

# 急速進行性糸球体腎炎（顕微鏡的多発血管炎による）

## 1. 疾患名ならびに病態

急速進行性糸球体腎炎（顕微鏡的多発血管炎による）

小血管（毛細血管、細動静脈）を主体とした壊死性血管炎（＝顕微鏡的多発血管炎、MPA）により、急速に腎機能障害が進行する糸球体腎炎（＝急速進行性糸球体腎炎、RPGN）である。

RPGN は、日本腎臓学会により「数週から数か月の経過で急速に腎不全が進行し、血尿、蛋白尿、円柱尿などを認める糸球体腎炎」と定義されている症候群である。RPGN の原因である顕微鏡的多発血管炎は、抗好中球細胞質抗体（ANCA）関連血管炎の一つで、ANCA 陽性率（特にミエロペルオキシダーゼ MPO に対する MPO-ANCA）が高く、病理学的には血管壁に免疫複合体の沈着がほとんどない。

## 2. 小児期における一般的な診療

### ◇ 主な症状

全身症状：発熱、関節痛、全身倦怠感、食欲不振、体重減少、紫斑、末梢神経障害によるしびれ・麻痺

腎症状：肉眼的血尿、貧血

肺症状：肺胞出血、間質性肺炎

### ◇ 診断の時期と検査法

小児では、検尿異常を契機におこなった血液検査、もしくは何らかの血液検査のときに腎機能障害を発見されることが多い。腎機能は年齢・性別のクレアチニン（Cr）の基準値から eGFR を用いて評価する。進行性の腎機能障害の原因検索としての腎生検では、糸球体では免疫複合体の沈着を伴わない壊死性半月体形成や、巣状分節性糸球体腎炎を呈し、細動脈や小葉間動脈に壊死性血管炎を認める。腎機能障害が進行し、その原因検索で上記症状や血清学的に MPO-ANCA が陽性の場合に MPA による RPGN と診断される。MPO-ANCA が陽性と判明した場合には、上記症状を合併していないか診察・評価する。肺所見は胸部 X 線写真や胸部 CT 写真で行う。

### ◇ 経過観察のための検査法

腎機能および MPO-ANCA の推移は血液検査で行う。

### ◇ 治療法

小児に確立された治療指針はないが、副腎皮質ステロイド薬や免疫抑制薬による、点滴治療や内服薬治療により寛解導入および寛解維持療法が必要である。重症例や治療抵抗症例では、血漿交換療法や生物学的製剤を行う。小児では老人に比較して感染症合併症が少なく、積極的な治療をおこなうことができる。

### ◇ 合併症および障がいとその対応

主な症状に記載した諸症状と、腎機能低下に伴う電解質異常、浮腫、高血圧、頭痛など

を合併する。

### 3. 成人期以降も継続すべき診療

#### ◇ 移行・転科の時期のポイント

医学的に病状が不安定な時期を除けば、本人の疾患理解・自立ができていればいつでも可能である。

#### ◇ 成人期の診療の概要

RPGN の治療期間は終了しており、治療により腎機能がどの程度温存できたか、および MPA の活動性によって、診療・治療は異なる。

成人における MPA は高齢者に多く、免疫抑制薬による感染症が大きな問題になるため、免疫抑制療法が十分に行えないことがある。小児では初期治療としての免疫抑制療法をしつかり行うことができる一方、長期に免疫抑制療法を行うことになり、いつまで治療をおこなうかが課題になる。妊孕性や胎児に影響するため、産婦人科を含めた検討が重要である。

### 4. 成人期の課題

#### ◇ 医学的問題

免疫抑制療法による維持療法が生涯に渡り必要であり、疾患の活動性に伴う症状とともに薬剤の副作用も生じうる。腎不全が進行した場合には透析療法が必要である。

#### ◇ 生殖の問題

末期腎不全では、妊孕性の低下を認める場合や免疫抑制薬の変更が必要になる場合がある。次世代への遺伝は通常考えられない。

#### ◇ 社会的問題

定期的通院による時間的制約や、医療費の負担が考えられる。

### 5. 社会支援

#### ◇ 医療費助成

小児慢性特定疾患、指定難病の医療費助成

指定難病では、腎機能と蛋白尿の程度で分類する（CKD 重症度分類ヒートマップ）で赤の部分に該当する場合が対象となる。

#### ◇ 生活支援

特になし

#### ◇ 社会支援

特になし

### 〔参考文献〕

小児慢性特定疾病情報センター 2025/11/3 アクセス

[https://www.shouman.jp/disease/details/02\\_02\\_016/](https://www.shouman.jp/disease/details/02_02_016/)

難病情報センター 2025/11/3 アクセス

<https://www.nanbyou.or.jp/entry/235>

〔文責〕

日本小児腎臓病学会