

全国国立療養所に入院中の小児慢性腎疾患の治療の現状と 予後 —小児腎疾患の医療と教育に関する総合的研究—

倉山英昭¹⁾ 宇田川淳子¹⁾ 平野春伸²⁾ 小澤寛二²⁾ 門脇純一³⁾

全国国立療養所に入院中の小児慢性腎疾患の治療の現状と予後につきアンケート調査をもとに検討した。対象372例は原発性糸球体疾患288例(77%)、二次性糸球体疾患52例(14%)、先天性腎疾患16例(4%)、その他16例(4%)であった。この中でネフローゼ症候群、慢性腎炎で17例、紫斑病性腎炎で2例、先天性腎疾患で13例、逆流性腎症で5例、原因疾患不明の5例、全体で44例(12%)が慢性腎不全状態であった。

小児慢性腎疾患、慢性腎不全

【研究方法】全国国立療養所40施設の小児慢性腎疾患のアンケート調査より得られた372例につき臨床病理学的分類を試み、各々の疾患の現状と予後につき検討した。

【結果】対象症例を臨床病理学的に分類し Table 1 に示した。原発性糸球体疾患は288例で全症例の77%にあたる。二次性糸球体疾患は52例(14%)でループス腎炎11例、紫斑病性腎炎41例であった。先天性腎疾患は16例、その他16例であった。

I. 原発性糸球体疾患

1. ネフローゼ症候群 196例

いわゆるリポイドネフローゼは、腎生検で減少変化(MCNS)の45例、腎生検未施行(NS)の105例あわせて150例と想定された。巣状糸球体硬化症は14例、メサンギウム増殖性腎炎(Mes. proli. GN)、膜性腎症(MN)5例、膜性増殖性腎炎(MPGN)10例であった。発症年齢は

MCNS 6.3才、FGS 7.5才で、平均観察期間は4.6年であった。ネフローゼ症候群(MPGNは別に記す)の治療の現状を組織分類別、臨床経過別(ステロイドに反応性あり完全寛解するも頻回再発する frequent relapser 型(f型)、ステロイド治療にかかわらず0.5g/日以上蛋白尿の残る incomplete remission 型(i型))に分け検討した。(Table 2) いわゆるリポイドネフローゼと考えられるMCNS、NSの150例中f型は143例で15-30%に抗凝固、抗血小板療法、漢方薬、免疫抑制剤の併用が行われていた。FGSの約半数以上に多剤の併用が行われているが、全般に一定の傾向はなく、ネフローゼ症候群の多剤併用の基準はまだ統一されていないのが現状と思われた。ネフローゼ症候群の中ではMCNS、NSの不完全寛解率は5%のうち2例が腎機能不全(CRF)となった。FGSでは64%が不完全寛解を呈し、CRFも2例にみられた。(Table 3)

1) 国立療養所千葉東病院小児科, 2) 国立療養所新潟病院小児科,

3) 国立療養所西札幌病院小児科

Hideaki Krayama,¹⁾ Junko Udagawa,¹⁾ Harunobu Hirano,²⁾ Kanji Ozawa,²⁾ Junichi Kadowaki³⁾

1) National Sanatorium Chibahigashi Hospital

2) National Sanatorium Niigata Hospital

3) National Sanatorium Nishisapporo Hospital

2. 慢性腎炎症候群 88例(24%)

慢性腎炎として代表的なIgA腎症, non IgA腎症の発症形態とその予後を表にした。(Table 4) 両者とも, 多くが無症候性発症(学校検尿 School Urine Screening Program (SUSP) など), 有症候性発症は, IgA腎症では肉眼的血尿が特徴的であった。IgA腎症の約半分は尿所見の改善があり, 40%が不変, 4%に尿所見の増悪をみた。non IgA腎症の約1/3が尿所見の改善, 44%が不変, 13%に尿所見の増悪をみた。CRFはIgA腎症で3例(6%), non IgA腎症で2例(13%)であった。慢性腎炎に対する薬物療法の現状をIgA腎炎, non IgA腎炎いわゆる慢性腎炎の3群にわけTable 5に示した。IgA腎症で, かなり積極的に抗血小板剤が使用されていた。また, 抗凝固, ステロイド療法も50-70%の割合で使用されていた。組織分類別に予後をTable 6に示した。IgA腎症で3例, non IgA腎症で2例CRF例がみられた。一般に予後不良と言われる半月体形成性腎炎Crescentic GN 1例は良好な経過であった。

