

ネフロン瘍

Q. ネフロン瘍とはどのような病気ですか？

腎臓の深部・[髓質](#)を中心として微細な囊胞を形成、徐々に末期腎不全に至る腎臓病です。原因には細胞のセンサーの役割などをもつ細胞成分（纖毛・せんもう）が関係しています。[尿細管細胞](#)の纖毛障害から尿細管間質性腎炎の組織像を示し、主に腎髓質の尿細管が囊胞状に拡張します。尿細管とつながっている[糸球体](#)にダメージが及ぶと腎機能が低下します。家系内で遺伝を示す例も、孤発例もあります。末期腎不全に至る年齢から、乳児ネフロン瘍、若年性ネフロン瘍、思春期ネフロン瘍があり、この中で最も多いのは若年性ネフロン瘍です。

症状としては、尿の濃縮力が低下して[多尿](#)になり、その結果として多飲や[夜尿・遺尿](#)になることがあります。また、糖分を[原尿](#)から血液へ再吸収する働きが障害され[尿糖](#)を示す例や成長障害をきっかけに発見された例、血中のナトリウムやカリウムの異常を示す例もあります。ナトリウムの吸収障害・尿中への喪失は、末期腎不全に至る他の多くの腎臓病とは異なる特徴です。血尿や蛋白尿はこの病気の初期には陰性が多く、診断が難しい腎臓病です。尿蛋白の中でも、学校健診などで行われる検尿で調べる尿のアルブミンは、糸球体障害に進行するまで増えません。尿細管性蛋白が尿にたくさん出ていることがあります。

診断には腎生検や遺伝子検査が行われています。ただ、遺伝子検査で変異が見つからない例も多く、現状では未知の遺伝子が関連していると考えられる例も多いです。腎生検をしても診断に迷う例もあります。一方、運動失調や目、肝臓など腎臓以外にも問題を生じやすい症候群があり、ネフロン瘍の診断の手がかりになる場合があります。

現在のところネフロン瘍を治せる治療法はなく、腎機能に応じて続発する問題の治療や[腎代替療法](#)が必要になります。