

腎不全に陥った原発性糸球体腎炎

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

最近、新潟県の慢性腎不全患者の発生は数年前より年間2-3名と横ばいで、原疾患の大多数が先天性腎疾患由来で後天性腎疾患によるものは殆ど経験していない(図1)。今回、I g A腎症に代表される原発性腎疾患由来の腎不全症例の長期経過を観察した結果、それらは小児期では小児期では比較的腎機能が保たれており、青年期、成人領域に入って透析に導入されていた。さらに、小児期発症I g A腎症の青年期および成人期までの長期経過観察では成人領域へのキャリアオーバー例は56.5%にのぼり、腎不全進行例が3例、6.5%にみとめられた。

慢性腎不全、I g A腎症、長期予後

〔研究方法〕

病初期に腎生検にて組織診断を行い、末期腎不全へと進行した原発性糸球体疾患6症例の臨床病理学的検討を行った。7才5ヶ月から14才8ヶ月で発症し、15才1ヶ月から23才2ヶ月にて透析に導入されたI g A腎症3例、非I g A腎炎1例、急速進行性糸球体腎炎(R P G N)1例、巣状糸球体硬化症(F S G S)1例の男児5例、女児1例の6症例で、組織学的検討と、尿蛋白、1/Crの長期観察も併せて行った。また、昭和52年8月より昭和63年12月の間に当科にて経験したI g A腎症102例のうち、昭和63年12月現在で16才以上に達している46症例(男30、女16)の青年期、成人期へのキャリアオーバーの状況も併せて調査した。

〔結果〕

原発性糸球体疾患由来の6症例は昭和63年12月現在、20才0ヶ月から27才8ヶ月に達しており、慢性血液透析4例、腎移植2例で、発症から透析療法を受ける腎死までの期間はI g A腎症3症例で4年7ヶ月(15才1ヶ月時)、8年0ヶ月(20才1ヶ月時)、14年4ヶ月(21才1ヶ月時)、非I g A腎炎例で9年10ヶ月(23才2ヶ月時)、F S G S例で7

年6ヶ月(16才7ヶ月時)、R P G N例で10ヶ月後であり、R P G N例以外は何れも長期間苦痛なく経過し、青年期から成人領域にかけて腎死に陥っているのが大きな特徴であった(表1)。尿蛋白の推移では経過中尿蛋白は消失したことがなく、0.5-3g/日と量に差はみられるものの腎死まで継続し、腎死に至る数ヶ月前よりその程度は増強した。1/Crによる長期間の腎機能の推移ではR P G N以外の慢性に経過した症例では末期腎不全の8ヶ月から1.5年前から急速な腎機能低下が起こっており末期まで良好な腎機能が保持されていた(図2)。6症例の初回腎生検ではR P G N例は75%の半月体を有していたが、F S G S例は初回腎生検は微少変化であった。I g A腎症3例の増殖は中等度であったが、非I g A腎炎例のみに増殖が高度で管外性病変、間質病変もみとめられた。R P G N例以外は2ないし3回の経時的腎生検を施行した。F S G S例は3回目の腎生検にてF S G Sの診断がつき、I g A腎症3症例は何れも経時的腎生検では癒着糸球体の増加、硬化糸球体、癥瘕化糸球体の増加、間質病変の加わってくるものが殆どであった(表2)。

I g A腎症の思春期、成人期へのキャリア

新潟県立吉田病院小児科

Department of Pediatrics, Niigata Prefectural Yoshida Hospital

オーバーについては、最終経過観察時点で尿所見に異常があるか、腎機能低下のみとめられる症例をキャリアオーバー例としたが、キャリアオーバー例は46例中24例、52.2%であり、20才以上の症例では56.6%にみられ、腎不全進行例は3例6.5%であった。キャリアオーバー例の尿所見は19才以下では血尿を伴う例が多く、20才以上では血尿は消失し尿蛋白が残る傾向がみられた(表3)。キャリアオーバー群と尿所見正常化群の臨床像の比較では男女比、最終経過観察年齢、発症時年齢、全経過期間、発病様式に有意差はなく、発症より初回腎生検までの期間はキャリアオーバー群で有意に長く、肉眼的血尿は頻度はキャリアオーバー群で有意に高い結果であった(表4)。同様に初回腎生検所見を比較すると増殖性病変が強いものほどキャリアオーバー率が高くなる傾向がみられ、間質病変の存在に有意差がみられた(表5)。

