

腎血管性高血圧

1. 疾患名ならびに病態

腎血管性高血圧

腎血管性高血圧とは大動脈から腎臓へと分岐する腎動脈主幹部もしくは主要分岐が狭窄した結果、腎の灌流圧が低下し、レニン・アンジオテンシン系が亢進して生じる高血圧である。腎血管性高血圧は成人の高血圧の原因疾患として 2~5%程度であるのに対し、小児では約 20%を占める。

腎動脈狭窄の原因も中・高齢者では粥状動脈硬化の頻度が高いが、小児では線維筋性異形成が最多である。そのほかに、高安動脈炎、腹部大動脈縮窄症、神経線維腫症 I 型 (von Recklinghausen 病)、Williams 症候群、もやもや病、川崎病、Wilms 腫瘍や神経芽腫による腎動脈の圧排や浸潤などがある。

腎動脈狭窄の腎臓では狭窄より末梢の糸球体輸入細動脈の血圧が低いいため、酵素レニン分泌が増加し、レニン・アンジオテンシン・アルドステロン系 (RAAS) が亢進することで全身の細動脈が収縮して高血圧を呈する。RAAS の活性化は副腎皮質でのアルドステロン分泌を促進し、腎皮質集合管におけるナトリウム吸収を増加させるとともにナトリウム-カリウム交換を促進させる。すなわち、続発性の高アルドステロン血症により、腎でのナトリウム再吸収およびこれに伴う水の再吸収が促進する一方で、カリウムの尿中排泄が促進する結果、循環血液量の増大による高血圧、低カリウム血症を招来する。患側腎への血流障害が高度かつ長期にわたると、虚血による非可逆性の腎実質障害をきたしえる。

2. 小児期における一般的な診療

◇ 主な症状

偶発的あるいは原疾患に特有の症状や徴候で受診した際に高血圧を指摘されて、本症を発見されることが多い。頭痛、めまい、耳鳴り、不眠、倦怠感、胸痛、腹痛、集中力低下、成長障害などの症状を呈している場合もある。収縮期 200 mmHg に近い高度の高血圧や急な血圧上昇では、高血圧脳症、脳浮腫、心不全、腎障害を合併し、意識障害、けいれん、呼吸困難などを呈することがある。身体所見で特徴としてあげられるのは腹部の血管雑音の存在である。一般に薬物療法ではコントロールが困難であり、2 種類以上の降圧薬が必要になる。

◇ 診断の時期と検査法

降圧薬に抵抗性で重症な高血圧症例や、家族歴がなく急速に進行する高血圧症例では本症を疑う。年少児であるほど血圧を測定する機会が少なく、無症候性の場合には診断が遅れることが多い。

血漿レニン活性の高値やレノグラムで患側の血管相低下、ピーク値低下、ピーク時間の遅れ、経静脈性腎盂造影での腎サイズの左右差、奇異性濃縮 (造影剤注入 25 分以上後

の撮影で健側腎の腎盂像はすでに希薄化しているにもかかわらず、狭窄腎の腎盂像が濃厚になる」といった所見を認めた場合に本症を疑う。

CT 血管撮影や MRI 血管撮影による腎動脈狭窄の感度・特異度はともに高く、診断に有用である。選択的血管造影法は、小児の腎血管病変を評価する最も信頼性の高い検査である。撮影が長いことや侵襲性の問題があること、さらに、腎機能低下例では造影剤腎症のリスクがあるので注意を要する。

◇ 経過観察のための検査法

おもな検査項目と目的を以下に列挙する。① 血圧測定：高血圧の有無と変動把握、急激悪化に注意する。② 生理検査（心電図、心臓超音波、眼底検査など）：左室肥大、高血圧性変化。③ 腎機能検査（血清クレアチニン、ナトリウム・カリウム・クロライド、尿蛋白など）：腎障害の有無と程度、電解質バランス。④ 画像検査（CT、MRI、血管造影検査）：腎の形態や大きさ、腎動脈の形状と血流状態。⑤ 血液検査（レニン、アルドステロン値など）：RAAS 活性度の推定。これらの結果に応じて治療法も慎重に判断される。

