

神奈川県学校・腎疾患管理研究会 第35回研究会

日時 = 平成21年9月12日(土)

場所 = 神奈川県総合医療会館

◁ 講 演 ▷

「小児慢性腎不全の臨床像；当院症例のまとめ」

講 師 神奈川県立こども医療センター 腎臓内科 高橋 英彦 先生

「小児慢性腎不全の臨床像；当院症例のまとめ」

神奈川県立こども医療センター 腎臓内科

高 橋 英 彦

小児期に慢性維持透析が必要となる患者は非常にまれであり、専門医以外が目にする事はほとんどない。本日は、当院症例からその臨床像を詳細に紹介するとともに、日本全体から相対的に眺める。また、最近の動向を考察し、今後の方向性も考えてみたい。

第一部 腎不全概論

1. 腎代替療法とは

慢性腎不全では、原因疾患によらず失われた腎機能が復活することは無く、永続的に腎機能を代行する治療が必要となる。これを腎代替療法(Renal Replacement Therapy；RRT)と呼ぶ。

RRTには腹膜透析(PD)、血液透析(HD)、腎移植(RTx)の3法があり、これを適宜乗り継いでいくことで長期生存を目指す。自分は、これら3法を並列に考えているが、移植を最終目標とし、透析療法はbridge therapyと考えることが多い。これら3法の利点・欠点については表1にまとめ

表1 腎代替療法の比較

	腹膜透析	血液透析	腎移植
低年齢	可能	困難	やや困難
薬剤	EPO,Fe,P除去	EPO,Fe,P除去	免疫抑制剤
手術	中	小	大
循環負担	小	大	手術時に大
感染症	腹膜炎	シャント感染	日和見
生活制限	緩い	厳しい	ほぼ無し
必要条件	腹膜腔	太い血管	ドナー/正常尿路
他	硬化性腹膜炎 几帳面さ	痛み/大出血 低身長	拒絶反応 反復生検
QOL	良	不良	最良

て示す。腎移植は、体格の小さい患児では困難なこと、ドナーが必要なこと、大手術が必要な他は理想の治療法と言えるだろう。尚、急性腎不全における血液透析・腹膜透析もRRTと呼んでいる。

2. 小児慢性腎不全の一般論；日本全国との比較

日本全国の維持透析患者は、昨年(2008年)末で約27万人を数え、毎年約2.5万人が透析導入され、約1.5万人が死亡しており、差し引き1万人ずつ毎年増加している。一方、少々古いが2003年の調査では、20歳未満の慢性腎不全患者は全国で205名、15歳未満では140名となっている。成人患者と比較すれば1000分の1以下の患者数であり、なかなか「経験しない」のも当然である。

さて、神奈川県レベルで考えてみると、上記のデータから人口比で考えれば(県民数は国民数の約7%)、20歳未満の患者が14名、15歳未満の患者が9名程度になるだろう。古いデータだが、1999年の神奈川県内の20歳未満の腹膜透析患者数は18名で、当院が6名であるから、上記の推算は当たらずとも遠からずといったところであろうか。日本全国レベルの場合は、透析を受けられずに死亡している患者もあると思われ、神奈川県でのデータより少なめかもしれない。またアンケート調査から漏れている症例もあると思われる。単純化して、(数量的には)当院のデータを3倍すれば神奈川県でのデータになり、30倍すれば日本全国レベルに近くなるものと私は解釈している。以上が有病率prevalenceに相当するものである。

続いて新規発症(発生率、incidence)として、新規透析導入者数について見てみよう。日本全国では50-60名/年(約4人/人口100万人)とされ、

成人の500分の1程度である。人口比で考えれば、神奈川県の子規新発生数は、毎年3.5-4.2名で、当院では1名程度となり、後述の数字とほぼ一致する。米国では9人/人口100万人と、日本の2倍強の発生率がある。

5年生存率については、小児全体で92%、1歳未満では73%という数字が報告されている。当院では4例が死亡しているが、5年で考えると死亡者は1名のみであり、20歳未満で5年生存率96%、1歳未満では83%である。

第二部 当院における腎不全症例の紹介

1. 当院通院患者の推移 (図1)

