

告示	番号	37	慢性腎疾患
	疾病名	膜性増殖性糸球体腎炎	

膜性増殖性糸球体腎炎

まくせいそうしょくせいしきゅうたいじんえん

概念・定義

膜性増殖性糸球体腎炎(membranoproliferative glomerulonephritis: MPGN)は、病理組織所見上、メサングウム細胞増殖と基質の増加、糸球体係蹄壁の肥厚により血管腔の狭小化を呈する慢性糸球体腎炎である。原因不明の一次性MPGNと、様々な原因によりMPGNに類似した組織像を呈する二次性MPGNがある。

病理学的に、びまん性のメサングウム細胞増殖と基質の増加、糸球体毛細血管係蹄の二重化および、内皮細胞下とメサングウム領域への免疫複合体の沈着、内皮下腔へのメサングウム細胞の間入などの特徴を有し、臨床的に持続性の低補体血症を認める。電顕的に、高電子密度沈着物の存在部位より、I型(内皮下沈着物)、II型(基底膜内沈着物)、III型(内皮下沈着物+上皮下沈着物+基底膜内沈着物)に分類されていたがII型MPGNは、DDD(densedepositdisease)とも呼ばれ補体制御因子、特にfactor Hの機能異常が発症に関与していることが最近明らかになり、臨床像も異なる点が多い。WHO分類(1995年)ではI型、III型とは、別

個の疾患ととらえられており、II型MPGNは代謝性腎疾患に分類されている。

症状

一次性MPGNI型、III型では臨床症状、検査成績はほぼ同じであり、タンパク尿血尿高血圧、腎機能低下などがみられる。検査成績では補体の低下が特徴的で、診断時に80-95%に低補体血症を認める(1)。

約50%でネフローゼ症候群を呈し、小児ネフローゼ症候群の患者の6~9%にみられる(2)。急性腎炎症候群として発症する例が10-20%みられ急性上気道炎が初発症状であることがあるため、溶連菌感染後急性糸球体腎炎との鑑別が問題となる。尿異常と低補体が3カ月以上持続する場合は腎生検による判別が必要となる。

一方、わが国では学校検尿や医療機関受診時に無症候性血尿・蛋白尿として偶然発見される場合も多い。

治療

MPGNの治療法は確立していないが、ネフローゼ症候群を呈する場合は、ステロイドパルス療法や、ステロイド内服療法とともに抗血小板薬や抗凝固療法を行う(6)。小児特発性ネフローゼ症候群の治療時に行われる通常のステロイド薬療法への反応がみられない場合が多く、このためステロイド薬の副作用をできるだけ少なくし、かつ長期にわたって治

療を行うためにステロイド薬（プレドニゾロン）の40mg/m²隔日投与法が試みられ、成果が報告されている(2, 7, 8, 9)。

シクロスポリンやミコフェノール酸モフェチル（MMF）などの免疫抑制薬が有効との報告も散見されるが(10, 11)、小児MPGNに対する有効性は十分に検討されていない。二次性のMPGNに対しては、原則として原疾患の治療が優先される。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/2_2_9.html