3. 膜性増殖性腎炎(MPGN)(Table 7)

ネフローゼ型(NS型)10例, 腎炎型(CGN型)10例であった。NS型に男が多く, 予後も不良であった。一般に急性発症が予後不良, 無症候性発症で予後良好と言われているが, 本アンケートではCRFは急性発症1例(17%), 無症候性発症1例(8%)であった。治療はステロイド(パルス)療法が中心に行われていた。血清補体の正常化はNS型で4例(40%), CGN型6例(60%)であった。NS型のうち8例が1日1.0g以上の蛋白尿が続いていた。CRFで腹膜透析(CAPD)に入った例が3例であった。

II. 二次性糸球体疾患

1. 全身性エリテマトーデス(ループス腎炎)

Systemic Lupus Erythmatosus (Lupus nephritis)(Table 8) ループス腎炎は11例で男2例, 女9例であった。治療はステロイド療法が柱で約半数に抗凝固, 抗血小

板療法, 免疫抑制剤が併用されていた。血清補体の正常化は90%にみられMPGNに比し良好であった。36%に1日1.0g以上の持続的蛋白尿がみられていた。

2. 紫斑病性腎炎(Anaphlactoid purpura nephritis APN)(Table 7)

APNに男女差はなく, 発症年齢は9.1才であった。治療は, 症例の約半数にステロイド, 抗血小板, 抗凝固療法が行われていたが, 免疫抑制剤使用は3例(7%)に過ぎなかった。12%が1.0g/日以上蛋白尿が持続していた。血液透析(HD)導入が2例(5%)にみられた。

III. 先天性腎疾患 Congenital renal diseases

アルポート症候群は5例全例男で, 兄弟例の1例を除き, 全例腎不全(CRF)状態であった。腎低形成は7例(男5例, 女2例)うちCRFは5例であった。若年性ネフロン劣は2例とも男, のう胞腎は2例女で全例CRFであった。今回の対象の腎機能不全例(44例)中, 先天性腎疾患(15例)の占める割合は34%にあたる。

IV. 逆流性腎症, 慢性腎盂腎炎 Reflux nephropathy, Chronic pyelonephritis

症例10例は二分脊椎症, 神経因性膀胱, 膀胱尿管逆流現象などが基礎的にあり, クレアチニン(Cr.) 1.5 mg/dl以上の例が半数にみられるが, 透析例はみられなかった。このことは, 発見後の治療, 管理の結果と思われ, 早期発見による適切な管理が有用である。

V. 腎不全例についての検討

腎不全例は対象372例中44例12%でありそのうちHD14例, CAPD13例であった。原疾患が原発性腎糸球体疾患である例が全体の39%(17例), 二次性(APN)が4.5%(2例), 先天性34%(15例), 逆流性腎症11%(5例), 原因不明11%(5例)であった。CAPDの2例がHDに移行, CAPDの1例とHDの1例が腎移植に成功していた。このように, やむをえず透析に導入した症例にも将来につながる治療, 腎移植をうけている例のみられる現状は喜ばしい

ことであるが、多くの症例が透析のまま腎移植を受ける機会を得ず経過していることは、今後の問題点であろう。

以上、1988.11月1日現在、40施設の国立療養所小児腎病棟に入院中の372例につき検討した。小児ネフローゼ症候群は一般に予後良好とされながら、多くの症例が長期療養を余儀なくされている現状、また、学校検尿の確立により、無症候性発症の腎疾患の治療が、積極的に行わ

