

巣状糸球体硬化症

1. 疾患名ならびに病態

巣状糸球体硬化症

巣状分節性糸球体硬化は、腎皮質深層（皮髄境界）にある糸球体の 50%以下（巣状）に、糸球体 1 個あたり 50%以下（分節状）の硬化病変を示すことを特徴とする病理組織学的診断である。このような病理学的特徴を持つ症例の中に、臨床的に高度蛋白尿を呈し、微小変化型ネフローゼ症候群（MCNS）と類似の臨床像をしめすものの、ステロイド抵抗性を示して徐々に腎機能障害が進行する症例が存在することが明らかとなり、これらが独立した疾患概念である巣状分節性糸球体硬化症（FSGS）として確立された。一次性だけでなく、遺伝子変異やウイルス感染、薬剤など原因や病態が明らかな二次性の FSGS も加わり、現在では複雑な疾患群により構成されている。2004 年に提唱されたコロンビア分類では、FSGS は臨床的にタンパク尿、通常は高度でネフローゼ症候群を呈し、光顕的には糸球体に巣状分節状の硬化病変を認め、電顕的には広範な糸球体上皮細胞足突起の消失（effacement）を呈する臨床病理学的症候群と定義されている。

2. 小児期における一般的な診療

◇ 主な症状

基本的に MCNS と同様に、浮腫、尿量減少、腹痛、下痢、嘔吐、低血圧、ショック、高血圧、腹水、胸水などがみられるが、ときに浮腫がないか軽度で無症候性蛋白尿として発見される場合もある。微少血尿を伴うこともある。

◇ 診断の時期と検査法

FSGS は腎生検によって病理学的に診断される。ステロイド抵抗性など MCNS 以外のネフローゼ症候群が疑われる場合に腎生検が行われ診断されることが多いが、浮腫がないか軽度である場合には、学校検尿などの集団検尿で発見されて腎生検が行われて診断されることもある。

◇ 経過観察のための検査法

自宅あるいは外来受診時に検尿を行う。適宜血液検査を行い血清蛋白や腎機能を確認する。

◇ 治療法

一次性 FSGS には MCNS と同様のステロイド治療を行うが、抵抗性を示すことが多い。完全寛解例や不完全寛解例の予後は良好だが、ネフローゼ症候群が持続する例では進行性腎障害の経過をたどり末期腎不全に至る危険が高い。そのため免疫抑制薬を併用して積極的な治療を行う。抗 B 細胞抗体（リツキシマブ）が有効な例も多い。治療が奏功して寛解した場合も頻回再発型ネフローゼ症候群となる場合が多い。腎保護効果を期待してレニンアンジオテンシン系（RAS）阻害薬を使用することもある。二次性の場合にはそれぞれの原因や病態への対処が重要である。

◇ 合併症および障がいとその対応

合併症は MCNS と同様にネフローゼ症候群に伴うものと長期のステロイド投与・免疫抑制薬によるものがあり、それらに加えて腎機能障害がある。

ネフローゼ症候群に伴うもの：低ガンマグロブリン血症、感染症、血栓症、急性腎障害（AKI）など。これらに対し、必要に応じた免疫グロブリン補充、慎重な血液循環動態観察と適切な輸液とアルブミン補充などによるその保持、抗凝固療法などが行われる。長期ステロイド投与・免疫抑制薬によるもの：肥満、低身長、緑内障、白内障、感染症シクロスポリン腎症、多毛、歯肉増殖、低ガンマグロブリン血症など。長期ステロイド投与に対しては適切な食事指導と運動の奨励、定期的な眼科受診を行う。長期シクロスポリン投与例では腎生検で腎症の有無を確認する。リツキシマブによる低ガンマグロブリン血症に対しては必要に応じてガンマグロブリンの補充を検討する。

腎機能障害：症状・病態に応じて支持療法・腎保護療法を行う。

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

各種の治療で寛解を得られた場合も MCNS と同様に成人期に再発する 경우가多く、発症時から将来の移行を見据えた支援が必要である。一方、寛解を得られない場合はネフローゼ状態のまま多くは腎機能障害を呈して成人期に移行する。日本腎臓学会・日本小児腎臓病学会は 2016 年に「思春期・青年期の患者のための CKD 診療ガイド」を公表している。具体的な移行時期は様々だが、患者のヘルスリテラシーや自己決定力、自律度に応じ、進学・転居・就職を契機とすることが多い。計画的な移行支援が求められる。

