

小児重度IgA腎症に対する 血漿交換療法 ～総論～

2017.12月更新

はじめに

IgA腎症は、小児の慢性糸球体腎炎のなかで最も頻度が高く、その多くが学校検尿などの無症候性血尿、蛋白尿として発見される。

腎組織で確定診断され、①メサングウム細胞の増殖、②メサングウム基質の増生(拡大)、③メサングウム領域へのIgAを主体とする顆粒状沈着物を認めるもの、と定義される。

様々な治療介入により腎予後が改善されたとはいえ、未だ予後不良例(難治例)も存在する。

当グループのIgA腎症に対する治療選択

組織上メサングウム増殖性腎炎で

<活動性病変なし>

① 尿蛋白/Cr比 < 0.5 g/gCr

⇒ Dipyridamoleのみ

② 尿蛋白/Cr比 \geq 0.5 g/gCr

⇒ 多剤併用療法

<活動性病変あり>

③ 全系球体の50%未満(巣状)

⇒ IVMP + 多剤併用療法

④ 全系球体の50%以上(びまん性)

⇒ 血漿交換(PE/DFPP) + IVMP + 多剤併用療法

※同時に病巣感染の検索と治療を行う

IgA腎症と組織学的進展・増悪機序

活動性病変を管内細胞増多から始まる上皮細胞の変性、
糸球壁壊死、癒着、細胞性～細胞線維性半月体などがみら
れた場合と定義（急性病変≡可逆的病変）



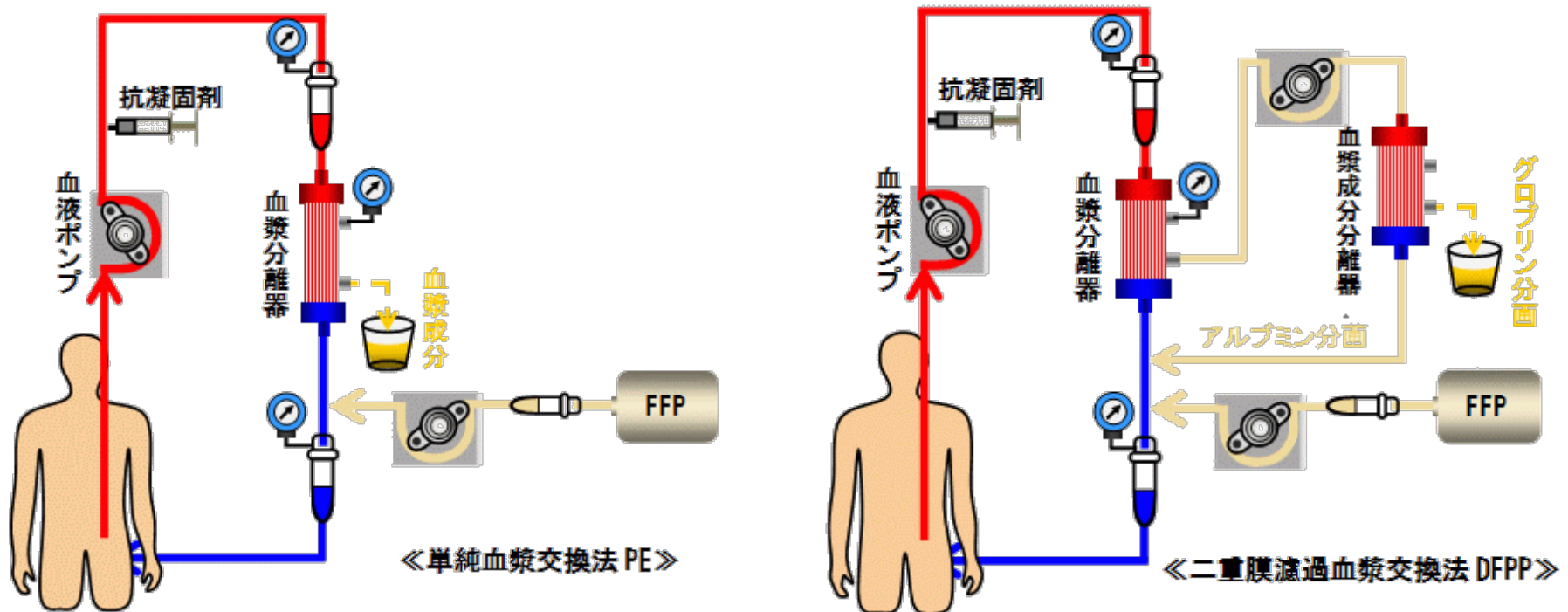
活動性病変が進行すると、分節性硬化、線維性半月体、メ
サンギウム基質の増加、毛細管糸球の虚脱、ボウマン嚢周
囲の線維化などを経由して分節性/全節性硬化に進展（慢
性病変≡不可逆的病変）



