## 小児IgA腎症の治療の現況

## 一全国国立療養所病院慢性腎疾患実態調査より一

小児腎疾患の医療と教育に関する総合的研究

倉山英昭 $^{1}$ )字田川淳子 $^{1}$ ]、松村千恵子 $^{1}$ ] 西岡 正 $^{1}$ ] 小澤寬二 $^{2}$ ] 平野春伸 $^{2}$ ] 門脇純一 $^{3}$ ] 神谷 齊 $^{4}$ ] 乾 拓郎 $^{4}$ ] 森 和夫 $^{5}$ ]

全国国立療養所病院の小児慢性腎疾患のアンケート調査(1988-1990)登録517例中, 臨床病理学的検討可能なIgA腎症84例の治療の現況につき報告した。症例の60%が半月体形成を伴なう組織像であった。主な薬物療法は,抗血小板剤,抗凝固療法で,半数でステロイド剤が併用され,運動処方を含めた治療が行なわれていた。腎不全進行例は3例であった。

### 小児IgA腎症,薬物療法,運動処方

#### 【はじめに】

1988年より実施している全国国立療養所病院に入院中の小児慢性腎疾患患児のアンケート調査は、年ごとに症例を重ね、各々の疾患の分布や、その経過も把握されてきた。その中でも、原発性慢性腎疾患の代表的疾患である小児期に発見される IgA腎症は、適切な治療が行なわれることにより、進行予防の期待できる疾患である。今年度は、アンケート調査のうち IgA腎症に焦点をあて、その治療と経過につき検討し報告する。

【対象】 (表1)に示す如く,全国40施設で

全国国立療養所入院の小児慢性腎疾患児 アンケート調査(1988-1990)

登録患者数: 517例

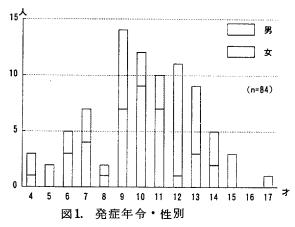
原発性腎疾患; 415例(80%)

IgA腎 症; 89例

(原発性慢性腎炎症候群の59%)

表1. 対象

の1988-1990,3年間の総登録患者数は517 例であった。そのうち、特発性ネフローゼ症候 群、巣状糸球体硬化症、IgA腎症,膜性増殖性 腎炎などの原発性腎疾患が415例(80%)であっ た。IgA腎症は89例で、臨床的に慢性腎炎症 候群を呈した症例の59%にあたる。今回、アン ケート調査で、腎組織所見の記載上、病巣(メ サンギウム細胞の増殖)の広がりと半月体の有 無の把握できた、84例につき検討した。対象症 例の発症年令と性別を図1に示した。男女比は 43:41で差はみられなかった。



1)国立療養所千葉東病院, 2)国立療養所新潟病院, 3)国立療養所西札幌病院, 4)国立療養所三重病院, 5)国立療養所下志津病院

|                               |       | onset mode |   |               |                |  |  |
|-------------------------------|-------|------------|---|---------------|----------------|--|--|
| 組織                            | cases | CPH MacroH |   | onset age     | follow-up      |  |  |
| MGA                           | 2     | 2          |   | 12. 5y(12-13) | 2.5y(1.0-4)    |  |  |
| Focal lesion                  | 24    | 17         | 7 | 9. 0y( 4-15)  | 4. 0y(0. 5- 7) |  |  |
| Focal lesion<br>+crescents    | 18    | 14         | 4 | 10. 6y( 4-17) | 3. 7y(1. 5-10) |  |  |
| Diffuse lesion                | 9     | 8          | 1 | 10.8y( 7-15)  | 1.8y(0.5-3)    |  |  |
| Diffuse lesion<br>+ crescents | 31    | 25         | 6 | 10.1y(5-14)   | 3. 0y(0. 5-11) |  |  |

