

神奈川県学校・腎疾患管理研究会
医師部会・第41回研究会

日 時：平成18年12月9日(土) 15時～17時
場 所：神奈川県予防医学協会

講 演

「ネフローゼ症候群の小児から成人への carry over」

講 師 北里大学医学部腎臓内科教授

鎌 田 貢 壽

ネフローゼ症候群の小児から成人への carry over

北里大学医学部腎臓内科教授

鎌 田 貢 壽

はじめに

小児の微小変化型ネフローゼ症候群は、ステロイド療法によく反応し、治療2週で約70%が、治療16週でほぼ全例が完全寛解する (Nolasco et al : Kidney Int 29 ; 1215-1223, 1998)。微小変化型ネフローゼ症候群は、ステロイドの減量に伴って再発する場合があるが、小児期発症の微小変化型ネフローゼ症候群の発症年齢と罹病期間の関係の検討では、若年発症例ほど罹病期間が長く、かつ罹病期間に差が大きいが、15歳以上の発症例では、罹病期間は約1年であり、その差は極く小さくほとんど全例が寛解する (Trompeter et al : Lancet i : 368-370, 1985)。一方、極くわずかではあるが、ネフローゼ症候群の再発を繰り返したり、ステロイド療法への反応が不良で、成人期にcarry overする症例の存在が知られている。そこで、北里大学病院小児科から腎臓内科に転科したネフローゼ症候群carry over例について検討した。

症例の検討

症例は8例で、小児科の腎生検診断が微小変化型ネフローゼ症候群例6例、巣状糸球体硬化症例2例であった。

小児科で微小変化型ネフローゼ症候群と診断された6例の発症年齢は4 - 14歳で、男性5例、女性1例であった。ステロイドに対する反応性は、再発性が5例、依存性が1例であった。内科転科時の年齢は、14 - 35歳で、このうち4例がネフローゼ症候群を呈していた。ネフローゼ症候群を呈していた4例のうち1例はプレドニン (PSL) 15mg/日を、他の1例はPSL 5mg/日を服用していた。また

残りの2例は、再発直後に内科転科となったためにPSLは服用していなかった。内科転科時に完全寛解であった2例のうち1例は、PSL25mg/日とシクロスポリン (CyA) 200mg/日を服用しており、他の1例はPSL 4mg/日を服用していた。内科転科後に、これら6例のうち5例に腎生検を実施したが、4例を巣状糸球体硬化症、1例を微小変化型ネフローゼ症候群と診断した。内科転科後の治療に対する反応性は、巣状糸球体硬化症と診断した4例は、いずれもステロイド依存性を示した。このうち2例でCyAが使用されたが、1例は著効を示し、1例は部分的有効に止まった。内科での最終データは、内科で巣状糸球体硬化症と診断された4例のうち3例が完全寛解で腎機能も正常であった。残りの1例は、尿蛋白2.5g/日、血清Cr値2.0mg/dlであった。内科で微小変化型ネフローゼ症候群と診断した2例は、1例が完全寛解し、他の1例は、24歳時に皮膚リンパ腫で死亡した。合併症は、上記の皮膚リンパ腫の他、服薬コンプライアンスの不良な1例で、矢状静脈洞血栓症、門脈腸間膜静脈血栓症による全小腸切除が見られた。

小児科で巣状糸球体硬化症と診断された2例の発症年齢は、9歳、14歳で、男女各1例であった。2例共に小児科でのステロイド投与に抵抗性で、CyA投与により完全寛解した。内科転科時の年齢は、21歳、22歳で1例はPSL10mg/日とCyA250mg/日 (トラフ値77ng/ml) のみの投与で完全寛解していたがPcr1.08mg/dlを示した。他の1例はCyA125mg/日 (トラフ値90ng/ml) のみの投与で完全寛解にあり、かつ腎機能は正常であった。この2例の腎臓内科での腎生検結果は、2例ともに巣状糸球体硬化症であった。

社会生活上の問題点

小児科で微小変化型ネフローゼ症候群と診断された6例のうち、就業に問題がない例は2例であった。就業ができなかった例、定職につけなかった例が各1例、就業はしているものの制限がある例が2例であった。進学、就職の年齢に病気となったための問題であった。全8例のうち3例では、服薬が不定期であったり、自己中止することが見られ、これがネフローゼ症候群の再発につながって、就業が障害されていた。

治療上の問題点と対策

まず、病気に対する理解が十分でないこと、自分で病気を治療するとの意識が乏しいことが挙げられる。小児期発症のため家族への依存度が高い状態で内科に転科してくるためと考えられる。これについては、患者自身が社会的、経済的に独立することを望んでいる場合がほとんどで、病気の

説明、経過と予後、治療の方針を患者に十分に説明することで、病気を自分の問題として捉え、自分で治療するとの意識ができた。これにより、服薬の自己中止などが減り、治療に改善が見られた。しかしながら、治療が長期にわたること、予後に対する不安が続くことなど、解決が難しい問題も残されている。病気を理解した上で、可能な限り健常人に近い日常生活を送ることを支援すること、治療への希望を持たせること、予後が不良な場合でも維持透析療法で長期の家庭生活、社会生活が可能なことを伝えることも必要である。

まとめ

小児期発症のネフローゼ症候群が成人期にcarry overした場合には、その多くが巣状系球体硬化症であり、シクロスポリンとステロイド療法が有効である。長期治療中の合併症への予防対策と、家庭生活、社会生活を確立するための支援も重要である。