

告示	番号	31	慢性腎疾患
	疾病名	急速進行性糸球体腎炎（顕微鏡的多発血管炎によるものに限る。）	

急速進行性糸球体腎炎（顕微鏡的多発血管炎によるものに限る。）

きゅうそくしんこうせいしきゅうたいじんえん（けんびきょうてきたはつけっかんえんによるものにかぎる。）

概念・定義

MPA は小・細動脈、毛細血管、細静脈の壊死性血管炎を認める疾患で、中動脈の炎症を伴ってもよい。侵される血管の太さが小型血管であること、大半の症例が ANCA 陽性を示すことから、結節性多発動脈炎 (polyarteritis nodosa:PN)から分離・独立した疾患である(1)。

症状

発熱、全身倦怠感、体重減少などの全身症状を伴う。典型例では急速進行性糸球体腎炎に肺胞出血や間質性肺炎を伴う肺腎症候群を示す。腎徴候は急性ないし潜行性に血尿、蛋白尿、貧血が出現し、週単位で腎機能が進行性に悪化する。高度の高血圧やネフローゼ症候群を示すことは少ない。その他、全身性の血管炎徴候として、紫斑などの皮疹、末梢神

経障害(多発性単神経炎)による痺れや麻痺を伴うことがある。皮疹は下肢に出現する触知可能な紫斑 palpable purpura が特徴である。

治療

成人では腎および生命予後不良の疾患であり、初期からの強力な治療がきわめて重要である。成人では臨床病型が腎限局型か、肺腎症候群型か、全身型かによって治療方針を考える。腎限局型で活動性や重症度が高ければ、メチルプレドニゾロンのパルス療法(500~1,000mg を3日間点滴静注)を行い、後療法として0.6~0.8mg/kg/日の経ロプレドニゾロンを投与する。ステロイド抵抗性を示す症例に対しては、CY の経口投与(0.5~2mg/kg/日)もしくはIVCY のいずれかを併用する。IVCY に抵抗性の場合はリツキシマブの使用も検討する。高齢者、活動性が低い症例、組織学的に線維性半月体が主体である症例などでは、強力な免疫抑制療法はリスクが高いことが予想され、経ロステロイドのみで初期治療を行う。一方、肺腎症候群型や全身型では当初より免疫抑制薬を併用した強力な免疫抑制療法の導入を考慮する(6, 7)。寛解維持期には少量の経ロステロイドにプリン代謝拮抗薬(アザチオプリン、ミゾリビン)やメソトレキセートの併用が推奨されている(8)。治療効果や再発のモニターは尿所見、腎機能、炎症反応、およびMPO-ANCAを参考にする。

一方、小児において確立された治療指針はないが、疾患活動性が高ければ、ステロイドパルス療法と6クール以上のIVCY療法を併用し寛解導入を行う。寛解導入後はアザチオプリン、ミゾリビン、ミコフェノール酸モフェチル、メソトレキセートなどと少量の経ロステロイド薬で寛

解維持療法を継続する。重症例や寛解導入困難な場合は血漿交換療法を併用する。また、従来の治療抵抗性であればリツキシマブも選択肢となる。高齢者では、感染症が死因の半分を占め、特に呼吸器系の感染症が予後に影響する。そのため、高齢者では過度の免疫抑制には慎重であるべきである。しかし、小児においては感染で死亡することは稀であり、感染症を恐れ積極的治療を控えることがあってはならない。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/2_2_15.html