

慢性腎不全の病態は成人のそれと本質的に差はみられないものの、成長過程にある小児では透析が施行されれば通常の成長は期待できない。先天性腎疾患に基づく例では末期腎不全に陥る以前より発育低下を伴っており、透析に導入されればその程度はますます助長されることが予想される。先天性腎疾患の早期発見は重要と思われる。末期腎不全患児の発生頻度は毎年人口100万人あたり1~2人と考えられており<sup>1)</sup>、本邦では毎年100人程度の小児が慢性透析に導入されていると思われる。この実態については小児腎不全研究会は昭和54年、57年、58年に全国調査を行い、本邦の慢性腎不全患児の現状が明らかになりつつある<sup>2)</sup>。それによると、慢性腎不全の原因疾患として慢性糸球体腎炎によるものが36.2%と最も多く、次いで先天性尿路奇形が12%、以下ネフローゼ症候群9.3%、先天性家族性腎炎5.8%、感染性5.2%、紫斑病性腎炎5%、急速進行性腎炎4.4%とつづき、最近の傾向としては先天性腎疾患、溶血性尿毒症症候群によるものが増加傾向にあるという。小児科領域では先天性腎疾患に基づく慢性腎不全の占める割合は高く、その管理は重要であると思われる。われわれの症例ではその殆どが学校検尿や偶然の機会に発見されており、先天性腎疾患の発見に学校検尿が果たす意義は大きいと思われるが、低形成腎症例の殆どが蛋白尿のみで、うち1例は体位性蛋白尿として長期間経過観察されており注意すべきことと思われた。家族性若年性ネフロン癆症例も全例学校検尿で発見されているが、尿異常は尿糖のみで、しかも発見された時は既に腎機能低下を伴っており、早期発見は困難であることが推察された。保存期から透析までの管

理では低形成腎症例では急性増悪もなく、ほぼ同年齢で末期腎不全に陥っており、順調に透析、腎移植へと進んでいた。アルポート症候群症例は末期腎不全への進行が早く、急性透析導入を余儀なくされる症例が目立った。また、片親もしくは両親に尿所見や腎機能低下があり、低形成腎症例より生体腎移植の機会は少ないと思われた。尿路奇形症例は保存期に尿路感染から急性腎不全となり一時的に透析を受けたり、腎瘻を装着しなければならなかったり末期腎不全に至る前の管理に問題を残した。先天性腎疾患に基づく慢性腎不全の身体発育ではアルポート症候群、家族性若年性ネフロン癆では透析導入までは良好な症例が多いが、ファンコニ症候群、先天性ネフローゼ症候群では著明な身体発育遅延が認められた。先天性腎疾患に基づく腎不全管理にあたっては移植腎に腎炎の再発もなく、身体発育遅延からも最終の根本的治療である腎移植をめざす体制が望ましいと考えられた。

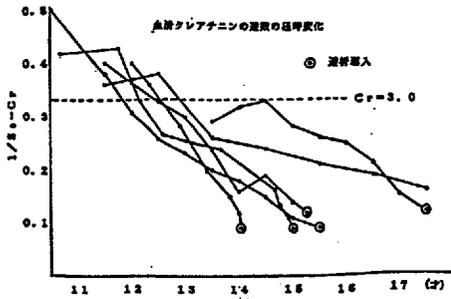
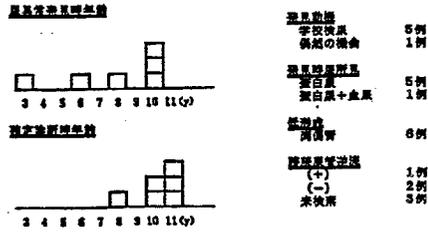
〔 文 献 〕

1. Helin I & Winberg J: Chronic renal failure in Swedish children. Acta Paediatr Scand 69: 667, 1980.
2. 伊藤克己: 本邦における透析小児の現状. 小児腎不全研究会誌 5: 212, 1985.

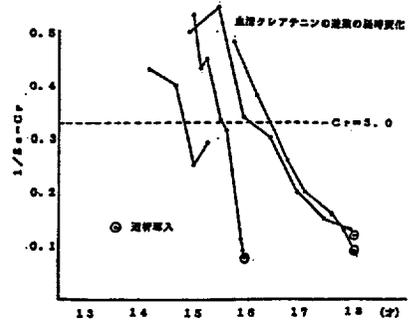
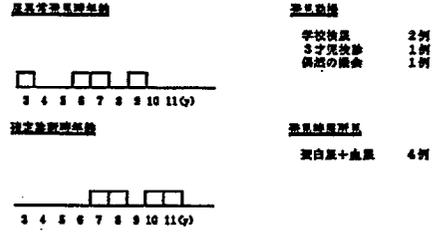
対 象 (表1)