自分が当院に赴任した95年には維持透析患者(ほとんどが腹膜透析)は7名であった。それから14年間で15名の透析導入(+他施設からの転入2名)を行った。95年度終了時には、維持透析患者数は9名を数え、96年度末8名、97年度末10名、以後7名、6名、6名、6名、7名、7名、3名、4名となり、最近では、06年度末4名、07年度末2名、08年度末1名と減った。この急激に減少した理由の1つには、長期腹膜透析患者に硬化性腹膜炎という致命的な合併症が生じるようになり、移植に移行する患者が非常に増えたことが第一である。他の小児腎臓専門施設でも同様な減少傾向が見られているようである。また、当院では過去の症例に対する反省から、多発奇形や高度の精神発育遅滞を伴う症例には、積極的に透析/移植療法を勧めなくなっており、これも患者数減少の一因か

と思われる。

この15年間の患者の動きを図2にまとめた。

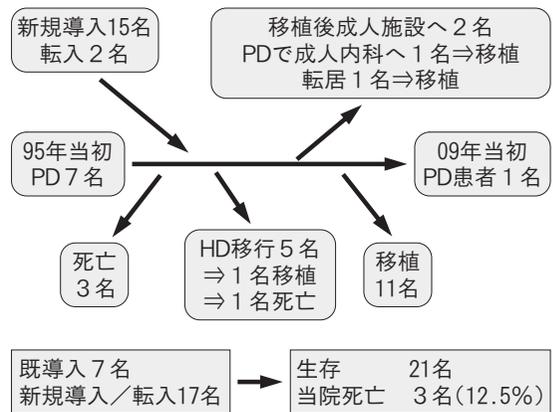


図2 当院通院患者数の推移：まとめ

2. 24例のプロファイル

ここで症例1から24を透析導入時期順に呈示する。括弧内は、各症例から得た、私の教訓である。
症例 1 ; 女児 '86.8月に2y6mでPD導入 14y7mで腎移植

原疾患 ; 胎盤早期剥離によるショック腎、腹膜炎数回 (他院)

胎盤早期剥離による急性腎不全に対し、生直後から1ヶ月間 PD施行 (他院)。その後徐々に腎機能低下し、2y6mでPD導入 (86年8月)。腹膜炎を数回繰り返した。X脚が著明になり97年5月 (13y3m) に当院整形外科に紹介となり、整形外科から

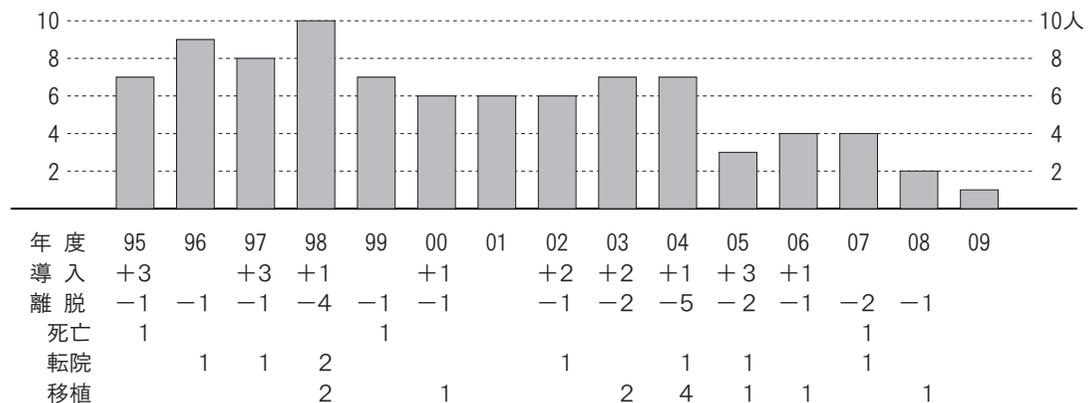


図1 当院通院患者数の推移

腎内科に紹介となった。

腎内科ではAI沈着、腎性骨異常症、著明な高血圧などに対処。PD歴が12年に及び、除水不良や血性腹水が見られることから、腎移植を目的に98年8月、虎ノ門病院分院内科へ転院した。当院では腹膜炎の発症なし。

