

紫斑病性腎炎（IgA 血管炎性腎炎）

1. 疾患名ならびに病態

紫斑病性腎炎（IgA 血管炎性腎炎）

紫斑病性腎炎は、IgA 血管炎（旧称：ノッホ・シェーライン紫斑病）に伴う腎障害である。IgA 血管炎は感染症を契機に発症することが多く、小血管炎により皮膚、消化管、関節痛、血尿・蛋白尿を呈する。腎病変については、現在も紫斑病性腎炎の呼称が頻用されている。IgA 血管炎の小児患者の 30-50%が腎炎を発症する。

病理学的に糸球体に IgA 優位の免疫複合体沈着を認める。沈着する IgA は糖鎖のガラクトースの欠損を伴う異常 IgA (Gd-IgA) であり、異常 IgA に対する自己抗体が免疫複合体を形成し、糸球体の主にメサングウム細胞に沈着し、それを契機に炎症が惹起される。

2. 小児期における一般的な診療

◇ 主な症状

IgA 血管炎の症状

- ・皮膚症状：紫斑（特に下肢・臀部）、ときに浮腫
- ・関節症状：関節痛、関節腫脹
- ・消化器症状：腹痛、下血、嘔吐

紫斑病性腎炎の症状

- ・血尿・蛋白尿
- ・浮腫

殆どの患者において血尿・蛋白尿は無治療で自然軽快するが、持続性の蛋白尿、ネフローゼ症候群、急性腎炎、急速進行性糸球体腎炎を呈する場合は治療介入が必要となる。長期的には一部の患者が慢性腎臓病（CKD）に進行する。

◇ 診断の時期と検査法

IgA 血管炎の発症直後は尿検査の異常を認めないが、2-4 週後に異常が出現するケースが多い。稀にそれ以降に尿異常を呈する患者も存在し、IgA 血管炎の発症後 6-12 か月は定期的に検尿を行う。尿検査（血尿・蛋白尿、尿蛋白/Cr 比）に加え、必要に応じ血液検査（腎機能、総蛋白、アルブミンなど）を行う。

紫斑病性腎炎は腎生検により確定診断する。治療開始前に腎生検を行い、重症度を評価し治療方針を決定する。本症は自然治癒する患者も多く、腎生検のタイミングの決定に迷うことがある。一般的に腎機能障害、ネフローゼ症候群、特に急速進行性糸球体腎炎を呈する患者は、早期に腎生検（発症 1-2 カ月以内）を行う。ネフローゼ症候群の基準を満たさないレベルの蛋白尿の患者は、3-6 カ月以内に腎生検を実施する。血尿のみの場合は腎生検を実施せず経過観察するが、蛋白尿の出現時は腎生検が必要である。

◇ 経過観察のための検査法

定期的な尿検査（血尿・蛋白尿、尿蛋白/Cr 比）と血液検査（腎機能、電解質、総蛋白、アルブミンなど）に加え、血圧測定を実施する。治療中は薬剤の副作用のモニタリングを行う。

◇ 治療法

紫斑病性腎炎の治療は、臨床症状と病理学的重症度に応じて選択する。

- ・血尿のみ：経過観察（蛋白尿出現時は腎生検・治療を検討）
- ・軽症（軽度蛋白尿）：RAS 阻害薬（レニン・アンジオテンシン系阻害薬）
- ・中等症～重症（ネフローゼ症候群を含む高度蛋白尿、腎機能障害、腎生検で半月体が多い場合）：①ステロイド薬（プレドニゾロン、ステロイドパルス療法など）、②免疫抑制薬（ミゾリビン、アザチオプリン、ミコフェノール酸モフェチル、シクロスポリン、タクロリムス、シクロホスファミド）、③RAS 阻害薬の 3 剤併用療法を選択する。ステロイド薬の治療期間は 1-2 年が多い。

◇ 合併症および障がいとその対応

高血圧症、CKD を呈する場合は治療を行う。これらは発症時に中等症～重症の患者に多い。蛋白尿と腎機能により学校生活・運動制限の程度を決定するが、不要な制限は避けるべきであり、学校医・担任との情報共有を行う。

