

全国国立療養所に入院中の慢性腎疾患の実態

—1989年新規入院児の現況—

倉山英昭,¹⁾ 宇田川淳子,¹⁾ 松村千恵子,¹⁾ 西岡 正,¹⁾ 平野春伸,²⁾ 小澤寛二,²⁾
門脇純一,³⁾ 森 和夫⁴⁾

全国国立療養所に入院中の小児慢性腎疾患の現状につき、昨年にひきつづきアンケート調査を行ない、本年度新規登録患児の現状を報告する。対象は152例で、原発性糸球体疾患125例(82.5%)、二次性19例(12.5%)、先天性8例(5%)で、腎不全例は8例(5%)であった。腎不全の多くは保存期腎不全であった。

小児慢性腎疾患，慢性腎不全，国立療養所病院

【研究方法】昨年にひきつづき、全国国立療養所40施設の小児慢性腎疾患の追アンケート調査を行なった。今後の動向の指標をさぐるために、本年度の新規登録患児について、臨床病理学的分類を行ない、検討を加えた。

【結果】対象は152例で、昨年と同様、臨床病理学的に分類した。(Table 1) 原発性糸球体疾患は125例(82.5%)、二次性糸球体疾患19例(12.5%)、先天性腎疾患8例(5%)で、昨年の調査と大きな差はなかった。原発性の中では、臨床的にネフローゼ症候群を呈した例は、69例で、うち、いわゆるリポイドネフローゼと考えられる症例が微小変化群(MCNS)29例、腎生検未施行例31例、合わせて60例で、残りの9例が、巣状糸球体硬化症(FGS)、膜性増殖性腎炎(MPGN)、膜性腎症(MN)、メサンギウム増殖性腎炎(Mes. proli)であった。腎不全例は、メサンギウム増殖性腎炎のうち、2例あり、発見時すでに腎組織は荒廃していた例である。

1. 原発性糸球体疾患

1. ネフローゼ症候群

代表的なネフローゼ症候群(FGS; MN,

MPGNを除く)65例について、経過年数をみると、初発が15例(23%)を示め、初発時より、有効に養護学校併設病院を利用している傾向がみられた。さらに、再発などで再入院又は、紹介された患児の病歴は1~14年で、腎生検で微小変化と確認された例の平均病歴年数は4.7年で、腎生検未施行例では、平均1.3年であった。(Table 2)

ネフローゼ症候群の治療の傾向は、昨年とほぼ同様で、ステロイド剤に加えて、約30%に抗血小板剤、約10%に抗凝固療法、約15%に免疫抑制剤が併用されている。MCNSのうち1例(3%)と、腎生検未施行例のうち3例(10%)が不完全寛解型であった。いわゆるリポイドネフローゼのうち42例(70%)が、この1年間に再発を経験している。学童期のこのような再発傾向のある患児のためには、学校と両立できる施設が価値があると再認識した。又、養護学校併設病院では病状安定期には、中等度の(症例に応じ高度の)体育指導をしている。1989.11月時点での中等度以上の運動許可例は19例であり、今後も、外来でのスムーズな経過観察のための運動処方方は考えてゆくべき課題の一つと思

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, 4) 国立療養所下志津病院小児科

Hideaki Krayama¹⁾, Junko Udagawa¹⁾, Chieko Matsumura¹⁾, Tadashi Nishioka¹⁾,
Harunobu Hirano²⁾, Kanji Ozawa²⁾, Junichi Kadowaki³⁾, Kazuo Mori⁴⁾

1) National Sanatorium Chibahigasi Hospital

2) National Sanatorium Niigata Hospital

3) National Sanatorium Nishisapporo Hospital

4) National Sanatorium Shimoshizu Hospital

1.Primary 125 (82.5%)