1998.11.16(14y7m)父から生体腎移植施行。(骨代謝の重要性/長期PDの危険性を再認識した症例)

症例 2 ; 男児 '90.03月に4y11mでPD導入 11y7mで移植

原疾患 ; 両側低形成腎、先天性眼振 (PAX-2遺伝子異常)

生後3ヶ月で体重増加不良を契機に両側低形成腎の診断。その後徐々に腎機能低下し、4y11mでPD導入(90年3月)。腹膜炎を91年に1回、94年に3回繰り返す。96.11.18(11y7m)父より生体腎移植施行。以後精神面での問題、non-compliance、血管性紫斑病・紫斑病性腎炎罹患、非行喫煙などあったが、2004.05.28成人内科へ移行した。

(当院での腎移植2例目、精神科と躰の重要性を認識した症例)

症例 3 ; 男児 '91.02月に5mでPD導入

原疾患 ; 低位鎖肛、両側低形成腎、腹膜炎既往なし

出生時、低位鎖肛あり。術後敗血症・急性腎不全あり、治療後も慢性的な腎機能低下があり、両側低形成腎の診断。その後も電解質異常が続き、生後5ヶ月でPD導入(91年2月)。透析不足気味で高血圧持続。トンネル感染はあったが腹膜炎なし。

96年9月(5歳7ヶ月)以後受診なし。両親離婚後、母と北海道に渡り、父から腎移植を受けた(97年8月)。

(家族全体のケアが必要と痛感させられた例)

症例 4 ; 男児 '91.06月に7歳3ヶ月でPD導入

原疾患不明、腹膜炎既往7回

2歳頃から多飲多尿、3歳頃から夜間多尿あり、身長伸びが悪かった。6歳、感冒罹患時に尿蛋白3+を指摘されるも放置。その後皮膚色黒変、全

身倦怠あり。腹痛で近医受診時に BUN 143 Cr 6.7 P 11.5 Hb 6.5と腎不全を指摘され、当院初診。そのまま7y3mでPD導入となった。その後腹膜炎5回、食事制限不十分から腎性骨異常症、96年4月透析不足から出血性心外膜炎、12月腹膜炎、98年腹膜に石灰化、HD移行検討。腎移植も検討するが、施行直前に拒否。99年1月腹膜炎を契機に99.2.4からHDへ移行、サテライトへ。その後再度腎移植を計画するが、術直前になってまたも拒否、後に死亡した。(医療ネグレクトと初遭遇した例)

症例 5 ; 男児 '94.02月に11yでPD導入 一時HDに避難

原疾患 ; 高位鎖肛、神経因性膀胱、両側水腎症/左無機能腎摘後、右VUR

腹膜炎既往あり(3回)透析膜に対するアナフィラキシー

高位鎖肛に人工肛門造設、6mで根治術。3mで尿路感染罹患。両側水腎症、右VUR、NGBの診断。1歳4ヶ月左無機能腎切除。乳児期から腎機能低下あり、11歳1ヶ月でPD導入(94年2月)。腹膜炎を3回繰り返す。96.06.10-08.27に一時HDに逃げ、PDを再導入。難治性トンネル感染のため、再度HDへ(97.03.03-04.28)。

一時期サテライトへ。その後も食事制限など守れず、98.08.27成人内科へ。

(清潔さ、生活指導の重要性を学んだ例)

症例 6 ; 女児 '94.07月に5yでPD導入 当院で腎移植 症例15の妹

原疾患 ; 巣状分節性糸球体硬化症(兄妹例)、腹膜炎既往なし

3歳検診で尿蛋白を指摘され、ステロイド抵抗性ネフローゼを呈し、急速に腎機能が低下し、2年の経過でPD導入となった。肺炎罹患後に尿量減少、除水不良・高血圧が続き、2000.1.24(10y5m)母から生体腎移植施行。CMV感染症、急性拒絶反応を併発したものの、graftは生着している。FSGS再発なし。

2006.3.9 移植後6年1ヶ月で成人内科へ。

(当院での腎移植3例め)