〔考 察〕

病初期から末期腎不全まで経過を追えた原発性糸球体疾患6症例の検討では慢性に経過するIgA腎症や非IgA腎炎例では組織像がかなり荒廃しても末期腎不全に陥るまでに長期間良好な腎機能を有していることが伺われた。初回腎生検所見ではRPGN以外は腎機能正常時に施行し、重篤な変化に乏しく、初回腎生検での予後の判定は困難であった。また、経時的腎生検では硬化糸球体、瘢痕化糸球体の増加、間質病変の合併など荒廃した組織に進行している症例が多くみられたが、その後、組織像からは予測しえない良好な腎機能を数年から10年位保持しており、組織学的診断の限界から経時的腎生検にても病状の増悪は捉えられても患児の予後の推定は非常に困難であった。6症例のうち3症例は小児科以後の経過観察が不十分であった。1例は宗教の世界に逃避し、2例は内科への紹介にも拘らず殆ど医療期間に受診しておらず、3症例とも高度の尿毒症のため、肺うっ血や悪

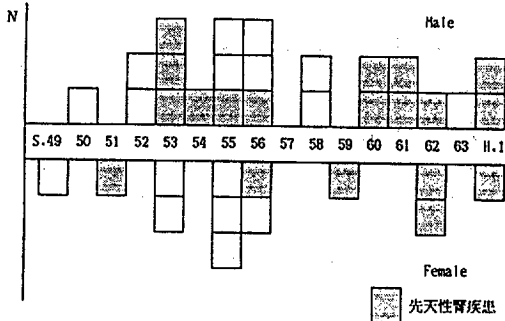
性高血圧、消化管出血を伴い緊急透析で救命した。このように小児科から内科へ苦痛なく慢性に経過する症例の経過観察の難しさが痛感させられた。

慢性に経過する代表的な腎疾患であるIgA腎症の成人領域までのキャリアオーバーの実態は十分に把握されていない。今回のわれわれの検討では平均経過観察期間8.5年で46例中24例、52.2%が小児期より青年期までキャリアオーバーしていた。さらに成人期まで追いかけると56.6%と過半数を超える症例が疾病を持ち越していることが判明した。腎不全進行例が何れも成人領域でみられ、3症例、6.5%であった。初回腎生検所見では間質病変を合併する群が有意にキャリアオーバーしており、腎生検の組織診断にあたっては糸球体病変のみならず間質病変にも充分注意を払う必要がある。今回の検討でも医療機関への定期受診では16-19才までは尿所見の有無に拘らず比較的多数の症例が定期観察を受けていたが、20才を超えると逆に尿所見を有していても医療機関での定期観察例は急激に少なくなり内科との連携が不十分であり今後の重要課題と思われた。

小児科領域では昭和49年から全国的に学校検尿が実施され、種々の腎疾患の早期発見、早期管理、治療がなされ多くの成果を上げてきた。新潟県の末期腎不全患児は昭和58年から先天性腎疾患由来の腎不全が殆どであり、後天性腎疾患由来は非常に稀になってきており、学校検尿の成果が10年を経て実を結んだ感があり。小児科領域での透析導入は横ばいであるのに対し、内科領域での透析導入症例は増加の一途にあり大きな問題となっている。小児期より慢性に経過する腎疾患はIgA腎症ばかりでなく多岐に亘っており、IgA腎症例の約半数が成人領域までキャリアオーバーしている実態からも他の慢性に経過する腎疾患の実態の究明もこれからの急務であろう。

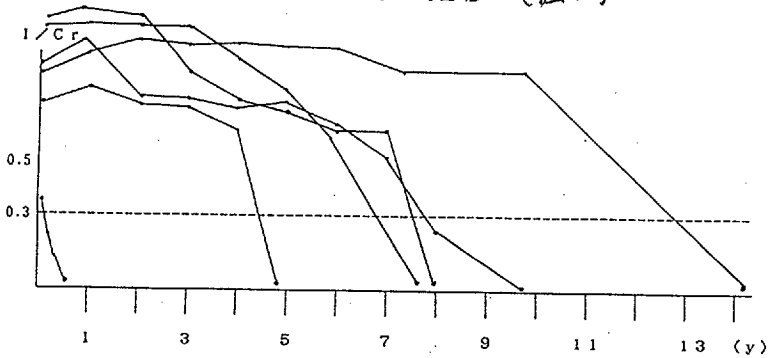
腎死（透析）までの期間 (表1)

症例	発病・発見	透析導入	期間
1. I. Y	14才8月	15才8月	10ヶ月
2. M. A	9才1月	16才7月	7年6ヶ月
3. S. A	10才4月	15才1月	4年7ヶ月
4. H. K	12才1月	20才1月	8年0ヶ月
5. K. H	7才5月	21才9月	14年4ヶ月
6. T. S	13才4月	23才2月	9年10ヶ月



透析導入患者における先天性腎疾患の割合 (図1)

腎機能推移の推移 (図2)