れていることが、改めて明らかとなった。腎疾患の治療の柱は、適切な生活管理（運動療法）、食事療法、薬物療法といわれるが、その3本柱を確立するために、全国療養所病院の果たす役割は大きいものと考え、今回その第一歩としてアンケート調査を行った。今後、病型別に各々の病期になすべき運動療法、食事療法、薬物療法の再評価を行い小児慢性腎疾患に、より適切な管理、指導を行う助けとしたい。

1.Primary	288 (77%)		
<Nephrotic syndrome>	196 (53%)	CRF	
Minimal change (MCNS)	45	1	
Focal glomerulosclerosis (FGS)	14	2	
Mesangial proliferative GN (Mes.Prolif.GN)	17	3	
Membranous nephropathy (MN)	5	2	
Membranoproliferative GN (MPGN)	10	3	
RBx not performed (NS)	105	1	
<Chronic glomerulonephritis>	88 (24%)		
IgA nephropathy (IgA-GN)	51	3	
non IgA-GN (non IgA-GN)	16	2	
Crescentic GN	1	0	
MN	1	0	
MPGN	10	0	
RBx not performed (so-called CGN)	9	0	
<Acute Glomerulonephritis>	3 (1%)	0	
<Hematuria>	1	0	
2.Secondary	52 (14%)		CRF
Lupus nephritis (SLE)	11	0	
Anaphylactoid purpura nephritis (APN)	41	2	
3.Congenital renal diseases	16 (4%)		
Alport's syndrome	5	4	
hypoplasia, Oligomeganephronia	7	7	
Nephronophthisis	2	2	
Polycystic kidney	2	2	
4.Others	16 (4%)		
Reflux nephropathy, Chronic pyelonephritis	10	5	
Renal stone	1	0	
Chronic renal failure due to unknown origin	5	5	
		n=372	44

Table 1 Classification of Renal Diseases

*All of them were tried steroid therapy.

		n	A	D	O	I
MCNS, NS n=150	f	143	22 (15%)	42 (29%)	40 (28%)	37 (27%)
	i	7	1 (14%)	3 (43%)	1 (14%)	1 (14%)
FGS n=12	f	5	5 (100%)	2 (40%)	3 (60%)	2 (40%)
	i	7	4 (57%)	1 (14%)	4 (57%)	4 (57%)
Mes.proli.GN n=14	f	11	3 (27%)	5 (45%)	5 (45%)	3 (27%)
	i	3	3 (100%)	1 (33%)	1 (33%)	1 (33%)
MN n=3	f	1	0	1 (100%)	0	0
	i	2	2 (100%)	1 (50%)	0	0

A: Anticoagulant (heparin, warfarin)
D: Antiplatelet (dipyridamole)
O: Oriental medicine
I: Immunosuppressant (cyclophosphamide)
f: frequent relapser, steroid responsible
i: incomplete remission

Table 2 Therapy on Nephrotic syndrome

	N	Incomplete remission	CRF
MCNS, NS	150	7 (5%)	2
FGS	14	9 (64%)	2
Mes.proli.GN	17	6 (35%)	3
MN	5	4 (80%)	2
MPGN	10	9 (90%)	3
	196	35 (18%)	12 (6%)

Table 3 Clinical course in Nephrotic Syndrome

Onset mode	IgA GN n=51				non-IgA GN n=16			
	Urine abnormaliteis			CRF	Urine abnormaliteis			CRF
I	N	E	I		N	E		
Asymptomatic								
SUSP	16	15	1	3	3	6	2	1
Chance	5	0	0	0	1	0	0	0
Acute onset								
Edema	0	0	0	0	0	1	0	1
Macrohematuria	5	5	1	0	0	0	0	0
unknown	0	0	0	0	1	0	0	0
	26	20	2	3	5	7	2	2
	(51%)	(39%)	(4%)	(6%)	(31%)	(44%)	(13%)	(13%)

