

告示	番号	33	慢性腎疾患
	疾病名	抗糸球体基底膜腎炎（グッドパスチャー 症候群）	

抗糸球体基底膜腎炎（グッドパスチャー（Goodpasture） 症候群）

こうしきゅうたいぎていまくじんえん（ぐっどばすチャーしょうごん）

概念・定義

糸球体基底膜(glomerular basement membrane:GBM) に対する自己抗体である抗 GBM 抗体が原因となり、肺出血や急速進行性糸球体腎炎 (rapidly progressive glomerulonephritis: RPGN)を来す予後不良な疾患であり、1919年に Goodpasture により初めて報告されたことになり、Goodpasture's syndrome と命名された。

我が国では抗 GBM 抗体により肺出血と RPGN の両者が生じた場合に Goodpasture 症候群と呼ぶことが一般的であり、肺出血を伴わずに RPGN のみが生じたときは、抗 GBM 抗体型腎炎と呼ぶことが多い。

症状

臨床所見として、呼吸器症状が先行することが多く、息切れ、咳嗽などを認め、胸部 X 線では肺浸潤影を呈する。喀血は必ずしもみられない

場合もあるが、肺出血を起こすと肺拡散能(DLCO)が急に上昇することが知られている。これは肺胞内のヘモグロビンにより一酸化炭素の結合能が増加するためであり、実際の呼吸状態とは解離する。

腎臓については検尿によりタンパク尿、血尿を認めるが、末期腎不全までは自覚症状に乏しい 通常、短期間に腎機能の悪化がみられ、RPGN の臨床病型を呈する。

腎生検を施行すると半月体形成性腎炎を呈し、蛍光抗体法で糸球体係蹄壁に沿って IgG の線状の沈着がみられることが診断の根拠となる。通常、補体 C3 の沈着もみられ、時に IgA、IgM の沈着をみることがある。ただし、IgG の線状沈着は糖尿病性腎症など他の糸球体疾患における肥厚した GBM でもみられることがあり注意が必要である。

また、1999 年より血清中の抗 GBM 抗体の測定が保険収載され、簡便に測定することが可能となった。

治療

免疫抑制療法が導入される以前は、腎不全や肺出血により多くの患者が早期に死亡する疾患であった。1970 年代より血漿交換、ステロイド薬、シクロホスファミドの併用療法が導入され、予後が改善した。血漿交換の有用性についてのエビデンスは少ないが(3)、病因となる自己抗体の早急の除去、ならびに炎症性のメディエーターである補体や凝固因子などの除去も期待されることより、活動性の高い症例においては、積極的に施行されるべき治療として位置づけられている。

厚生労働省進行性腎障害に関する調査研究班による急速進行性腎炎症候群の診療指針(第2版)でも、抗GBM抗体型RPGNの初期治療では、血漿交換療法とステロイド療法の併用療法を原則施行するものとしている(2)。更に重症例ではステロイドパルス療法やシクロホスファミドの併用を勧めており、重篤な肺出血を伴うGoodpasture症候群にも適応される治療法である。本症は小児では極めて稀な疾患であるが、成人に準じた治療戦略で良いと考えられる。

こうした治療により肺出血は比較的控制されるが治療開始時の高度腎障害例における腎予後は不良である。しかし、治療開始時に高度腎障害を呈した症例であっても、免疫抑制薬併用などの積極的な治療により腎機能の改善例がみられる例も報告されており(2, 4)、治療開始時に高度腎障害があっても、その進行速度が早い症例や年齢の若い症例などでは、積極的な治療を検討すべきである。

なお、Goodpasture症候群は、いったん疾患がコントロールされると再発はまれであり、免疫抑制療法の中止も可能となる。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/2_2_11.html