症例 7 ; 男児 '94.12月に11ヶ月でPD導入 6歳で死亡

原疾患 ; 常染色体劣性多発性嚢胞腎 (姉弟例) 腹膜炎既往あり

生直後より呼吸障害があり、腎腫大が著明であった。11ヶ月で両腎摘出の上、PD導入となった。摂食障害、けいれん、副甲状腺機能亢進、低Na血症、肝線維症/肝内胆管拡張症などを合併。さらに大腸菌による敗血症を反復した。外科医から肝腎移植を提案された家族から、手術の可能性を打診され、肝生検を施行。標本からC. albicans検出し、その後candida腹膜炎も合併した。腹膜炎は難治性であり、HDへの変更のため透析用カテーテルを挿入する予定となったが、手術前日に急死した。

(ARPKDと肝疾患Caroli病の合併、同時移植の難しさ)

症例 8 ; 男児 '95.02月に2mでPD導入 5m時死亡

原疾患 ; 先天性ネフローゼ症候群、腹膜炎あり 日令6で尿蛋白を指摘され、先天性ネフローゼの診断。1m時、急速に腎機能が低下し、当院に転院した。開放腎生検後、さらに腎機能が悪化、2mでPD導入となった。除水不良、皮下leak著明なためCAVHを併用。3m時にcandidaによる腹膜炎、敗血症あり。脳萎縮著明であり、抗真菌剤投与でも腹膜炎は改善せず、途中からは透析を中止し、5mで死亡した。

(自分にとって、2kg児の体外循環の1例め、看取り例)

症例 9 ; 男児 '95.05月に10y10mPD導入 14y8m移植

原疾患 ; 両側低形成腎、中間位鎖肛/術後脱肛、VSD/完全AVブロック

MR/多発奇形、腹膜炎既往あり(6回+トンネル) 鎖肛に人工肛門造設するが、心不全悪化。3mでVSD閉鎖術行うも、完全AVブロックと急性腎不全合併しPDを13日間施行。2yで鎖肛根治術施行しており、この時両側腎低形成の診断。その後徐々に腎機能低下し、10y10mでPD導入(95年5月)。腹膜炎を95年に4回、96年に1回、98年に1回繰り返した。

98年から極度の除水不良あり、99.04.06(14y8m) 女子医大において、母より生体腎移植を行った。

(MR症例の難しさを認識した症例)

症例 10 ; 男児 '95.07月に14歳9ヶ月でPD導入 原疾患 ; 紫斑病性腎炎(急速進行性腎炎) 腹膜炎既往あり(TSS)

7yで血管性紫斑病罹患。紫斑再発が数回あり、腎炎を伴うこともあった。14yから紫斑は出沒し続け、浮腫・蛋白尿が出現した。14y8mで大量蛋白尿・腎機能障害を指摘され来院。腎はUSで高輝度であり、生検でも糸球体硝子化が著明であった。尿量も急速に減少し、14y9mでPD導入(95年7月)。腹膜炎は95年・97年に1回ずつ罹患。97年6月のものはTSSであり、細胞数は70万を数えた。DLCを留置、血液透析で維持した。腹腔内膿瘍が落ち着いたため、虎ノ門病院に転院して内shuntを作成し、維持HD施行99年7月に腎移植を施行した。

(体格の大きい児での維持血液透析の難しさを認識した症例)

症例 11 ; 男児 '95.11月に6歳4ヶ月でPD導入 原疾患 ; 両側腎低形成、腹膜炎既往あり(8回)

生後2ヶ月で体重増加不良あり、両側腎低形成と診断される。3y11mで当院初診。その後徐々に腎機能は低下し、6y4mでPD導入した。生活制限守れず、しばしば心不全。cyclor使用せず。ワクチンを受けない。'96.1月、'97年11月、'98年1月、3月、12月、99年8月、00年1月、4月と腹膜炎に罹患。最後の腹膜炎は緑膿菌で難治性のため、横浜市大にて、準緊急で8月に父から生体腎移植を受けた。

(生活制限・清潔を守れない場合の難しさを痛感)

症例 12 ; 男児 '97.05月に1mでPD導入

原疾患 ; 重症肺動脈狭窄、右室低形成、急性+慢性腎不全、腹膜炎既往あり(1回)