I: improvement
N: no change
E: exacerbation
CRF: Chronic renal failure

Table 4 Onset mode and outcome in IgA GN and non-IgA GN

	IgA n=49	non-IgA n=14	so-called CGN n=9
Steroid	25(52%)	9(64%)	3(30%)
Anticoagulant	34(71%)	10(71%)	4(44%)
Antiplatelet	43(90%)	6(43%)	4(44%)
Immunosuppressant	3(6%)	3(21.5%)	1(11%)
Oriental medicine	5(10%)	3(21.5%)	1(11%)

Table 5 Therapy on Chronic glomerulo nephritis

	n	Urine abnormalities			CRF
		Improve	No change	Exacerbation	
IgA GN	51	26 (51%)	20 (39%)	2 (4%)	3 (6%)
non-IgA GN	16	5 (31%)	7 (44%)	2 (13%)	2 (13%)
so-called CGN	9	5 (56%)	3 (33%)	1 (11%)	0
Crescentic GN	1	1 (100%)	0	0	0
MN	1	0	1 (100%)	0	0
MPGN	10	5 (50%)	5 (50%)	0	0

follow: 0.5-10.0y (mean: 3.7)

Table 6 Outcome in Chronic glomerulo nephritis

nephrotic(NS)	10(M=7, F=3)	CRF	3(M=2, F=1)
nephritic(CGN)	10(M=2, F=8)		0
*Onset age			
NS	4.0-11.9y(mean:8.3)		
CGN	6.3-11.9y(mean:8.9)		
*Onset mode			
Acute onset	6	CRF	1
SUSP	12		1
unknown	2		1
*Outcome			
CH50 normalization	NS	CGN	4
proteinuria 0.1g/day>	0		6
proteinuria 1.0g/day>	1		5
proteinuria 1.0g/day<	8		0
CAPD	3		0

Table 7 Membranoproliferative glomerulo nephritis

n=41 (M=22, F=19)

*Onset age 3.9-13.1y (mean: 9.1)

*Therapy

Steroid	20 (50%)
Anticoagulant	18 (44%)
Antiplatelet	24 (59%)
Immunosuppressant	3 (7%)

*Outcome (follow: 0.5-6.6y mean: 2.3)

proteinuria 1.0g/day>	34 (83%)
proteinuria 1.0g/day<	5 (12%)
HD	2 (5%)

Table 9 Anaphylactoid purpura nephritis

n=11, (M=2, F=9)

*Onset age 5.6-14.9y (mean: 11.6y)

*Onset mode

asymptomatic: SUSP	1
Chance	4
symptomatic: Edema	3
eruption	3

*Therapy

Steroid	10
Anticoagulant	5
Antiplatelet	6
Immunosuppressant	6

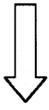
*Outcome (Follow: 0.2-8.1y mean: 3.1)

CH50 normalization	10 (91%)
proteinuria; 1.0/day>	7 (64%)
proteinuria; 1.0/day<	4 (36%)
renal failure	0

Table 8 lupus nephritis

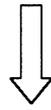
	CRF	CAPD	HD	conservative
NS	12	6	2	4
CGN	5	4	2	0
APN	2	0	2	0
Alport's syndrome	4	0	2	2
Hypoplasia	7	1	1	5
Nephronophthisis	2	1	1	0
Polycystic kidney	2	1	1	0
Reflux Nephropathy	5	0	0	5
unknown	5	1	3	1
	44	13	14	17

Table 10 Classification of original disease and the method of the dialysis(CAPD,HD) on Chronic Renal Failure



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



全国国立療養所に入院中の小児慢性腎疾患の治療の現状と予後につきアンケート調査をもとに検討した。対象 372 例は原発性糸球体疾患 288 例(77%),二次性糸球体疾患 52 例(14%),先天性腎疾患 16 例(14%),その他 16 例(4%)であった。この中でネフローゼ症候群,慢性腎炎で 17 例,紫斑病性腎炎で 2 例,先天性腎疾患で 13 例,逆流性腎症で 5 例,原因疾患不明の 5 例,全体で 44 例(12%)が慢性腎不全状態であった。