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

以下の患者は成人期の移行・転科の対象となる。

- ・治療継続が必要な患者
- ・CKD を有する患者
- ・成人期に CKD に進行する可能性ある患者（蛋白尿・血尿の残存、高血圧症）

腎臓内科への移行・転科は、年齢のみで判断せず、医学的管理の自立に加え、精神的自立、社会的自立、経済的自立についても加味し、成人期の適切な時期に実施する。

◇ 成人期の診療の概要

成人期においても、CKD の進行抑制や CKD の対症療法（腎代替療法を含む）、生活習慣病の管理が診療の中心となる。定期的な尿検査、血液検査、血圧測定を実施する。妊娠を希望する女性では、妊娠前評価と薬剤調整が必要となる。

4. 成人期の課題

◇ 医学的問題

成人期の主な課題は、CKD の進行抑制である。一部の患者は成人期に末期腎不全に進行し、腎代替療法（人工透析、腎移植）を要する。移行期以降はノンアドヒアランス（怠薬や未受診）による腎機能悪化に注意が必要である。一方、腎炎の再燃はまれである。

◇ 生殖の問題

妊娠を契機に腎機能の悪化、高血圧症を呈することがある。妊娠前に腎臓内科での評価が推奨される。性腺毒性を有するシクロホスファミドの治療歴を有する患者は、性腺機能障害（無・乏精子症、卵巣予備能低下、早発卵巣不全）を呈することがあり、必要に

応じ専門医に相談する。ミコフェノール酸モフェチルは催奇形性があり、またミゾリピンは明確なヒトでの催奇形性は確立していないがその可能性がある。妊娠を計画する際にこれらの薬剤を中止する。

◇ 社会的問題

長期通院を要する患者、腎代替療法が必要な患者は、就学・就労・日常生活への影響がある。また若年成人を中心にノンアドヒアランスや受診中断のリスクがある。

5. 社会支援

◇ 医療費助成

成人期の主な課題は、CKDの進行抑制および生活の質（QOL）の維持である。

小児期は小児慢性特定疾病に該当するが、成人期において指定難病医療費助成制度の対象外である点が問題である。人工透析を受けている患者は腎機能障害として身体障害者手帳の対象となり、多くの場合1級に該当する。腎移植患者についても、移植後であっても腎機能障害が残存し、免疫抑制療法を継続している場合などには、身体障害者手帳の対象となることがある。これらに該当する場合、18歳未満では自立支援医療（育成医療）、18歳以上では自立支援医療（更生医療）による医療費助成を受けることができる。また、小児期には乳幼児医療費助成やこども医療費助成制度を利用できる。

◇ 生活支援

透析中の小児は特別児童扶養手当や障害児福祉手当に該当することがある。また、人工透析を受けている成人患者は障害基礎年金の受給対象となる。また、腎移植患者についても、腎機能障害や免疫抑制療法の継続状況により、障害基礎年金の受給対象となる場合がある。

◇ 社会支援

年齢を問わず、人工透析（血液透析・腹膜透析）を受けている患者は、腎機能障害として身体障害者手帳（1級）の交付対象となる。また、腎移植を受けた患者についても、移植後も一定の腎機能障害が残存する場合や、拒絶反応を抑えるための免疫抑制療法を継続している場合には、引き続き身体障害者手帳（一般的に1級）の対象となる。いずれも等級や継続の可否は、医学的所見に基づき個別に判断される。移行期においては、医学的評価に基づき、必要に応じて福祉制度の活用を検討することが重要である。

【参考文献】

- ・小児 IgA 血管炎診療ガイドライン 2023 日本小児腎臓病学会
- ・学校検尿のすべて 令和2年改訂版 日本学校保健会
- ・臨床医のための膠原病・リウマチ疾患と授乳・妊娠ハンドブック
監修 村島温子、編集 金子佳代子 綿貫 里債、南山堂

【文責】

日本小児腎臓病学会