I & A 腎症患者の臨床像 (表4)

	キャリアーオーバー群	尿所見正常化群	
症例数 (男/女)	24(16/8)	22(14/8)	— *
最終経過観察時年齢 (才)	21.0 ± 3.5 (16.0~27.8)	19.9 ± 2.8 (16.3~27.3)	— *
発症 (見) 時年齢 (才)	11.8 ± 2.3 (7.0~15.1)	12.2 ± 2.2 (6.2~15.3)	— *
全経過期間 (月)	110.1 ± 35.5 (39~194)	91.5 ± 33.5 (37~175)	— *
発症より初回腎生検 までの期間 (月)	16.6 ± 22.3 (1~69)	5.4 ± 9.8 (1~46)	— **
肉眼的血尿	16(66.7%)	8(36.4%)	— **
発病様式			
偶発の機会	18(75.0%)	19(86.4%)	— *
急性発症	6(25.0%)	3(13.6%)	

* n.s
** p < 0.05

初回時の腎生検所見 (1)

症例	2.NA (1)	(2)1年後	(3)4年1月後	3.S.A(1)	(2)0.5年後
血清Cr(mg/dl)	0.0	0.8	2.1	1.0	1.0
糸球体硬化	9	5	10	3	15
糸球体数	minimal	minimal	moderate	moderate	moderate
増殖	-	-	50%	-	20%
癒着	-	-	-	-	-
半月体	-	-	10%	-	60%
硬化	-	-	60%	-	13%
間質硬化	-	-	+	-	++
尿細管萎縮	-	-	++	-	++
線球化	-	-	+	+	+++
線球浸潤	-	-	+	+	+++

初回時の腎生検所見 (2) (表2)

症例	4. M. K			5. K. H		6. T. S		
	(1)	2)1年1月後	3)5年4月後	(1)	2)1年3月後	(1)	2)1年2月後	3)4年後
血清Cr	0.6	0.8	1.6	0.7	0.8	1.1	1.0	1.4
糸球体硬化	5	8	13	10	25	9	27	7
糸球体数	moderate	severe	severe	moderate	moderate	severe	moderate	moderate
増殖	-	-	23%	20%	24%	11%	26%	14%
癒着	-	-	-	10%	-	55%	-	-
半月体	-	-	8%	-	28%	-	37%	57%
硬化	20%	-	30%	-	12%	-	18%	14%
間質硬化	-	++	+	-	+	++	++	++
尿細管萎縮	-	++	++	-	+	+	+	++
線球化	-	++	+	-	+	++	++	++
線球浸潤	-	++	+	-	+	++	++	++

最終経過観察時の状況 (表3)

	16~19才	20才以上	計
尿所見正常化	13	10	22
尿所見異常 (正常腎機能)	1	1	2
腎不全保存期			
透析療法中			
腎移植生着中			
キャリアオーバー例			
	16~19才	47.8%	
	20才以上	56.5%	
	全体	52.2%	
腎不全進行例	3例	6.5%	

【キャリアオーバー例の現在尿所見】 (透析、移植例を除く)

	16~19才	20才以上	計
血尿のみ	0	0	0
軽度蛋白尿のみ	0	5	5
軽度蛋白尿+血尿	5	0	5
中等度蛋白尿のみ	3	5	8
中等度蛋白尿+血尿	3	1	4

初回腎生検所見とキャリアオーバー (表5)

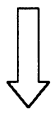
組織所見 (WHO)	キャリアオーバー群	尿所見正常化群
Minimal change	0	1 (4.5%)
FPGN	3 (12.5%)	6 (27.3%)
DPGN (mild)	3 (12.5%)	6 (27.3%)
DPGN (moderate)	15 (62.5%)	9 (40.9%)
DPGN (severe)	3 (12.5%)	0
半月体形成	14 (58.3%)*	8 (36.4%)*
癒着	16 (66.7%)*	8 (36.4%)*
尿細管萎縮	16 (66.7%)*	4 (18.2%)*
間質細胞浸潤	13 (54.2%)*	4 (18.2%)*

* n.s
** p < 0.05
*** p < 0.01



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



最近、新潟県の慢性腎不全患者の発生は数年前より年間2-3名と横ばいで、原疾患の大多数が先天性腎疾患由来で後天性腎疾患によるものは殆ど経験していない(図1)。今回、IgA腎症に代表される原発性腎疾患由来の腎不全症例の長期経過を観察した結果、それらは小児期では小児期では比較的腎機能が保たれており、青年期、成人領域に入って透析に導入されていた。さらに、小児期発症IgA腎症の青年期および成人期までの長期経過観察では成人領域へのキャリアオーバー例は56.5%にのぼり、腎不全進行例が3例、6.5%にみとめられた。