

抗糸球体基底膜腎炎（グッドパスチャー症候群）

1. 疾患名ならびに病態

抗糸球体基底膜腎炎（グッドパスチャー症候群）

糸球体基底膜(glomerular basement membrane: GBM) に対する自己抗体である抗 GBM 抗体が原因となり、肺出血や急速進行性糸球体腎炎を来す予後不良な疾患。1919 年に Goodpasture により初めて報告されたため、Goodpasture 症候群と命名された。抗 GBM 抗体により肺出血と RPGN の両者が生じた場合に Goodpasture 症候群と呼び、肺出血を伴わずに急速進行性糸球体腎炎のみが生じたときは、抗 GBM 抗体型腎炎と呼ぶ。

2. 小児期における一般的な診療

◇ 主な症状

尿検査で蛋白尿と血尿を認め、短期間に腎機能の悪化がみられ、急速進行性糸球体腎炎の臨床病型を呈する。呼吸器症状として肺出血を起こすと、息切れ、咳嗽、血痰、呼吸困難、低酸素血症などを認める。

◇ 診断の時期と検査法

血清中の抗 GBM 抗体が陽性となる。腎生検で壊死性半月体形成性腎炎を呈し、蛍光抗体法で糸球体糸球壁に沿って IgG の線状の沈着がみられることが診断の根拠となる。また、胸部 X 線または胸部 CT で、肺浸潤影を呈する。

◇ 経過観察のための検査法

血液検査（腎機能、抗 GBM 抗体）や尿所見（検尿、沈査、尿蛋白 Cr 比）でフォローする。必要に応じて、胸部レントゲンや胸部 CT のフォローを行う。

◇ 治療法

急速進行性糸球体腎炎の治療に準ずる。すなわち、ステロイドパルス療法、プレドニゾン内服のほか、血漿交換を行う。免疫抑制薬としてシクロホスファミド、ミコフェノール酸モフェチルなどを使用する。また、リツキシマブ投与も治療オプションとして検討する。肺出血による呼吸不全に対して、必要に応じて酸素投与や人工呼吸管理を行う。

◇ 合併症および障がいとその対応

慢性腎臓病（CKD）や蛋白尿が残ることがあり、必要に応じて薬物療法の継続を行う。末期腎不全に陥ったら、腎代替療法（血液透析、腹膜透析、腎移植）の導入を行う。

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

成人期に達したら成人施設への移行・転科を進めるのが良いと思われる。腎臓内科へ移行するが、必要に応じて呼吸器内科の併診も検討する。

◇ 成人期の診療の概要

本疾患は、再発は少ないと言われている。しかしながら、腎機能や抗 GBM 抗体のモニタ

リングは必要である。また、急速進行性糸球体腎炎治癒後、慢性腎臓病（CKD）や蛋白尿が残ることがあり、必要に応じて薬物療法の継続を行う。腎代替療法（血液透析、腹膜透析、腎移植）を施行した患者は、その治療を継続する。腎移植後も抗 GBM 抗体のモニタリングが必要である。

4. 成人期の課題

◇ 医学的問題

慢性腎臓病（CKD）を残した場合、適切な薬物療法や食事療法が必要である。腎移植を施行した患者は、ノンアドヒアランス（怠薬や未受診）に陥らないよう、しっかりと指導する必要がある。

◇ 生殖の問題

シクロホスファミドなど生殖機能に影響を及ぼす免疫抑制療法を行っていることが多く、必要に応じて専門医への紹介を検討する。また、シクロホスファミドの総投与量は、小児期からの累積で 300 mg/kg を超えないよう、留意する。

◇ 社会的問題

腎代替療法を施行している患者は、必要に応じて社会的サポートなどを検討する。

5. 社会支援

◇ 医療費助成

「抗糸球体基底膜腎炎」は指定難病に登録されており、指定難病医療費助成制度の対象となる。また、透析療法を受けている場合、「特定疾病療養受療証」が適応され、人工透析にかかる医療費の自己負担額を月額 1 万円に軽減できる。また、腎代替療法（透析又は移植）を受けている場合、「身体障害者手帳」を取得でき、自立支援医療（厚生医療）の助成が受けられる。

◇ 生活支援

「身体障害者手帳」を取得した場合、それに応じた生活支援・サービスが受けられる。

◇ 社会支援

「身体障害者手帳」を取得した場合、それに応じた社会支援・サービスが受けられる。

【参考文献】

エビデンスに基づく急速進行性腎炎症候群（RPGN）診療ガイドライン 2020

東京医学社 2025/11/2 アクセス

https://jsn.or.jp/academicinfo/report/evidence_RPGN_guideline2020.pdf

抗糸球体基底膜腎炎（指定難病 221）

難病情報センター 2025/11/2 アクセス

<https://www.nanbyou.or.jp/entry/4379>

抗糸球体基底膜腎炎（グッドパスチャー（Goodpasture）症候群）概要

小児慢性特定疾病情報センター 2025/11/2 アクセス
https://www.shouman.jp/disease/details/02_02_012/

〔文責〕

日本小児腎臓病学会