

告示	番号	20	慢性腎疾患
	疾病名	巣状分節性糸球体硬化症	

巣状分節性糸球体硬化症

そうじょうぶんせつせいしきゅうたいこうかしょう

概念・定義

巣状分節性糸球体硬化は、巣状分節性の糸球体硬化病変という病理形態像を表現する用語であり、腎皮質深層(皮髄境界)の一部の糸球体(巣状)に分節状の硬化を認めることで特徴づけられる。病理学的には、糸球体数の50%以下に、分節性(50%/糸球体以下)の毛細血管虚脱(と基質の沈着を認めることの2つを満たすものと定義される。このような糸球体病変を呈する疾患の中に、臨床的に高度タンパク尿を伴い、ステロイド治療抵抗性で、徐々に腎機能障害が進展する疾患群が含まれていることが明らかにされ、独立した疾患概念である FSGS として確立された。

現在では、FSGS の中には組織学的に分節性の糸球体硬化病変を呈さない疾患群も含まれ、また、原因や病態が明らかな二次性の FSGS も加わり、複雑な疾患群により構築されている。

2004年にコロンビア分類が提唱され、FSGSは臨床的にタンパク尿、通常はネフローゼ症候群を呈し、光顕的には糸球体に巣状分節性の硬化

病変を認め、電顕的に広範な糸球体上皮細胞の足突起の消失(effacement)を呈する臨床病理学的症候群と定義されている(1)。

治療

FSGSの治療は、一次性と二次性とは方針が異なる。一次性FSGSは、ネフローゼ症候群を呈することが多く、無治療の場合あるいはステロイド抵抗性の症例では、進行性腎障害の経過をたどり末期腎不全に至る危険が高い。

FSGSの治療法はまだ十分に確立された状況にないがネフローゼ症候群が持続する症例の予後が極めて不良であるのに対し、完全寛解や不完全寛解1型の症例は予後がよいことから、1日尿タンパク量1g未満を目指して積極的に治療を行う必要がある(8)。

小児ではISKDC方式や日本小児腎臓病学会による小児特発性ネフローゼ症候群薬物治療ガイドラインが、成人では厚生労働省難治性疾患克服研究事業進行性腎障害に関する調査研究班、難治性ネフローゼ症候群分科会によるネフローゼ症候群診療指針として治療指針が報告されている(9, 10)。小児ではMCNS以外が疑われる場合やステロイド抵抗性の場合に、成人では治療前に腎生検が行われFSGSの診断がなされる。

治療の主体は副腎皮質ステロイド療法であり、症状の強い症例にはパルス療法も考慮する。ステロイド抵抗例(4-8週間のステロイド治療において完全寛解や不完全寛解1型に至らない例)には、免疫抑制薬(サイクロスポリン、シクロホスファミド、ミゾリビンなど)を追加する。必要に依

じ、タンパク尿減少効果と血栓症予防を期待して抗凝固薬や抗血小板薬を併用する。

高血圧を呈する症例ではアンジオテンシン変換酵素阻害薬やアンジオテンシン II 受容体拮抗薬の使用を考慮する。脂質異常症に対して HMG-CoA 還元酵素阻害薬や小腸コレステロールトランスポーター阻害薬エゼチミブなどの投与を考慮する。高 LDL コレステロール血症を伴う難治性ネフローゼ症候群に対しては LDL アフェレシスも考慮する。必要により血漿交換療法も併用する。

リツキシマブ(抗 CD20 モノクローナル抗体)による新しい治療も報告されている。副腎皮質ステロイドや免疫抑制薬が長期間投与されることが多いため、副作用には細心の注意が必要である。

二次性の場合は原因や病態が明らかな場合を指すので、その原因や病態への対処が重要である。それぞれの原因や病態によって治療法が異なる。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/2_1_4.html