出生時に重症肺動脈狭窄あり。BTshunt作成後肺動脈弁切開を行うが、術中に心室細動、LOSとなりBAS施行するも乏尿となり、CAPDを導入。結腸穿孔あり、PDカテを3回入れ替えた(腹膜炎回数不明)。6m時に当院へ転院。4y2mで難治性腹膜炎となり3ヶ月間HDで維持。脳梗塞・化膿性髄

膜炎を合併。PDに戻るも除水不良。右 左shunt 残存しており、移植に向けて5y2mでCHD施行しつつBCPS+ASD閉鎖。6y8mで女子医大で母より腎移植。

(右 左shuntを有する例のHDの難しさを痛感)

症例 13; 男児 '97.07月に15y6mでPD導入 症例 14の兄

原疾患; シスチン症、甲状腺機能低下症、腹膜炎既往なし(トンネル感染+)

生後11ヶ月で体重増加不良あり、Fanconi症候群と診断される(その後シスチン症と判明)。14y頃から腎機能低下が顕著となり、15y6mでPD導入した。長期間のacidosisにより身長は-8SDであった。出口部/トンネル感染を繰り返すためHDへの移行を考慮し、内shuntを作成するが、脱水時に閉塞した。P制限が出来ず骨異常栄養症顕著。両親と血液型不一致のため死体腎移植登録。'04.8.11(22y6m)横浜市大移植科に紹介。'05.3.24、母からABO不一致生体腎移植を受けた。

(死体移植のドナー不足を再認識/ABO不一致移植の可能性)

症例 14; 女児 '98.07月に15y1mでPD導入 症例 13の妹

診断; シスチン症、甲状腺機能低下症、腹膜炎既往なし

生後5mで体重増加不良あり、兄と同様Fanconi症候群と診断される(その後シスチン症と判明)。10y頃から腎機能低下が顕著となり、15y1mでPD導入した。長期間のacidosisにより身長は-8SDであった。カテーテル位置不良から除水不良/うっ血性心不全を繰り返すため、手術でカテ交換/位置修正を行うも溢水は改善せず、末梢静脈からECUM施行。両親とは血液型不一致のため死体腎移植登録。04.8.11(21y3m)横浜市大移植科に紹介。'05.2.24、父からABO不一致生体腎移植を受けた。

(ABO不一致移植の可能性を再認識)

症例 15; 男児 '00.12月に13y4mでPD導入 症例 6の兄

原疾患; 巣状分節性糸球体硬化症(兄妹例)、腹

膜炎既往あり(1回)

妹がFSGSで治療中、慢性腎不全となっている。5y5m時、妹のdipstickで尿蛋白発見。6y2m腎生検で糸球体得られず。蛋白尿増悪し、7y3mで再生検行うも微小変化。10y2m、3回目の生検でFSGSと診断。ス剤投与など行うも蛋白尿急激に増加。その後徐々に腎機能低下し、2000.12月に13y4mでPD導入となる。

カテ位置異常を腹腔鏡で補正後に腹膜炎となったが、以後は腹膜炎には罹患せず。

2004.3月に16y7mで横浜市大で父より生体腎移植。再発なし。

(FSGSの怖さ、長期間かけて腎不全に至るtypeを経験)

症例 16; 女児 '02.05月に6y10mでPD導入

原疾患; Jeune症候群(ネフロン癆s/o)、腹膜炎既往あり(5回)

胸郭低形成が著明で新生児期から呼吸困難が強いため、気管切開して在宅呼吸器管理となっていた。原疾患に合併するネフロン癆に起因すると思われる腎不全が進行し、6y10mでPD導入となる。トンネル感染・腹膜炎を繰り返し、2006.7.14-8.4及び2006.9.17-2007.1.26にはHDで維持したが感染が駆逐できず、2007.3.2からはHDのみで維持。透析病院への一時転院も考慮したが、12kgしかなく、果たせなかった。徐々に透析不足、低栄養、肝不全などを合併し、2007.12.13を最後にHDを終了し、12.18(12y5m)に死亡した。

(感染巣がある場合のPDの難しさ/長期維持HDの難しさを認識)

