

告示	番号	21	慢性腎疾患
	疾病名	微小変化型ネフローゼ症候群	

微小変化型ネフローゼ症候群

びしょうへんかがたねふるーぜしょうこうぐん

概念・定義

ネフローゼ症候群は、糸球体毛細血管係蹄壁の障害により、高度蛋白尿、低蛋白血症と全身性の浮腫を生じる病態の総称である。臨床症候分類にてネフローゼ症候群を呈し、病理組織学的に光学顕微鏡上はほとんど変化を認めない (minor glomerular abnormalities) 疾患を、微小変化型ネフローゼ症候群 (minimal change nephrotic syndrome: MCNS) としている。1 年間に小児 10 万人に 2～5 人がネフローゼ症候群を発症し、小児ネフローゼ症候群の約 90% は原因不明な特発性ネフローゼ症候群であり、さらにその約 90% が微小変化型ネフローゼ症候群である。

症状

1. 主要徴候

初発症状は浮腫、尿量減少が多い。浮腫の形成には重力が影響するため、朝は眼瞼に強く、午後から夕方は下肢や陰部に強い。腸管浮腫や血流不全による腹痛、下痢、嘔吐、膨満感や食思不振などの腹部症状も多い。急

激な発症の際は、循環血漿量が急激に低下し、低血圧、まれにはショックを引き起こすこともある。高血圧を示す際は、急性腎不全の合併や巣状分節性糸球体硬化症や慢性糸球体腎炎の可能性を考慮する。

2. 合併症

a. 感染症

IgG の低下、特異的抗体産生の低下、ステロイドや免疫抑制薬の使用により感染症の頻度が増加する。上気道感染症、肺炎、胃腸炎、尿路感染症、腹膜炎などの発症に注意すべきである。細菌感染症では、IgG₂ 低下による肺炎球菌感染が増加し、時に重症化する。ウイルス感染症としては、水痘罹患により重症化することが知られている。また、帯状疱疹が増加する。

b. 血栓症

凝固系の異常のほか、血液濃縮、浮腫による運動量減少、感染などが原因となる。血栓症は 2～3% という報告もあるが、潜在的な血栓症はもっと多い可能性が示唆されている。動脈より静脈血栓症が多い。深部静脈、腎静脈、脳静脈洞、肺血栓症が多い。

c. 急性腎不全

脱水や急激な発症に伴う腎前性の循環血液量の減少や尿細管内に、高濃度の蛋白尿により形成された塞栓による可能性が示唆されている。急性腎静脈血栓症によっても生じる。

治療

自然寛解はまれであり、薬物治療を行うことが原則である。初期治療としては、ステロイド(プレドニゾロン)の経口投与が用いられることが多い。まず、ステロイドに対する感受性の評価が重要である。

ステロイド感受性症例では、頻回再発化やステロイド依存性になることをいかに抑制するかという点が重要であり、次に頻回再発型やステロイド依存性例に対しては、いかに再発を抑制しステロイドからの離脱を図れるかが重要である。また、ステロイド抵抗性症例では、いかに寛解導入するかが問題となる。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/2_1_3.html