		CRF*
<nephrotic syndrome>		
Minimal change (MCNS)	29	0
Focal glomerulosclerosis (FGS)	1	0
Mesangial proliferative GN (Mes. Prolif. GN)	5	2
Membranous nephropathy	2	0
Membranoproliferative GN (MPGN)	1	0
RBx not performed (NS)	31	0
<Chronic glomerulonephritis>		
IgA nephropathy (IgA-GN)	33	0
non IgA-GN (non IgA-GN)	5	1
Crescentic GN	1	0
MN	2	0
MPGN	5	0
RBx not performed (so-called CGN)	8	0
<Acute glomerulonephritis>	2	0

2.Secondary 19 (12.5%)

Lupus nephritis (SLE)	9	0
Anaphylactoid purpura nephritis	9	0
Renal gout	1	1

3.Congenital renal diseases 8 (5%) 8 4

n=152 8(5%)

*CRF:chronic renal failure

Table 1 Classification of Renal Diseases
-New Patient at 1989-

		complete remission			incomplete remission
		no relaps from onset	no relaps in this year	one or more relaps	
MCNS	29	2	4	22	1
NS	31	3	5	20	3
NS (Mes)	5	0	0	1	4 (CRF2)

Table 2 Out come on NS

われた。

2. 慢性糸球体腎炎 (CGN)

いわゆるCGNはTable 1のごとくで、約 $\frac{2}{3}$ がIgA腎症 (IgA-GN)であった。

a) IgA腎症：発症形態は3例を除き、すべて無症候性発症である。腎生検で巣状病変を呈したのは15例で、うち8例は、尿蛋白1.0g/日以上を呈していたが、最終観察時には、全例わずかの蛋白・血尿のみに改善している。ステロイドは3例に使用、うち2例が著効を呈した。びまん性病変17例のうち、6例が、尿蛋白1.0g/日以上で、治療後は、全例1日1.0g/日以下の蛋白尿にコントロールされ腎不全例もみられなかった。ステロイド剤は、10例に使用され、ステロイド未使用例に比し、近接効果は、ステロイド使用群で良好であった。今後、IgA-GNにおけるステロイド剤の効果につき再評価の予定である。

b) non-IgA腎炎：5例のうち2例は、びまん性病変で、急性発症の1例が、ステロイド治療にもかかわらず、腎不全となった。他4例は、無症候性発症で、経過の長い(7年)1例を除き、尿所見は安定している。(Table 3)

c) 膜性増殖性腎炎 (MPGN)：昨年登録20例に比し、6例と症例は少なかった。(Table 4)急性発症の2例のうち1例は、発症後、6年を経過しているが、ステロイド療法により、腎機能は保たれている。無症候性発症の4例中3例は、組織学的にMPGNでありながら、補体は正常で、尿異常は持続している。補体低値例は、パルス療法により補体の正常化、尿所見の改善をみている。今後補体正常のMPGNの治療・予後につき検討を要する。

II. 二次性糸球体疾患

a) ループス腎炎：(Table 5)。全例、女兒で、うち、WHO IV, Vの各々1例が、ネフローゼ状態であるが、全例、腎機能は正常に保たれている。SLEコントロールのためのステロイドに加え、抗血小板剤、抗凝固療法も、70-80%以上に使用されている。

b) 紫斑病性腎炎：(Table 6)発症年齢は4

-14才で、経過年数0-6年である。治療は、昨年のステロイド使用例50%に対し、今回新規登録患児の89%にステロイドが使用されていた。経過観察期間は短い(1.4年)近接効果は良好である。

III. 先天性腎疾患

各々の症例は(Table 7)の如くで、半数がすでに慢性腎不全状態 (CRF)である。一例の血液透析例を除き、全例、保存期腎不全状態で、近い将来透析はまぬがれない状態である。小児期のこのような状態の児に対し、発育発達を保障しながら、腎不全に伴なう合併症を予防し、透析への時期をのぼす目的で、薬物療法(活性Vit D₃、カルシウム剤、アシドシスの補正、活性炭、降圧剤、など)が、積極的に行なわれる一方で、食事療法、運動指導も行なわれている。ネフローゼ状態以外の患児に対し、生活範囲の拡がり、成長発達の援助の目的で、中等度までの運動許可、指導する傾向があり、今後さらに検討前進していける可能性のある分野と期待できる。