低形成腎	6例 (男 6 女 0)
アルポート症候群	4例 (男 4 女 0)
腎尿路奇形	3例 (男 1 女 2)
家族性若年性ネフロン癆	3例 (男 1 女 2)
ファンコニ症候群	1例 (男 1 女 0)
先天性ネフローゼ症候群	1例 (男 1 女 0)
計	18例 (男 14 女 4)

低出生体重児 (n=8) (図1)



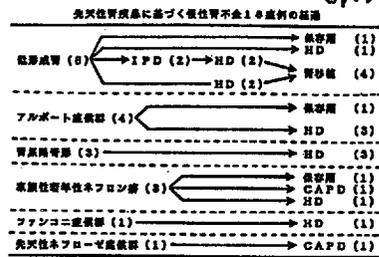
アルボート産後病 (n=4) (図2)



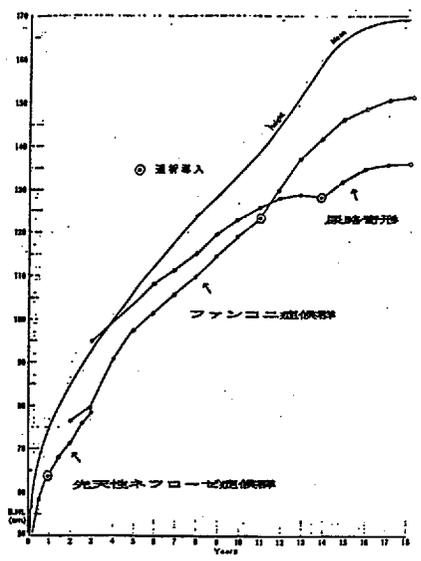
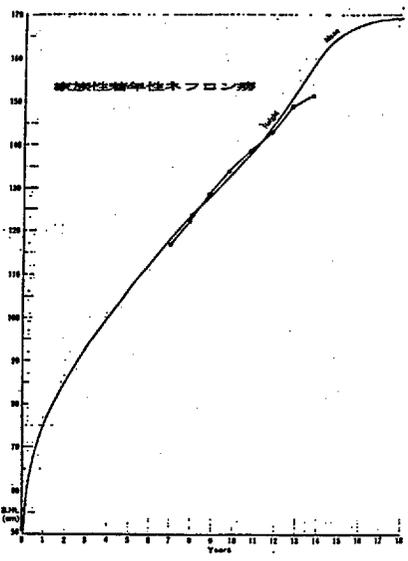
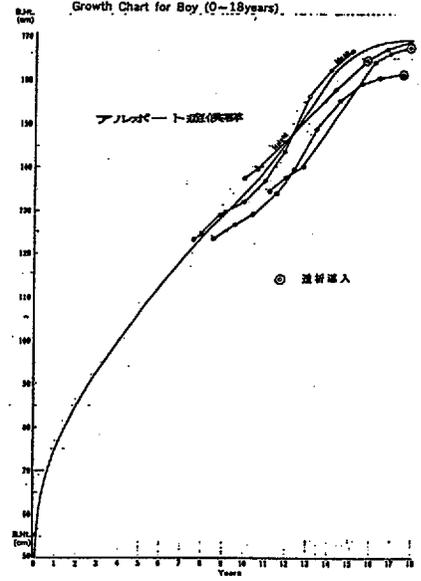
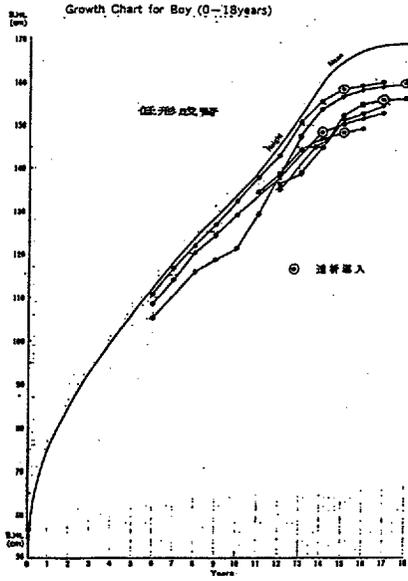
家族性若年性ネフロン病 (n=3) (表2)

症例	(1) S. K	(2) S. M	(3) S. M
性別	女	女	男
発見時年齢	13才	8才	12才
発見動機	学校検尿	学校検尿	症例2の兄
発見時尿所見	糖尿	糖尿	糖尿+蛋白尿
診断時年齢	14才	9才	12才
診断時血清Cr (mg/dl)	10.2	9.8	3.0
透析導入時年齢	14才9カ月	8才11カ月	—

(表3)



(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



先天性腎疾患に基づく慢性腎不全 18 症例につき臨床的検討を行った。

低形成腎は全例学校検尿や偶然の機会で見られ、腎不全の進行態度は類似の傾向で保存期の管理は困難ではなく、順調に透析、腎移植へ進んだ。アルポート症候群では腎機能低下から末期腎不全までの期間は急速であった。尿路奇形例では保存期の管理に多くの問題があった。家族性若年性ネフロン癆は末期腎不全まで尿異常が少なく発見されにくい疾患と思われた。