

告示	番号	40	慢性腎疾患
	疾病名	ループス腎炎	

## ループス腎炎

るーぶすじんえん

### 概念・定義

全身性エリテマトーデス(systemic lupus erythematosus: SLE)は、抗DNA抗体を含む免疫複合体(immune complex)の組織沈着により起こる多臓器病変を特徴とする全身性の炎症性自己免疫疾患である。なかでも、ループス腎炎(lupus nephritis: LN)は、SLEに合併する最も頻度の高い臓器病変であり、予後を決定する因子である。

### 症状

わが国の小児SLE臨床症状の頻度は、頬部紅斑80%、発熱74%、血液学的異常80%等であったが、LNは初診時に48%が、経過中に70%の合併がみられた(4)。

LNの臨床症状は、軽度の蛋白尿や血尿のみの例から、ネフローゼ症候群を呈する例、さらには腎機能障害を伴い急性糸球体腎炎様の症状を呈するものまで多岐にわたり、SLEの生命予後の重要な決定因子となっている。

### 治療

SLEの治療は2段階に分けて考えることが重要である。すなわち、速やかに炎症反応を鎮静化するための「寛解導入療法」、さらには、自己免疫反応の再燃を抑制し、寛解を長期維持するための「寛解維持療法」である(6)。それぞれの薬剤の特性や役割を理解し、使い分けることが必要である。

#### 1) 小児LNの寛解導入療法

##### a. ステロイド薬

寛解導入療法の中心は大量のステロイド薬である。大量のステロイド薬は自己免疫反応と炎症反応を同時に抑制し、即効性を有する。ステロイド薬の使用法は、I、II型では、プレドニゾロン(PSL)1～2mg/kgのみを、III、IV型ではさらにステロイドパルス療法(methylprednisolone pulse therapy: MPT)を併用することが多い。一般的には、2～3クルールのMPTで臨床症状や検査所見の著明な改善が得られる症例が多い。また、MPTは経口PSLの開始量を減らす効果ももつ。SLEは血栓症の危険が高くMPTの施行時には、ヘパリンやメシル酸ナファモスタット等を併用し血栓症の防止に努める。経ロステロイド薬の減量は、抗dsDNA抗体の低下、補体価の正常化、腎機能・血液学的異常・赤沈値の改善を目安に行う。

##### b. シクロフォスファミド

III型とIV型、特にIV型には、免疫抑制薬として有効性のエビデンスのあるシクロホスファミド(cyclophosphamide: CPA)を用いる(6)。CPAには経口内服と大量静注療法(intravenous cyclophosphamide: IVCY)の二つの投与方法があるが、経口より即効性の高いIVCYを選択することが多い。副作用として性腺障害、悪性腫瘍があるため、総投与量を減らすことが望ましい。

IVCY以外の免疫抑制薬の選択肢のある現在では、4~6回のIVCYの投与で寛解を得、かつ十分に疾患活動性が鎮静化している場合は、以後はCPA以外の免疫抑制薬 [アザチオプリン(AZP: azathioprine), ミゾリビン(MZB: mizoribine), ミコフェノール酸モフェチル(MMF: mycophenolate mofetil), タクロリムス(TAC: tacrolimus) 等]を用いて寛解維持する方法も推奨される。

#### c. その他の薬剤

近年、成人SLEの寛解導入・維持においてMMFがIVCYと遜色ない効果を有するという報告が増えている。最近のコクランレビューでは、MMFはIVCYと比較し、副作用も少なく比較的長期に使用可能という点で、IVCYより有用と結論している(7)。

しかし、小児SLEに対しては明確なエビデンスはまだ存在せず、ランダム化比較試験を含めた検討が必要である。

#### 2)小児LNの寛解維持療法

糸球体の硬化や癒着病変は不可逆的かつ進行性であり、再発による慢性病変の蓄積は腎機能低下につながる。一方、思春期前後の発症が多いため、再発によるステロイド薬の増量は成長障害の原因となる。そのため、寛解導入療法の大量ステロイド薬の速やかな減量と低用量のステロイド薬による寛解維持を目的に、AZP, MZB, MMF等の代謝拮抗薬、あるいはTAC, シクロスポリン(CSA: cyclosporine)等のカルシニューリン阻害薬を併用することが望ましい。

抜粋元：[http://www.shouman.jp/details/2\\_2\\_14.html](http://www.shouman.jp/details/2_2_14.html)