【考察】1989年新規登録患児152例の現状につき報告した。ネフローゼ症候群の患児の中には初発時より、教育施設の併設された病院を有効に利用する例がある一方、多くは経過年数が長期にわたる例がみられた。特に、頻回再発型ネフローゼ患児の再入院が多く、学業両立、生活管理を目的とする施設の必要性を再確認した。慢性腎炎、特にIgA腎症では、約40%が、尿異常発見後早期に治療が行なわれ、進行の心配される例も、治療の近接効果は比較的良好であった。新規登録患児における腎不全例の多くは、先天性腎疾患患児であった。保存期腎不全患児については、透析までの全身管理が重要であり、成長発達障害などの合併症を予防しながら、透析への時期をのぼしていくためには、薬物療法、食事療法に加え、QOL (Quality of Life)の意味も含めて、運動療法も重視されるべきと考えた。この機能を果たすべく施設として、教育・生活管理のトータルケアのより一層の充実が望まれる。

	Light microscopy	Steroid	Urine abnormalities		
			improve	no change	
IgA GN	Focal 15	+ 3 - 12	2 (67%) 9 (75%)	1 3	
	Diffuse 17	+ 10 - 7	7 (70%) 3 (43%)	3 4	
non-IgA GN	MGA 1	+ 0 - 1	0	1	
	Focal 2	+ 1 - 1	1 0	0 1	
	Diffuse 2	+ 1 - 1	0 0	0 0	CRF1 NS 1
CGN	8	+ 5 - 3	2 1	1 1	NS 2 NS 1

Table 3 Therapy and out come on CGN

Cases 6 (Male=4, Female=2)

<Onset age> Acute 5 & 14 year old
Incipient 5-13 (Mean: 10.5y)

<Therapy and out come>

Onset	Steroid	complement	Urine abnormalities
Acute 2	+ 2	still low	improved
Incipient 4	+ 1	normalized	improved
	- 3	normal	no change

Cases 9 (M=0, F=9)

<Onset age> >8-14y (Mean: 11.2y)

<Therapy>

steroid 9 (100%)
antiplatelet 7 (78%)
anticoagulant 6 (67%)
immunosuppressant 2 (22%)

<Out come>

classification	urine abnormalities	
	improved	nephrotic
WHO III 2	2	0
IV 3	2	1
V 3	3	1

Table 4 Membranoproliferative glomerulonephritis (MPGN)

Cases 9 (M=4, F=5)

<Onset age> 4-14y (Mean: 8.2y)

<follow up> 0-6y (Mean: 1.4y)

<Therapy>

antiplatelet 7 (78%)
anticoagulant 6 (67%)
steroid 8 (89%)
oriental drug 2 (22%)

<LM findings and out come>

Classification	proteinuria 1.0g/day
Focal 1	0
Diffuse 4	2
no RBx 4	1

Table 5 Lupus nephritis

	CRF
Alport's syndrome	2 (1)
Hypoplasia,	2 (1)
Nephronophthisis	1 (1)
Congenital NS	1 (0)
Fanconi syndrome	1 (1)
Congenital tubulopathy	1 (0)

CRF: chronic renal failure

Table 7

Congenital renal diseases

Table 6 Anaphylactoid purpura nephritis (APN)



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現状につき、昨年にひきつづきアンケート調査を行ない、本年度新規登録患児の現状を報告する。対象は152例で、原発性糸球体疾患、125例(82.5%)、二次性19例(12.5%)先天性8例(5%)で、腎不全例は8例(5%)であった。腎不全の多くは保存期腎不全であった。