発症より10年以上経過観察のできた小児特発性ネフローゼ症候群の臨床的観察

門脇純一，星井桜子，五十嵐千春，安保　亘

全国10療養所病院と1県立病院へのアンケート調査；ス剤感受性ネ症の長期観察を分析し次のような成績を得た。

寛解率が50％以上となるのは発症後，男性で8年，女性で6年以降であった。長期薬剤療法を行うだけに副作用の問題も重視されねばならないが，最終身長が－2SD以下の症例が男性で34例中，6例(17.6％)，女性で8例中，1例(12.5％)に存在した。ス剤白内障は21％に観察され，3歳以下に発症した3例は外科的療法がなされた。肝炎の合併はB型が5例，non-Anon-B型が5例，B型保因者2例であった。

ス剤感受性ネ症，長期観察，ス剤副作用

はじめに

国立療養所病院は養護学校を併設していることが多いことから，長期追跡観察が可能な特徴を持っている。この点に着目し，臨床分析をする価値があると考え，本研究を企画した。

方法・対象

平成1年11月から12月にかけ末記の10施設に調査を依頼，送付し，回答をいただいた。対象は小児期に発症したステロイド剤（ス剤）感受性ネフローゼ症候群（ネ症）で，活動性を経過中のRemission(R)，Frequent Relapser(FR)，Infreqent Relapser(IFR)に大別して分析した。この基準はISKDCのものに準拠した。長期にス剤療法を行うことが多いことから，身長発育抑制，ス剤白内障，肝炎，無腐性大腿骨頭壊死につきその合併頻度を調査した。

成　績

回答は依頼した10病院から全て(100％）得られた。症例数は項目により異なるが最高頻度は176例となった。

性別に臨床経過を整理したのが図1，2であり，発症から再発は漸減するが，減少率が高いのは発症後7，8年までで，それ以降は減少曲線はゆるやかになっていた。R，FR，IFR群間の年次推移をみるとIFR群の減少率はFR群に比し低かった。各群の頻度を発症から5年毎の時点で観察したのが図3である。FR群が最終観察時に4％と著減を示しているのに対し，IFR群は26％となった。

21歳以上で，身長が－2SD以上のものは男性で34例中，6例(17.6％)(図4)，女性で8例中，1例(12.5％)に存在した。男性では18歳，19歳代にも－2SD以下の2例があった。

ス剤惹起性白内障は男性123例中，32例(26.0％)，女性36例中，1例(2.8

国立療養所西札幌病院

Jun-ichi Kadowaki, Sakurako Hoshii, Chiharu Igarashi, Wataru Abo

Nishi-Sapporo National Hospital Department of Pediatrics

%）となり女性は低頻度であった。白内障が高度で外科的療法が行われたのが3例あり，何れも男性で3歳以下の発症であった。肝炎についての検査総数は176例であったが，B型肝炎は5例，全て男性。B型保因者，男女各1例，non-A non-B肝炎は男性4例，女性1例に存在した。うち1例は肝硬変，食道静脈瘤破裂で死亡した。無腐性大腿骨壊死は疑診1例があったが詳細な情報が得られなかった。

考　按

今回の調査は療養所病院が中心の成績であり，長期に亘る情報入手は経過のよくないものが多いなどを考慮すると，正確な全体像の把握ではないかもしれないが，長期経過をとっている小児ネ症の一つの実態像であり慢性腎疾患を診療している医師にとり興味あるものであった。小児期を脱したネ症の経過がどうなっているか長期の観察情報の入手は容易なものではなく，この点では現態勢では内科医のフィードバックによる指導をまたねばならないことが多い。

再発抑制に重点を置くことばかりに治療計画が流れ，長期に亘るス剤治療による副作用についての配慮が留守になっているのではないか，あるいは情報が少ないのではないかなども一つの問題点である。最終身長が－2SD以下症例が予想以上に高頻度であった。このなかにはス剤以外の原因によるものの少数混入は否定できないにしろ，将来治療上の一つの研究課題であろう。骨端閉鎖以前の薬剤療法に一工夫が必要である。ス剤白内障はネ症発症が男性に高頻度であることを容認しても男性に高頻度に合併していた。しかも年

