

告示	番号	22	慢性腎疾患
	疾病名	びまん性メサンギウム硬化症	

びまん性メサンギウム硬化症

びまんせいめさんぎうむこうしょう

概念・定義

生後1年以内に発症するネフローゼ症候群のうち、3か月以降に発症する乳児ネフローゼ症候群（INS）に分類の代表疾患である。多くは生後3か月以降にタンパク尿が発症し、発症後数か月以内に末期腎不全になる。フィンランド型の先天性ネフローゼ症候群と異なり、羊水中の α フェトプロテインや胎盤重量は通常、正常である。

治療

DMS に対する根本治療はなく、高度ネフローゼおよび慢性腎不全に対する管理が重要となる。

ネフローゼ期には浮腫の管理、栄養管理、感染症対策などが重要である。

慢性腎不全に対しては通常は腹膜透析によって管理する。体重が10kgを越えれば腎移植を考慮する。ただし、Wilms 腫瘍を合併する

Denys-Drash 症候群では、腫瘍腎の摘出、化学療法が行われ、移植は再発の有無を確認して3歳以降に行われることが多い。

遺伝子異常を伴う先天性ネフローゼ例に対して、シクロスポリンの有効例が報告されている(3)。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/2_1_2.html