◇ 治療法

軽症～中等症の片側性腎動脈狭窄の場合、RAAS が亢進している病態であるため、RAAS 阻害薬（アンジオテンシン変換酵素阻害薬/アンジオテンシンⅡ受容体拮抗薬）が第一選択となる。両側性の狭窄の場合には RAAS 阻害薬の使用は急激な腎機能障害の悪化を招く可能性があり、原則、禁忌とされているが、やむを得ず少量で使用することがある。片側であっても腎動脈本幹の高度狭窄がある場合には、患側腎機能を悪化させる可能性があり、細心の注意を要する。

通常、両側または高度狭窄では経皮的腎動脈形成術（per-cutaneous transluminal renal angioplasty：PTRA）が治療の第一選択になる。ただし、高安動脈炎などに起因する腎血管狭窄では、炎症所見の寛解を経皮的腎動脈形成術に先行させる必要がある。カテーテル治療や外科的治療の不適例または困難例に対しては、RAAS 阻害薬を含めた降圧薬を慎重に用い、血行再建術や自家腎移植の適応を検討する。高度の腎機能低下例や腎機能廃絶例では、腎摘出術を考慮する。

◇ 合併症および障がいとその対応

血圧の異常高値とそれに伴う進行性の臓器障害が生じる急性の病態である高血圧緊急症では、脳、眼、心臓、腎が重要な標的臓器になる。高血圧脳症は急激または著明な血圧上昇により脳血流が増加し、血液脳関門が破綻して血管原性脳浮腫を生じる病態である。MRI では、頭頂葉～側頭葉の白質を中心に可逆性後部白質脳症の所見を認めることが多く、診断の一助になる。可逆性後部白質脳症では、脳血流の自動調節が障害されているため、急激な降圧により脳虚血に陥る可能性がある。脳組織酸素供給を減少させず用量調節が可能な、塩酸ニカルジピンの点滴静注が使用しやすい。

高血圧性網膜症は、血管れん縮性網膜症の病型をとることが多い。細動脈収縮がさらに強くなると循環不全に至り、網膜出血、軟性白斑、うっ血乳頭、網膜浮腫を生じる。網膜浮腫が黄斑に生じると急激な視力低下を起こしえる。高血圧性網膜症の診断は眼底検査で行う。心合併症は高血圧の圧負荷の増大により、心肥大・心筋間質の線維化など

の心筋リモデリングや冠動脈硬化を生じ、心不全や不整脈、冠動脈疾患に至る。心臓超音波や心電図により評価する。高度の高血圧により血管内皮障害が進行すると、血栓性微小血管症を生じ、腎機能障害を呈する。

合併症の治療は、いずれも全身管理と降圧療法である。降圧治療は高血圧緊急症の治療に準じる。

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

腎血管性高血圧の診断時より将来の自立に向けた関わりが必要である。小児診療科より成人診療科への引き継ぎを考える場合には、思春期を通じて小児科で診療を継続しながら、例えば10代半ばから準備を始め、患者や家族と相談しながら引き継ぎ先を選択する。転科前に、若年成人患者は自分の病状を説明できる、薬の管理ができる、外来予約を取れるといった「セルフマネジメント能力」を身につけておく必要がある。年齢による画一的な移行・転科は勧められない。患者が成人診療科を受診した後も、紹介先での診療が軌道に乗るまでの間は、並行して診療を継続するなどにより経過を追うことも大切である。

移行の主役は患者自身であるが、患者のみでなく、その家族、医師、看護師、社会福祉士、心理士など多職種チームで対応することが望ましい。しかし、普段の業務のなかで十分な時間を確保できない現状もある。

◇ 成人期の診療の概要

移行・転科後に行われる成人期の診療でも、疾患の重症度に応じて、以下の検査が選択される。① 血圧測定：高血圧の有無と変動把握、急激悪化に注意する。② 生理検査（心電図、心臓超音波、眼底検査など）：左室肥大、高血圧性変化。③ 腎機能検査（血清クレアチニン、ナトリウム・カリウム・クロライド、尿蛋白など）：腎障害の有無と程度、電解質バランス。④ 画像検査（CT、MRI、血管造影検査）：腎の形態や大きさ、腎動脈の形状と血流状態。⑤ 血液検査（レニン、アルドステロン値など）：RAAS活性度の推定。それらの結果に応じて治療法も慎重に判断される。成人期では患者に即して、血圧管理、食事管理（減塩）、体重管理、禁煙指導などが行われる。

