

告示	番号	34	慢性腎疾患
	疾病名	紫斑病性腎炎	

紫斑病性腎炎

しはんびょうせいじんえん

概念・定義

血管炎の国際分類(1)の Henoch-Schönlein 紫斑病の定義は、触知可能な紫斑 (palpable purpura) を必須項目とし、皮膚もしくは腎組織への IgA 沈着腹痛、関節炎のいずれかが存在する病態としている。

1837 年に Schönlein が紫斑と関節痛との関連を報告し、1874 年に Henoch が消化器症状と腎障害との関連を報告し、Henoch-Schönlein 紫斑病(HSP)の概念が確立した。日本で汎用されるアレルギー紫斑病は、Osler がこの疾患がアナフィラキシー反応によって生じると仮説を立て、提唱したアナフィラクトイド紫斑病 (anaphylactoid purpura) という用語の訳であるが、疾患の本体はアナフィラキシー反応でなく免疫複合体疾患であることが明らかになり、この用語は用いられなくなってきている。現在では Henoch-Schönlein 紫斑病 (HSP) との呼び名が一般的である。

HSP は、小児の血管炎としては川崎病に次いで多く、HSP に合併する糸球体腎炎、Henoch-Schönlein 紫斑病性腎炎 (Henoch-Schönlein purpura nephritis :HSPN) は小児の二次性糸球体腎炎のなかで最も多い。

HSPN は、IgA 腎症と同様に腎糸球体メサンギウム領域に IgA 優位の沈着が認められる。IgA 腎症と紫斑病性腎炎の間の唯一の違いは、紫斑病性腎炎では皮膚に点状出血斑が認められることであり、糸球体病変から両疾患を鑑別することは困難であるとされる。両疾患ともに糸球体メサンギウム領域を中心に IgA の沈着を認め、HSP の皮膚病変は後毛細血管細静脈を中心に発生する白血球破碎性血管炎であり、病変部位に IgA の沈着を認める。

症状

HSP では下腿を中心に対称性にやや隆起した点状出血斑が出現する。皮膚の出血斑の病理所見は白血球破碎性血管炎、すなわち傷害された血管の周囲や血管内に好中球の浸潤と核の崩壊物が観察される血管炎であり、後毛細血管細動脈に発生する。

出血斑は 100% の患者に認められ、関節痛は約 80% に認められる。膝関節痛や足関節痛が多く軽度の腫脹を伴うことがあるが痛みはいち過性である。発赤、熱感、関節液貯留は伴わない。腹痛が約 60% に出現し、そのうちの半数の患者で消化管出血を伴い、下血を呈する患者が 10% に認められる。これらの患者では内視鏡検査で消化管に出血斑が確認できる。関節痛と腹痛は出血斑が出現する前(1 日前から最大 2 週間前)に認められることが多い。

糸球体腎炎はHSPの約50%の患者に合併するとされるが、小児では20～56%と報告によって大きく差がある。全身症状発現後の数日から1か月以内に尿所見異常が発現する。約15%の患者は高血圧を合併して、急性糸球体腎炎様の症候を呈する。さらにネフローゼ症候群となっている場合には低蛋白血症による浮腫を伴う。

治療

HSP に対しての特別な治療はない。安静を保ち症状に応じて対症的に薬剤を投与する。溶連菌やマイコプラズマなどの先行感染が疑われる場合、感受性のある抗菌薬を投与する。食物・薬剤などの原因が明らかな場合はその原因物質を避ける。しかし HSPN が出現した時にはその重症度に応じて次の治療を行う。

(1) 血尿のみか血尿に軽度蛋白尿(尿蛋白量 $0.5\text{g}/\text{m}^2$ /日未満または早朝尿の蛋白/クレアチニン(Cr)比 0.5 未満(mg/mg)) を伴う場合：腎生検は行わず、抗血小板薬(ジピリダモール $5\text{mg}/\text{kg}/\text{日}$, 最大 $400\text{mg}/\text{日}$)の投与を行う。ただし軽度蛋白尿が1年以上続く場合には腎生検を行って治療方針を決める。

(2) 血尿と中等度蛋白尿(尿蛋白量 $0.5\sim 1.0\text{g}/\text{m}^2$ /日または早朝尿の蛋白/Cr 比 $0.5\sim 1.0$)を認める場合：腎生検は行わずに抗血小板薬(ジピリダモール $5\text{mg}/\text{kg}/\text{日}$, 最大 $400\text{mg}/\text{日}$)の投与を行う。ただし蛋白尿が6か月以上続く場合には腎生検を行って治療方針を決める。

(3) ネフローゼ症候群、高血圧、腎機能低下を認める症例や持続的蛋白尿(①高度蛋白尿($1.0\text{g}/\text{m}^2$ /日以上、または早朝尿の蛋白/Cr 比 1.0 超)が3か月以上、②中等度蛋白尿(前述)が6か月以上、③軽度蛋白尿(前述)が12か月以上)を認める場合：腎生検を施行し、組織学的重症度に応じて治療方針を決める。すなわち ISKDC 分類で I～IIIa の場合には前述のような抗血小板剤の投与を行い、IIIb～V の場合には多剤併用療法(カクテル療法)、ステロイドパルス療法、ステロイド・ウロキナーゼパルス療法、血漿交換療法、およびシクロスポリン療法などを行う。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/2_2_10.html