症例 17; 男性 '03.02月に27y10mでHD導入

原疾患; 両側水腎症/VUR(術後)、反復性肝膿瘍、肺真菌症、多発性の皮膚膿瘍

潰瘍性大腸炎(結腸全摘後)7mで腎盂腎炎罹患。両側水腎症/VURと診断。11yで肝膿瘍。以後も膿瘍を反復、時に開腹ドレナージ。12y、UCで結腸全摘。13yで肺真菌症。抗真菌剤投与でCcr 30 10ml/minへ低下。徐々に腎不全が進行し、22yでsCr10mg/dlとなる。PDが不可能と思われる転院してHD導入することを奨めたが、本人希望せず。

27y、尿毒症性胸膜炎を起こし緊急入院。DLCを留置して緊急除水・透析行い、全身状態を改善した上で、HD導入目的で東海大へ転院となった。転院時カテ感染も起こしていた。

(感染巣・腹部手術既往がある場合のRRTの難しさを認識)

症例 18 ; 男児 '03.08月に8y4mでPD導入

原疾患 ; 高位鎖肛、両側水腎水尿管症 / 尿管皮膚瘻、両側VUR / 尿道狭窄

反復性尿路感染症、oligomeganephronia合併、腹膜炎既往あり

羊水過少あり、出生後に鎖肛/複雑尿路奇形あり。UTIを反復し、腎機能は進行性に低下。父のDVがあり、両親は離婚。8y4mにPD導入するが除水は不良。'03.12月にセラチア腹膜炎。難治性のため '03.12.25 '04.4.23の間テンコフカテーテルを抜去、HD試みるも施行不能。蛋白制限で乗り切る。女子医大に紹介し、'05.02.08 母からの生体腎移植を受けた。

(DVへの対応の難しさ、複雑尿路奇形への対応)

症例 19 ; 女児 '04.01月に18yでPD導入

原疾患 ; 巣状分節性糸球体硬化症疑い、腹膜炎既往なし

10y時に学校検尿で血蛋白尿指摘。生検では微小変化でIgM 沈着あり。14yから徐々に腎機能低下。再生検では巣状全節性硝子化あり。間質線維化・単核球浸潤あり。15yから大量蛋白尿あり。18yで著明な高血圧、腎機能低下があり、PD導入となる。除水不良あり、エクストラニール併用。19yで母からの移植を目的に市大センター病院に紹介。その後本人の甲状腺疾患、母の脳梗塞があり、2009.2月に生体腎移植施行。FSGS再発なし。

(除水不良例がPDを行いながら大学に通うことの難しさを実感)

症例 20 ; 太田 '05.02.14 12y5mでPD導入

原疾患 ; 右多嚢腎 / 左水腎症、慢性尿路感染症、甲状腺機能低下症

胎児期に腹部腫瘤あり。出生時呼吸障害著明で無尿。左腎瘻より排尿あり(羊水過少なし)。気胸、

BPD、持続的尿路感染症あり。左腎盂形成、尿管膀胱新吻合を行い1y7mに腎瘻抜去。その後も徐々に腎機能低下し、クレメジン投与も効果なく、12y5mでPD導入となった。その後、腹膜炎を合併することなく、13y5mで女子医大にて、母から生体腎移植を施行。

(preemptiveを希望していたが、受験と重なりPD導入)

症例 21 ; 男児 '05.04月に16y0mでPD導入

原疾患 ; Wilms腫瘍(両側部分腎摘後) 無虹彩症/緑内障、MR(11番部分del)

腹膜炎・トンネル感染あり

生後4mで眼振あり神経科受診。眼科で無虹彩症の診断。9mで両側Wilms腫瘍を発見、両側部分腎摘施行。3yで左腎に再発し、さらに部分腎摘。以後は再発なし。7yから軽度蛋白尿あり、14yからsCrが上昇し始め急速に腎機能が悪化、16y0mでPD導入となった。'05年5月、6月、7月、9月と腹膜炎に罹患。腹部の手術痕と皮下トンネルが交錯して皮下血腫を作り、膿瘍となった。10/5-11/9 HDに避難。'06年8月、急性膀胱炎 + 遷延性肺炎(非定型抗酸菌の疑い)に罹患。以後除水が著明に悪化。PDを諦め'07.5月、HD目的に成人内科へ転院。

