

小児期 IgA 腎症の予後因子

小児腎疾患の進行阻止に関する研究
進行阻止に関する免疫・遺伝・病態生化学的研究

吉川徳茂

初回腎生検時腎機能正常で、生検後2年以上経過観察しているIgA腎症小児200例を対象に、予後因子を検討した。生検時高度蛋白尿持続例とびまん性メサンギウム増殖、糸球体硬化・半月体・癒着を30%以上認める症例の予後は不良で積極的な治療が必要である。

腎生検、IgA腎症、予後因子

1) 目的

小児期IgA腎症の予後因子を検討する。

2) 方法

神戸大学小児科、清瀬小児病院で腎生検を施行し、初回腎生検時、15歳以下、腎機能正常で、生検後2年以上経過観察しているIgA腎症小児200例を対象に、臨床病理所見と予後の関係を検討した。

3) 結果

Table 1は臨床所見を示す。腎生検後の平均経過観察期間5年の現在、93例で尿所見正常化(A群)、76例で軽度蛋白尿または血尿が持続(B群)、21例で高度蛋白尿が持続し(C群)、10例が腎不全に進行した(D群)。尿所見正常化例を

予後良好群、腎不全進行例を予後不良群とすると、性、発症年齢、血清IgA値、腎生検時の年齢と予後とは関係しない。

Table 2は発症様式と予後との関係を示す。22例は腎機能低下・高血圧をともなう急性腎炎症状またはネフローゼ症候群で発症した。52例は肉眼血尿で発症し、126例は無症候性血尿・蛋白尿を学校検尿等で発見された。発症様式と予後とは関係しない。

Table 3は初回腎生検時の蛋白尿の程度と予後との関係を示す。高度蛋白尿症例の予後は不良で17%が腎不全に進行した。一方、血尿のみの症例の予後は良好で、腎不全進行例はなく、67%が尿所見正常化した。

Table 4は光顕所見と予

神戸大学小児科

Yoshikawa Norishige

Kobe University Hospital, Dep. of Pediatrics

後との関係を示す。腎不全進行例に、中等度以上のメサンギウム増殖、硬化、半月体、ボウマン嚢の癒着を示す糸球体、高度・中等度の尿細管間質病変を高頻度に認める。

Table 5はメサンギウム増殖の程度と予後との関係を示す。びまん性メサンギウム増殖を示す症例の17%が腎不全に進行し予後不良である。

Table 6は糸球体硬化・半月体・癒着の程度と予後との関係を示す。これらの病変を30%以上の糸球体に認める症例の予後は不良で33%が腎不全に進行し、尿所見正常化例は14%にすぎない。一方、これらの病変を30%以下の糸球体に認める症例では腎不全進行例は0.6%にすぎず、51

%が尿所見正常化している。蛍光抗体所見と予後とは関係しない。

Table 7は電子顕微鏡所見と予後との関係を示す。腎不全進行例に糸球体基底膜上皮deposits、糸球体基底膜融解像を高頻度に認める。

4) 結論

初回腎生検時腎機能正常で、生検後2年以上経過観察しているIgA腎症の小児200例を対象に、予後因子を検討した。腎生検時の臨床病理所見から、正確な予後の予測が可能である。生検時高度蛋白尿持続例とびまん性メサンギウム増殖、糸球体硬化・半月体・癒着を30%以上認める症例の予後は不良で積極的な治療が必要である。

Table 1. Clinical data

Clinical state	A	B	C	D
No. of patients	93	76	21	10
Sex ratio	1.6:1	2.0:1	0.8:1	1:1
Age at onset years	9.1±2.5 ^a	10.5±3.0 ^a	10.2±2.4	10.3±2.8
Serum IgA level at presentation mg/dl	236±105	260±106	232±97	240±77
Age at initial biopsy years	10.4±2.8 ^{b,c}	12.0±2.9 ^b	12.1±3.2 ^c	10.8±2.8
Time of the initial biopsy from onset of disease years	1.3±1.8	1.5±1.6	1.8±2.3	0.5±0.7
Duration of the follow-up from the initial biopsy years	5.4±2.3	4.6±2.2	4.7±2.1	5.7±2.5