4. 成人期の課題

◇ 医学的問題

小児科診療は「保護・代諾的な医療・家族中心・手厚い支援」が特徴だが、成人診療科は「患者個人の自律性（自分で判断し管理すること）を尊重した医療」を前提としている。他方、移行・転科の話し合いが必要となる時期は思春期と重なり、アイデンティティの確立、親からの自立などの課題に直面する時期であり、コンプライアンスが最も低下する時期でもある点で注意を要する。また、成人期以降、とりわけ軽症患者は通院を自己中断しやすい点が問題となりえる。

成人医療への移行時期に関する相談に関して、小児科診療中に十分に行われていない患者も少なからず存在しており、移行プロセスを明確に示す「移行プログラム」が必要

になる。成人診療科に移行後は小児期に比べて複数の診療科・医療者が関与することが多く、診療方針が異なることもあるため患者は混乱を来しやすい。これに対しては、医療提供者の役割と責任に関する包括的な説明を含め、患者が特定の問題について何処に・誰に相談すべきかを確実に理解しているようにすべきである。

◇ 生殖の問題

心臓、腎を含めて重度の臓器障害を呈していない場合、妊娠・出産は可能である。RAAS阻害薬（アンジオテンシン変換酵素阻害薬/アンジオテンシンⅡ受容体拮抗薬）は胎児への影響が報告されており、妊婦または妊娠している可能性のある女性への投与は禁忌である。従って、両薬剤を投与中は避妊が必要である。高安動脈炎では一部の患者において、妊娠・出産を契機として再燃することがある。適切な管理と医療サポートを構築した上で、計画的な妊娠を検討する必要がある。

◇ 社会的問題

成人診療科への移行は偶然に任せるのではなく、計画的にデザインされるべきであるが、日本国内で充実した移行プログラムを有する施設は少なく、移行プログラムの実施に伴う関係者の負担増加に対するサポート体制も十分でない。

5. 社会支援

◇ 医療費助成

移行期の年齢に重複して、乳幼児医療費助成、小児慢性特定疾病の適用が途切れるケースがあり、このような医療費助成制度の終了は通院の自己中断の原因となりえる。高安動脈炎、神経線維腫症Ⅰ型（von Recklinghausen 病）、Williams 症候群、もやもや病などの指定難病を有する患者では、国の定めた認定基準を満たす場合、医療費の支給認定を受けることができる。

◇ 生活支援

移行期の年齢にほぼ一致して、親の保護からの独立、コンビニ食の利用、不健康な食品のマーケティングによる食生活の悪化、組織的なスポーツ参加の減少や交通手段の変化による身体活動の低下などが起こりやすく、メンタルヘルスの面では孤独感、社会的孤立が生じやすい。単に健康的な食事を推奨するだけでなく、経済的に困窮している若者が既存の支援制度をどう利用するかを教育・支援することが必要である。

◇ 社会支援

小児診療科から成人診療科への移行に際して、病歴だけでなく、身体的発育、心理社会的発達、学業を含む詳細なレポートを作成し、成人科へ引き継ぐことが望ましく、社会福祉士や心理士などを含めた多職種連携が必要である。このような取り組みにより、患者の予後や QOL が改善することが期待される。医療従事者の負担増加に対する政府や保険制度による正当な評価・サポート体制の確立も必要である。

〔参考文献〕

- 「小児腎血管性高血圧診療ガイドライン 2017」（日本小児腎臓病学会 2017 年発行）
- 「腎性高血圧」（西健太郎・亀井宏一：小児内科 53 巻 増刊号 653～658 2021 年発行）

「標準小児科学 第9版」(原 寿郎監修 高橋孝雄・細井 創・齋藤昭彦編集: 医学書院
2022年発行)

「小児期発症慢性疾患を有する患者の成人移行支援を推進するための提言」(日本小児
科学会移行支援に関する提言作成ワーキンググループ委員会報告: 日本小児科学会雑
誌 127巻1号 61~78 2023年)

小児腎臓病学 改訂第3版 (日本小児腎臓病学会 2025年発行)

〔文責〕

日本小児腎臓病学会