CPH : chance proteinuria and/or hematuria

MacroH : macrohematuria

表2. 腎組織分類別 発症形態·発症年令·経過年数

IgA腎症の病勢のめやすの一つとして、光 顕組織所見からメサンギウム細胞の増殖の広が

#### 【結果と考察】

り、(MGA(微少変化), Focal lesion(巣 状病変), Diffuse lesion(びまん性病変)) と、半月体形成の有無により、5群に分けて検 討した。表2に,各群の症例数と発症形態,発 症年令、経過観察期間を示す。発症形態のうち、 学校検尿で指摘された無症候性発症例が,70-80%を占め、このような無症候性症例において も、半月体形成を伴なら病変を持つ症例が、存 在することが明らかにされた。発症年 令は4~17才(平均10才),経過観察 期間は,6ヶ月~11年(平均18-4.0 年)であった。発症から腎生検までの 期間は、各群とも1年以内が70%で、 多数例で早期診断がなされている(表 3)。時間の経過とともに病巣が広が ってくるものもあるが,多くの症例で, 比較的早期に病巣が決まってくるので

腎生検時の尿所見を表4に示した。 腎生検時の one point の所見のみで, 経過中のたんぱく尿,血尿発作などの 尿所見については検討できなかったの

はないかとも推察された。

で、尿所見と腎組織病変を一律に比較はできないが、必ずしも、尿所見と腎組織病変は、相関がなかった。表には示してないが、半月体形成が、50%以上の糸球体にみられたのは4例で、うち3例が、たんぱく尿19以上を呈していた。主な薬物療法が、どのような病巣をもつ症例に行なわれているかを表5に示した。抗血小板剤(多くは、ジピリダモール)は、ほとんどの例で使用され、抗凝固療法は、半月体形成の症例に、多く使用されていた。ステロイド療法は、巣状~びまん性病変をもつ、40-60%の症例に使用され

| 組織                            | 人数 | 1年以内            | 2~3年 | 3年以上 |
|-------------------------------|----|-----------------|------|------|
| MGA                           | 2  | 2               |      |      |
| Focal lesion                  | 24 | 17(71%)         | 3    | 4    |
| Focal lesion<br>+ crescents   | 18 | 13(72%)         | 3    | 2    |
| Diffuse lesion                | 9  | 6(67 <b>%</b> ) | 2    | 1    |
| Diffuse lesion<br>+ crescents | 31 | 24(77%)         | 5    | 2    |

表3. 腎組織分類別 発症から腎生検までの期間

| 組織                            | cases | up: | up:1.0g/day † |     |   | up:0.3~1.0 g/day |   |   |   |
|-------------------------------|-------|-----|---------------|-----|---|------------------|---|---|---|
|                               |       | М   | m             | T - | М | m                | - | М | m |
| MGA                           | 2     | 1   |               | :   |   | 1                |   |   | İ |
| Focal lesion                  | 24    | 1   | 7             | 1   | 1 | 5                | 1 | 1 | 7 |
| Focal lesion<br>+ crescents   | 18    | 1   | 9             | !   | 1 | 6                | 1 |   | 1 |
| Diffuse lesion                | 9     | . 2 | 3             | 1   |   | 3                |   |   | 1 |
| Diffuse lesion<br>+ crescents | 31    | 6   | 9             |     | 1 | 12               | 1 |   | 2 |

M : Macrohematuria

m:microhematuria 分類別

表 4. 腎組織分類別 腎生検時における尿所見

| 組織                            | 人数 | 抗血小板療法   | 抗凝固療法   | ステロイド療法 | 漢方薬 |
|-------------------------------|----|----------|---------|---------|-----|
| MGA                           | 2  | 2(100%)  | 1(50%)  |         |     |
| Focal lesion                  | 24 | 19( 79%) | 7(29%)  | 8(33%)  | 9   |
| Focal lesion<br>+ crescents   | 18 | 18(100%) | 15(83%) | 10(56%) | 5   |
| Diffuse lesion                | 9  | 8( 89%)  | 5(56%)  | 5(56%)  | 2   |
| Diffuse lesion<br>+ crescents | 31 | 31(100%) | 26(84%) | 18(58%) | 1   |

表 5. 腎組織分類別 治療

ていたが、使用にあたっての一律の傾向は認めず、その他の組織病変(硬化性病変、間質病変など)、臨床像を総合判断して使用されたと考えられた。今後、各々の治療法の、特にステロイド療法に関する適応とその効果につき検討が期待される。

