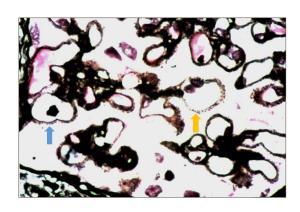
腎臓の中で血液を濾過する部分である糸球体基底膜に抗体(免疫グロブリン)などが沈着して、ネフローゼ症候群など尿蛋白を引き起こす疾患です。原因不明の特発性(一次性)と薬剤や感染症、膠原病などが原因の続発性(二次性)に分類されます。成人のネフローゼ症候群の約30%を占めますが、小児での頻度は少なく小児ネフローゼ症候群の1~5%程度です。好発年齢は7~12歳で男児に多い傾向が見られます。年間10万人あたり、成人で1.2人、小児では0.1人の発生頻度です。

症状は、健診で発見される微量な<mark>蛋白尿</mark>から、浮腫により体重増加を伴うネフローゼ症候群まで様々です。 また、血尿を伴うことも少なくありません。

診断は腎生検が必要となります。光学顕微鏡で糸球体基底膜に特徴的な所見(スパイク,点刻像)を認め, 蛍光抗体法では免疫グロブリン IgG や補体 C3 の沈着を認めます。更に電子顕微鏡では,沈着物の様式に基づいて病変の時期を決めるステージ分類がなされます。

小児の膜性腎症の治療法について、現在のところ確立したものはまだありません。血尿、蛋白尿の程度がわずかな場合、自然に改善してしまう場合やアンジオテンシン変換酵素阻害薬もしくはアンジオテンシン受容体拮抗薬による治療で改善することもあります。ネフローゼ症候群を呈する場合は、ステロイド薬や免疫抑制薬による治療が必要となる場合もあります。

経過は一般に緩やかで、比較的予後は良好です。成人では 10 年腎予後(非透析導入)は 65~75%とされていますが、小児では成人より予後良好とされています。ただし、約 75%が寛解を維持する一方で、10~28%で腎機能障害への進行を認めたという報告もあります。高度の蛋白尿や腎機能の低下が見られる場合、腎生検病理所見で硬化病変や間質の線維化が見られる場合、治療への反応性が悪い場合などは末期腎不全に至る場合があります。



光学顕微鏡 PAM 染色 スパイク↑と点刻像↑を認める