図1

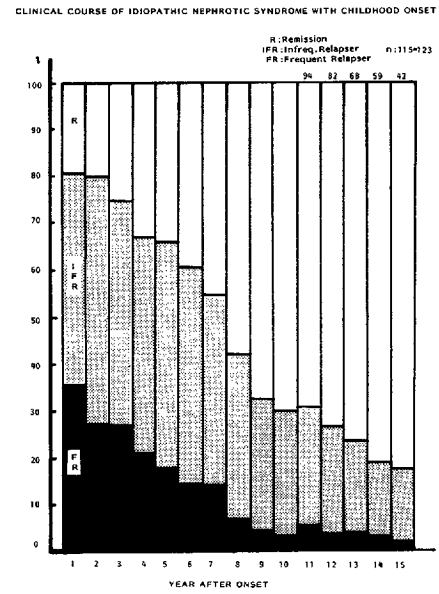
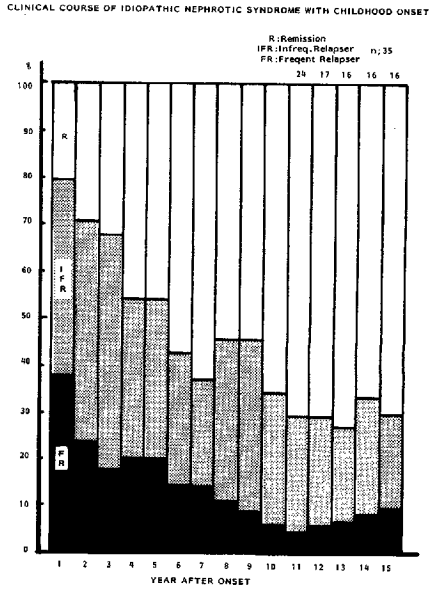


図2



少者に重篤なものが多かったことは薬自体の代謝，年齢による代謝の特徴を示唆するもので注目される事実であり，将来の検討課題でもある。

肝炎の合併は，10数年以前発症のものでは血液製剤治療が原因となっている可能性は否定できないが，現在ではこの点での不安はほゞ解消されている。しかし non-A non-B の問題はこれからも何年間も注意して合併発症をみていかねばならないだろう。

おわりに

長期に追跡観察を行うことは重要でありながら，成績はできづらい。私共は長期に患児を観察できる特徴のある施設に勤務していることで，ある程度の偏りは予想しながら成績を整理報告した。長期に亘る臨床観察は予後判断をするうえでも，治療計画を立てるうえでも重要な判断資料を提供することになると考えている。

本調査は次の施設，協力者（敬称略）によってなされたもので紙面をかりお礼申しあげます。

国療岩木病院；黒沼忠由樹，盛岡病院；村上理枝子，和田博泰，根本紀夫，千葉東病院；倉山英昭，宇田川淳子，下志津病院；高柳直子，西弁田敏之，森和夫，新潟病院；平野春伸，小沢寛二，中部病院；水野愛子，三重病院；乾拓郎，神谷斉，香川小児病院；浜口武士，南九州病院；上村孝子，青森県立中央病院；渡辺章。

図4

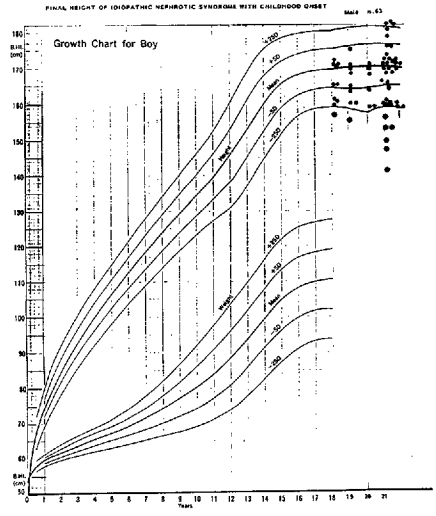


図3

CLINICAL STATUS OF PATIENTS WITH STEROID SENSITIVE NEPHROTIC SYNDROME AT 1st, 5th AND 10th YEAR FROM DISEASE ONSET

150 (Male;116:Female;34)

Frequent Relapser	Infrequent Relapser	No Relapser	
55 (42:13)	65 (51:14)	30 (23:7)	1st Year
26 (20:6)	68 (56:12)	56 (40:16)	5th year
6 (4:2)	39 (30:9)	105 (82:23)	10th year

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10療養所病院と1県立病院へのアンケート調査;ス剤感受性ネ症の長期観察を分析し次のような成績を得た。

寛解率が50%以上となるのは発症後,男性で8年,女性で6年以降であった。長期薬剤療法を行うだけに副作用の問題も重視されねばならないが,最終身長が一 2SD 以下の症例が男性で34例中,6例(17.6%),女性で8例中,1例(12.5%)に存在した。ス剤白内障は21%に観察され,3歳以下に発症した3例は外科的療法がなされた。肝炎の合併はB型が5例,non-Anon-B型が5例,B型保因者2例であった。