◇ 成人期の診療の概要

寛解が得られた場合は MCNS と同様に、必要に応じたステロイド薬と免疫抑制薬の投与と慎重な経過観察が行われる。女性においては妊娠可能性への配慮が必要である。寛解が得られない場合は定期的に蛋白尿と血液検査、腎機能の観察が必要で、腎機能が低下し末期腎不全に至れば腎代替療法が必要となる。

4. 成人期の課題

◇ 医学的問題

移行期には医療機関受診を自己中断してしまうドロップアウト例が多いことは MCNS と同様で、成人医療機関への十分な診療情報提供が必要である。特に腎機能低下例では適切な時期に腎移植を含めた腎代替療法の導入が必要である。

◇ 生殖の問題

免疫抑制薬には催奇形性が報告されているものがある。ミゾリビン・ミコフェノール酸モフェチルは妊婦又は妊娠している可能性のある女性が禁止されており、授乳もしないことが望ましい。シクロスポリンは最近治療上の有益性が危険性を上回ると判断される場合にのみ投与することとされたが、やはり授乳はしないことが望ましい。シクロホスファミドが投与例、特に男性においては不妊が問題となることがある。また腎機能低下が低下した女性患者では妊娠許容性の検討が必要となる。

◇ 社会的問題

思春期・青年期の慢性腎臓病（CKD）患者はしばしば心理的・社会的に未成熟な大人になりやすく、就労や生活の安定など成人後の社会適応に困難を生じやすいことが報告されており、移行期における心理的・社会的支援が必要である。

5. 社会支援

◇ 医療費助成

18 歳未満では小児慢性特定疾病「巣状分節性糸球体硬化症」による医療費助成を受けられる。助成対象は、
病理診断で診断が確定し、治療でステロイド薬、免疫抑制薬、生物学的製剤、抗凝固薬、抗血小板薬、アルブミン製剤若しくは降圧薬のうち一つ以上を用いる場合又は腎移植を行った場合

成人では、2015 年に「一次性ネフローゼ症候群」（通し番号 222）として指定難病に指定された。助成対象は、

- 1) 診断後一度も完全寛解に至らない場合
- 2) ステロイド依存性・頻回再発型
- 3) CKD 重症度分類の赤色領域（eGFR 30～60 mL/min/1.73m² 未満）
- 4) 蛋白尿 0.5 g/gCr 以上

である。重症度基準を満たさなくても高額な医療継続が必要な場合は「軽症高額該当」として助成される。

腎機能が低下し eGFR が 30 未満あるいは腎代替療法が必要になった場合は身体障害者手帳（腎臓機能障害）の対象となる。

◇ 生活支援

ネフローゼ症候群を対象とした生活支援制度はないが症状により障害年金や特別障害者手当の対象となる可能性がある。

◇ 社会支援

疾患特異的な制度はないが、「難病患者の就労支援」「障害者雇用促進制度」「就労継続支援」など一般制度が利用可能な場合がある。また、難病相談支援センターなどを設置し相談・自立支援を行う自治体もある。

【参考文献】

- 1) 小児特発性ネフローゼ症候群診療ガイドライン 2020 Minds
2025/11/16 アクセス
<https://minds.jcqhc.or.jp/summary/c00605/>
- 2) CKD 診療ガイド 2024 日本腎臓学会
2025/11/16 アクセス
https://cdn.jsn.or.jp/medic/guideline/pdf/guide/viewer.html?file=1-178_v3.pdf
- 3) 思春期・青年期の患者のための CKD 診療ガイド 日本腎臓学会
2025/11/16 アクセス

<https://cdn.jsn.or.jp/guideline/pdf/1095-1233.pdf>

4) 小児慢性特定疾病情報センター

2025/11/16 アクセス

<https://www.shouman.jp>

5) 難病情報センター

2025/11/16 アクセス

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

〔文責〕

日本小児腎臓病学会