(腎機能低下例で前腕の血管を温存することの重要性)

症例 22 ; 女児 '05.11月に11y10m PD導入

原疾患 ; 神経芽細胞腫、両側腎動脈閉塞(急性/慢性腎不全) 腹膜炎既往あり(1回)

乳児期にスクリーニングで発見された腹部正中の神経芽細胞腫を1y7m時に切除するも、術中から排尿無く、造影で両側腎動脈閉塞を確認。CHD施行するも改善無く、CAPD導入。徐々に尿量増加/sCr低下し、3yで腹膜炎を契機にPD中止(PD 1年7ヶ月)。その後徐々に腎機能は再低下し、11y10mで再度PD導入、13y7mで女子医大で父から生体腎移植を受けた。腹膜炎罹患なし。

(術後合併症の重要性、遷延性ARF後のPD中止の可能性)

症例 23 ; 女児 '05.12月に5mでCHD導入 米国で

腎移植

原疾患；右腎無形成/左腎異形成、萎縮膀胱、尿管腔瘻、双角子宮 s/o

胎便性腹膜炎 s/o、肺低形成 / 両側自然気胸

胎児期に腹水 + 一過性羊水過少があり、右腎低形成 / 左腎異形成、肺低形成の診断。Potter疑われるが拳児希望。出生時気胸あり。慢性腎機能低下あり、高K/低Na血症著明。徐々に腎機能低下し、5ヶ月時に心不全 / 呼吸不全となり、CHD導入(腹膜腔は著明に癒着)。約40日間CHD施行後、一時的に尿量増加し、渡米して小児脳死移植を2回受け、帰国。UTIはあるがgraftは機能中。

(胎児期腹膜炎の恐ろしさ、海外渡航移植事情の実感)

症例 24；男児 '07.03月に生後3mでPD導入

原疾患；先天性ネフローゼ、Drash症候群、CAPD腹膜炎既往なし

出生時にambiguous genitaliaを指摘。副腎皮質過形成と診断され、ステロイド投与。生後3mで著明な高血圧から心不全・腎不全となる。生直後から高血圧と蛋白尿があったことが判明、Drash症候群と診断(1180C>T, R394W, exon9)。乏尿が続き、PD導入。その後Wilms腫瘍発症し、化学療法で残腎機能はほぼなくなる。両側腎摘し、現在PDを行いながら腎移植待機中。

(WT-1遺伝子の重要性を再認識)

3. 腎不全の発見動機

腎不全の発見動機(重複あり)について見てみると、胎児期の異常；2例、新生児期腎不全；3例、新生児期呼吸不全；2例、乳児期腎不全1例、乳児期体重増加不良；4例、手術の合併症；4例、腎尿路疾患follow中に発見；7例、鎖肛follow中；4例、幼児期の多尿；1例、3歳検尿；1例、学校検尿；1例、腎疾患の兄妹例；3例、WT-1異常関連；2例であった。1歳以下で腎不全が発見されているものが19例にも及んでおり(3歳以下で見つかったものは24例中21例にもなる)その全てに先天性の要因が見られる。特に鎖肛合併例が4例もあるのは注目に値する。一方で定期検尿で見つかる例は少なく、3歳検尿で発見された巣状分

節性糸球体硬化症と10歳時の学校検尿で発見された巣状分節性糸球体硬化症が1例ずつあるのみである。その背後には、発症時期の早さが大きく関係していると考えられ、当院の特徴とも言える。学校検尿が腎不全に関与しているとなれば、IgA腎症の早期発見と治療に関するものが中心であり、その腎不全抑止効果は成人期に現れるものと考えられる。

4. PD継続期間と移植までの時間

当初から血液透析を選択した2例を除き、22例症例について腹膜透析の継続率を見てみると、図3のようになる(腹膜透析を1ヶ月以上休止した場合はfailureと考えた)。平均継続期間は4年2ヶ月であり、腹膜透析を中止する主な理由は、移植への移行と腹膜炎、患者の死亡である。