^a p<0.01, ^b p<0.001, ^c p<0.05

Table 2. Correlation of clinical presentation with outcome

Initial presentation	No. of patients	Clinical state			
		A	B	C	D
Acute nephritic and/or nephrotic syndrome	22	8 (36%)	9 (41%)	3 (14%)	2 (9%)
Macroscopic hematuria	52	29 (56%)	22 (42%)	0	1(2%)
Asymtomatic proteinuria and/or hematuria	126	56 (44%)	45 (36%)	18 (14%)	7(6%)

Table 3. Relationship between the degree of proteinuria at biopsy and outcome

Degree of proteinuria at biopsy	No. of patients	Clinical state			
		A	B	C	D
Heavy proteinuria ± hematuria	52	16 (31%) ^{a,b}	18	9	9(17%) ^{c,d}
Slight proteinuria ± hematuria	112	53 (47%) ^a	48	10	1(0.8%) ^c
Hematuria only	36	24 (67%) ^b	10	2	0 ^d

^a p<0.001, ^b p<0.01, ^c p<0.001, ^d p<0.05

Table 4. Relationship between light microscopy findings and outcome

Follow-up state	A	B	C	D
No. of patients	93	76	21	10
Glomeruli showing mesangial proliferation (%)	40±33 ^a	42±32 ^a	55±40 ^a	86±27 ^a
global sclerosis (%)	0.5±2.0 ^{a,b}	1.0±3.1 ^{a,b}	6.3±12 ^a	6.1±9.2 ^b
segmental sclerosis (%)	0.5±2.1 ^c	1.4±4.5	3.3±10 ^c	2.7±4.8
crescents (%)	4.4±8.4 ^a	4.8±7.6 ^a	5.5±8.6 ^a	27±26 ^a
capsular adhesions (%)	3.1±5.4 ^a	3.9±8.4 ^a	5.7±9.0 ^a	17±21 ^a
Moderate or severe tubulo-interstitial changes	4 (4%) ^a	3 (4%) ^a	4 (19%) ^c	7 (70%) ^{a,c}

^a p<0.001, ^b p<0.01, ^c p<0.05

Table 5. Relationship between the extent of mesangial proliferation and outcome

Mesangial proliferation	No. of patients	Follow-up state			
		A	B	C	D
Diffuse	51	18 (35%)	16	8	9 (17%) ^a
Focal	123	60 (49%)	50	12	1 (0.8%) ^a
Minimal	26	15 (58%)	10	1	0

^a p<0.001

Table 6. Relationship between the percentage of glomeruli showing sclerosis, crescents or capsular adhesions

	No. of patients	Follow-up state			
		A	B	C	D
Glomeruli showing sclerosis, crescents or adhesions					
≥30%	27	4 (14%) ^{a,b}	10	4	9(33%) ^c
29-1%	100	48 (48%) ^b	39	13	0 ^c
0%	73	41 (56%) ^a	27	4	1(1%) ^c

^a p<0.001, ^b p<0.01, ^c p<0.001

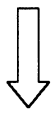
Table 7. Relationship between electron microscopy findings and outcome

Follow-up state	A	B	C	D
No. of patients	81	60	16	7
Electron-dense deposits				
Mesangial	78 (96%)	55 (91%)	16 (100%)	7 (100%)
Subendothelial	27 (33%)	17 (28%)	9 (56%)	5 (71%)
Subepithelial	21 (25%) ^a	15 (25%) ^a	8 (50%)	5 (71%) ^a
Lysis of the glomerular basement membrane	32 (39%) ^a	23 (38%) ^a	7 (43%)	6 (85%) ^a

^a p<0.05



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



初回腎生検時腎機能正常で、生検後2年以上経過観察しているIgA腎症小児200例を対象に、予後因子を検討した。生検時高度蛋白尿持続例とびまん性メサンギウム増殖、糸球体硬化・半月体・癒着を30%以上認める症例の予後は不良で積極的な治療が必要である。