硬化糸球体が多くなると尿細管も萎縮し、ネフロン減少/荒
廃と間質の線維化が進行
臨床的には腎機能低下をもたらし、保存期を経て末期腎不
全に至る

IgA腎症と血漿交換(PE/DFPP)

IgA腎症は、免疫組織学的に糸球体メサンギウム領域へのIgAと補体C3の顆粒状沈着を特徴とするメサンジウム増殖性腎炎である。IgAは、気道粘膜や腸管粘膜などの感染防御抗体であり、IgA腎症はその粘膜面の病巣感染が基になっておこる免疫複合体病であると考えられている。血漿交換は循環する血中のIgA免疫複合体を除去する目的で行う。



重度IgA腎症/紫斑病性腎炎(HSPN)に 対する血漿交換の**肯定的**な論文

| | 研究デザイン | 対象 | 治療 | 平均経過観察期間 | 結果 |
|---------------------|--------------------|----------------------------|-----------------------|--------------|---|
| Xie X (2016) | Case control study | 成人半月体形成性IgA腎症 | PE+IS(12人) vs IS(12人) | 15.6(6-51)ヶ月 | PE群は半数、非PE群は全例透析導入に |
| Augusto (2012) | Case series | 成人重症HSPN (11人) | PE+IS | 6年 | PE終了後には、BVAS、eGFR、蛋白尿が改善 1例以外は透析導入なし |
| Shenoy M (2007) | Case series | 小児重症IgA腎症(2人)/HSPN(14人) | PEのみ | 4(1-7.5)年 | 1例以外は腎機能正常 |
| Kawasaki Y (2004) | Case series | 小児急速進行性HSPN (6人) | PE+IS | | 活動性指標は改善し、慢性指標は不変 |
| Hattori M (1999) | Case series | 小児半月体形成性HSPN (9人) | PEのみ | 9.6±4.3年 | 2例ESRD、6例は臨床所見改善 |
| Tsunoda Y (1995) | Case series | 重症IgA腎症 (17人 12.2±4.3歳) | | 2年以上 | 有効と思われた6例中4例は急性期にPE施行 |
| Nicholls K (1990) | Case series | 進行性IgA腎症 (13人) | | | PEにより腎機能が改善し透析導入を遅らせた |
| 伊藤 (1989) | Case series | 重症HSPN (11人) | PEのみ | 3年以上 | 発症5か月以内施行例は予後良かった |
| Kauffmann RH (1981) | Case report | 成人急速進行性HSPN (2人) | PE(1人) PE+CY(1人) | | 2例とも腎機能改善 |

重度IgA腎症/紫斑病性腎炎(HSPN)に 対する血漿交換の**懐疑的**な論文

| | 研究デザイン | 対象 | 治療 | 平均経過観察期間 | 結果 |
|---------------------|--------------------|--------------------------------------|-------------|----------|---------------------------------|
| Chambers ME (1999) | Case report | 半月体形成性IgA腎症 (若年成人2人) | PE+IS | | 腎機能改善なし |
| Roccatello D (1995) | Case control study | 半月体形成性IgA腎症 (6人) vs 他の半月体形成性腎炎 (15人) | PE+IS vs IS | | 組織上、他の半月体形成性腎炎と比較して活動性病変の改善は不十分 |
| Tsunoda Y (1995) | Case series | 重症IgA腎症 (17人 12.2±4.3歳) | PEのみ | 2年以上 | 硬化性病変が進行した8例は全例ESRDに |
| Lai KN (1987) | Case report | 急速進行性IgA腎症 (2人) | PE+IS | 12ヶ月 | 当初は一過性に腎機能の改善が見られたがその後は悪化し続けた |

まとめ

重度のIgA腎症/HSPNに対する血漿交換療法は、retroで小規模な報告が中心であり、有効性は確立されていないが、当グループでは重度IgA腎症の更なる腎予後改善を目指して急性期に試みる価値のある治療法と考えている。