

腎不全の時間経過を考えることは診断的価値がある。

Cre の上昇からは、腎機能の完全な喪失が 1 週間程度持続していたと考えられる。代謝性アシドーシス、低 Ca 血症、高 P 血症の程度は穏やかであり、急性の期間はそれほど長くなかったと考えられる。

一方で、PTH の高度の上昇は慢性的な腎不全を示唆する。

また、Hb の低下は腎不全のみでも説明可能かもしれないが、軽度の血小板減少と LDH・間接 Bil の上昇とに鑑みれば微小血管障害を反映していることが想定される。

- 急性間質性腎不全：誘引薬剤（抗菌薬、NSAIDs 等）、発熱、発赤
- 溶連菌感染後糸球体腎炎：感染の既往
- 急速進行性糸球体腎炎：ANCA、抗 GBM 抗体
- SLE：診断基準、抗カルジオリピン抗体
- Henoch-Schonlein 紫斑病：皮膚病変

● 溶血性尿毒症症候群

小児の糸球体腎炎で血栓性微小血管障害を来たす疾患として SLE と HUS を鑑別に入れる必要がある。HUS の症状には、血尿、タンパク尿、腎不全、貧血、LDH 上昇、Bil 上昇、血小板減少、高血圧などがあり、これらは本症例に合致する。

小児 HUS は 2 つのカテゴリー、Typical と Atypical に分けられる。

Typical は病原性大腸菌（O157:H7）感染下痢症後に発症する。

Atypical は抗 ADAMTS13 抗体、抗 CFH 抗体の産生が原因となる他にも、ADAMTS13、CFH（complement factor H）、MCP（membrane cofactor protein）、factor I といった凝固経路に関連するタンパクをコードする遺伝子の異常を背景として、感染や薬剤が誘引となって発症する（誘引が不明な場合も多い）。

本症例では CFH 遺伝子に変異が確認された。

患者は血漿交換と透析によって管理され急性期を乗り越え、現在は腹膜透析を行いながら、肝腎移植あるいは新規治療の開発を待っている。

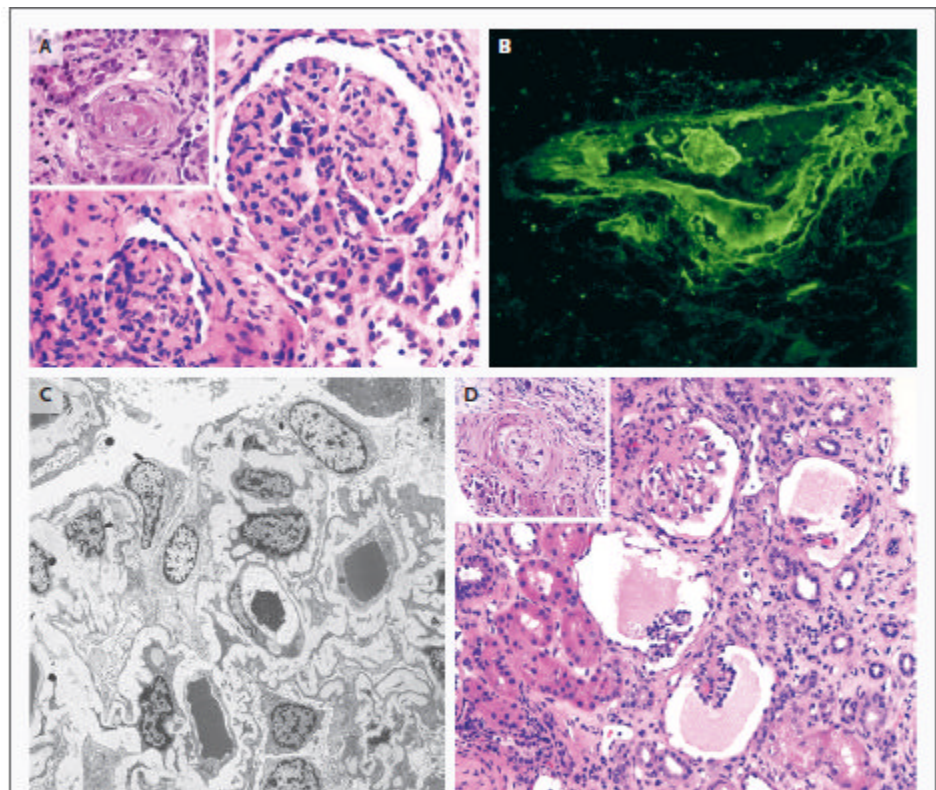


Figure 2. Renal-Biopsy Specimens.

In the first biopsy specimen (Panel A), the majority of glomeruli appeared collapsed, with only a few red cells present in glomerular capillaries. Fibrinoid necrosis with entrapped red-cell fragments (inset) is present in a number of arterioles. Immunofluorescence microscopy (Panel B) shows infiltration of a small artery by fibrin and a luminal thrombus. Electron microscopy of a glomerulus (Panel C) shows collapse of glomerular capillaries and swollen endothelial cells, with loss of fenestrae and trapped red cells. There is widespread podocyte foot-process effacement. In the second biopsy, obtained 12 weeks later (Panel D), glomeruli are collapsed, partially sclerosed, or both. This is accompanied by focal interstitial fibrosis and tubular atrophy. The lumens of many arterioles are obliterated by intimal fibrosis (inset).