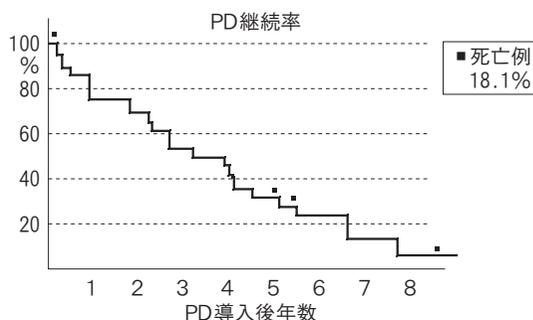


図3 PDを導入した22例の予後

続いて、腎移植を行った16例について、透析導入(HDもしくはPD)から腎移植までの期間を見てみる(図4)。平均は4年9ヶ月になるが、透析

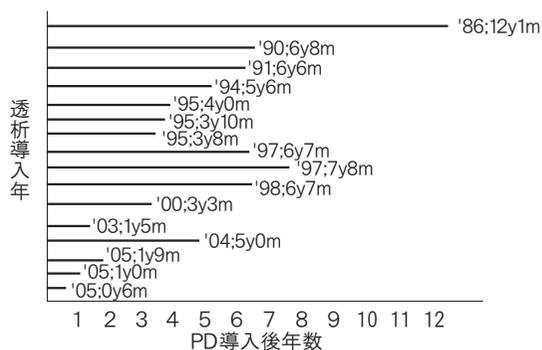


図4 PD/HD導入から移植まで

を導入した年に従って上から並べてみると、明らかに移植までの期間が短くなってきているのがわかる。PDに腹膜硬化症という致命的な合併症があることが判明したことが大きく影響していると思われる。移植まで長くかかった症例について解説すると、'86年の導入例は、極めて初期のものであったことと、腎性骨異常栄養症が非常に高度であったため、その対処に時間がかかったものである。'97年に導入した1例は、心疾患の治療に至るまでに長期間を要した。'97年と'98年の例は血液型不適合で、シスチン症の兄弟例であったため、ドナー選別に時間がかかった。'04年の例は、本人に甲状腺癌が見つかったのと、ドナーに脳梗塞が起きたために移植が遅れたものである。

5. 腹膜炎

CAPD腹膜炎は、腹膜透析中止の直接契機となったり、真菌や多剤耐性菌の場合は死因にもなるなど、深刻な合併症である。また硬化性腹膜炎のトリガーにもなると思われ、維持透析においては非常に重要なものである。腹膜炎の発生率を見ると、男女間で大きな差が見られ、男児で0.73回/年・患者、女児では0.27回/年・患者に過ぎなかった。「腹膜透析 2004」のデータでは、15歳以下でPDを開始した患者のうち、6歳以上での腹膜炎発生率は0.37回/患者・年で、6歳未満では0.48回/患者・年であるから、当院における女児の成績は非常に良く、男児ではかなり悪い。腹膜炎回数

多い患者の特徴は、局所的には気管切開や肛門手術後で感染巣が常時存在するもの、本人ではMRや視力障害、介護者では燃え尽き/ネグレクトの疑われるものであった。

第三部 当院における今後の腎不全治療の動向

現時点で、図1に示すように患者数は激減している一方で、保存期末期腎不全患者は少数であることから、今後も透析患者数はそれほど増えるとは思われない。当院では現在院内での腎移植は不可能であり、今後も移植開始のめどは立っていないため、腎不全になった患者は、腹膜透析を中心に診ていくことになる。しかし反復性腹膜炎、硬化性腹膜炎などの合併症もあり、移植への移行はますます早くなっていくだろう。その一方で、当院は重度の基礎疾患を持つ患者が多く、透析導入を見合わせて看取る症例も増えていくこともある。実際に患者を看取る場合には家族の心理的負担はかなり重い、それを精神的に支えるシステムはなく、現在は家族と主治医のみでやっていくしかない状況である。当院でも、その部分は非常に苦しい思いをしながら家族と労苦を分け合っているが、母親がしっかりした宗教を持っていると、その精神的な支えが大きい、という経験をした。今後、家族（と主治医）を支える精神・心理及び宗教的システムが重要になっていくと思われる。