運動処方は、慢性腎炎を自己管理するためには、重要なウエイトを占める。表6に、アンケート調査時点での指導している運動処方(運動許可)を示した。

|                               | ٨. |    | λ  | 院          |         |     | 外  | 来   |     |      |
|-------------------------------|----|----|----|------------|---------|-----|----|-----|-----|------|
|                               | 数  | 安静 | 軽度 | 中等度        | 高度      | 体育禁 | 軽度 | 中等度 | 高度  | 制限無  |
| MGA                           | 2  |    |    | ;          | 1       |     |    | 1   | :   |      |
| Focal lesion                  | 24 | 1  | 1  | 5          | 3       |     | 1  | 5   | , 1 | 7    |
| Focal lesion<br>+ crescents   | 18 |    | 1  | 2          | • • • • | 2   | 4  | 5   | 2   | 2    |
| Diffuse lesion                | 9  |    | 1  | 1          |         |     |    | 5   | 1   | 1    |
| Diffuse lesion<br>+ crescents | 31 | 1  | 8  | , .<br>, 6 |         | 2   | 3  | 7   | . 3 | (1#) |
|                               |    |    |    |            |         | ٠   |    |     | + T |      |

表 6. 腎組織分類別 運動処方

\*外来 "は,1988年又は,1989年に入院加療し,1990年11月現在外来通院中の患児たち(退院後,2年以内)で,約80%の患児たちが中等度までの運動が許可されていた。また,入院中も,養護学校という教育施設を利用し,

徐々に病状に合わせた運動負荷が行なわれ、日常生活へのスムーズな復帰をめざしている。多くの例で、腎臓病管理指導表を有効に活用し、軽~高度運動の概念は、浸透してきた印象はうけたが、個人のうけとめ方、学校の理解の程度などはさまざまであり、現状は、まだ、統一された指標はつかめていないのではないかと思われ、今後の一層の検討を要すると考える。

表7に,予後を示した。前述の薬 物療法,運動処方された症例のうち,

末期腎不全例は 2 例( 2.4 %)で, 5 ち 1 例に 腎移殖が行なわれていた。その他, 1 例が,保 存期腎不全状態であった。尿所見の正常化率は, Focal lesion 約30%,Diffuse lesion 約10%であった。

#### 【まとめ】

一般に IgA 腎症の組織学的な予後 不良 関連 因子として,強度のびまん性増殖性病変,半月 体形成,硬化性病変,間質性尿細管病変の存在

> などがあげられている。本調査は、 多施設のアンケート調査で限られた 情報のため、詳細な分析はできなか ったが、半月体形成症例が多い(60 %)にもかかわらず、治療の近接効 果は、比較的良いと思われた。

> 薬物療法で、抗血小板療法、抗凝 固療法は、治療として定着してきた ようであるが、ステロイド療法につ いては、今後の検討を要する。

> 運動処方として,一定の基準はないものの,体育での運動の目安を指

導し、病状に合わせた無理のない生活が指導されていることは非常に有意義なことと考える。 特に、入院から外来での生活適応のための準備として、養護施設を十分活用しての生活、体育指導は、病状管理の上で重要と思われた。

|                               | cases | RF | u    | р    | н  | N         |
|-------------------------------|-------|----|------|------|----|-----------|
| 組織                            |       |    | >1 g | <1 g |    |           |
| MGA                           | 2     |    |      |      | 1  | 1         |
| Focal lesion                  | 24    |    | 1    | 7    | 10 | 6<br>(25% |
| Focal lesion<br>+ crescents   | 18    | НD | 1*   | 9    | 1  | 6<br>(33% |
| Diffuse lesion                | 9     |    |      | 2    | 6  | 1 (11%    |
| Diffuse lesion<br>+ crescents | 31    | Τx | 3    | 9    | 15 | 3<br>(10% |

RF: renal failure;\*

H:hematuria

HD: hemodialysis

N: normalized

T x : renal transplantation 表 7. 腎組織分類別 予後

今後も,薬物療法のみではなく,運動処方, 食事指導を含めたトータルケアとして治療し得 た症例の長期予後を把握し, 国立療養所病院と しての特徴を生かした、よりよい治療が行なえ る治療環境を作ってゆきたい。

# 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 S

全国国立療養所病院の小児慢性腎疾患のアンケート調査(1988-1990)登録 517 例中、臨床病理学的検討可能な IgA 腎症 84 例の治療の現況につき報告した。症例の 60%が半月体形成を伴なう組織像であった。主な薬物療法は、抗血小板剤・抗凝固療法で、半数でステロイド剤が併用され、運動処方を含めた治療が行なわれていた。腎不全進行例は3 例であった。