膜性増殖性糸球体腎炎

1. 疾患名ならびに病態

膜性増殖性糸球体腎炎（MPGN；membranoproliferative glomerulonephritis）

「膜性増殖性糸球体腎炎」は、慢性糸球体腎炎のうち、糸球体係蹄壁の肥厚（基底膜の二重化）と分葉状の細胞増殖病変といった特徴的な病理組織像を呈する疾病である。原因が不明の一次性 MPGN と様々な原因により MPGN に類似した組織像を呈する二次性 MPGN が知られている。診断は腎生検標本の光学顕微鏡による観察で MPGN パターンを確認後、蛍光抗体法で 1)免疫複合体関連、2)補体関連、3)その他に分類される。

2. 小児期における一般的な診療

✧ 主な症状

蛋白尿、血尿、高血圧や腎機能低下などがみられる。血液検査では、持続性の補体低値が特徴的で、診断時に 80～95%に低補体血症を認める。約 50%がネフローゼ症候群を呈し、急性腎炎症候群で発症する例が 10～20%にみられ、溶連菌感染後急性糸球体腎炎との鑑別が重要となる。また、本邦では学校検尿などで無症候性血尿や蛋白尿の指摘を契機に発見される場合も多い。

✧ 診断の時期と検査法

・診断の時期；日本腎臓学会による腎生検レジストリでは、小児の一次性 MPGN の平均診断時年齢は 11.4±4.2 歳と報告されており、診断の時期は小・中学生が多いと考えられる。

・検査法；腎生検によって確定診断を行う。

✧ 経過観察のための検査法

定期的に尿検査を行い、蛋白尿や血尿の程度を評価する（軽症例で内科的治療を受けている場合 1～3 か月に 1 回、重症例で内科的治療を受けている場合 1 か月に 1 回）。

血液検査で、腎機能や血清アルブミン、補体を評価する（軽症例で内科的治療を受けている場合 3～6 か月に 1 回、重症例で内科的治療を受けている場合 1～2 か月に 1 回）。

✧ 治療法

MPGN の治療法は確立していないが、一次性の免疫複合体関連 MPGN の場合は、診断時の腎機能障害や蛋白尿、病理像などの重症度に応じた治療が行われる。一般的には、腎機能低下がなく尿蛋白量がネフローゼレベルでなければ、アンジオテンシン変換酵素阻害薬やアンジオテンシン II 受容体拮抗薬などを投与する。ネフローゼ症候群を呈する場合は、ステロイド薬の投与が推奨される。加えて腎機能低下や病理像で半月体形成などがみられる場合には、ミコフェノール酸モフェチルをはじめとする免疫抑制薬の併用を考える。

二次性 MPGN の場合は、特定された原因の治療が MPGN の治療になる。

✧ 合併症および障がいとその対応

・ステロイド薬の副作用

成長障害（低身長）、骨粗しょう症、緑内障・白内障、感染症、高血圧、食欲亢進、気分の変化、消化性潰瘍、耐糖能異常、皮膚線条やざ瘡などがある。これらの副作用の多くは、ステロイド薬の中止により改善する。一方で、成長障害（低身長）、骨粗しょう症、白内障や耐糖能異常などは、ステロイド薬の長期使用に伴う副作用であり、免疫抑制薬などを併用し、可能な限りステロイド薬の投与量を減らすことが望まれる。

・アンジオテンシン変換酵素阻害薬の副作用

咳、高カリウム血症（特に脱水時）、腎機能障害、催奇形性がある。

咳、高カリウム血症（特に脱水時）、腎機能障害が出現した場合は、その程度によってアンジオテンシン変換酵素阻害薬を減量または中止する。

・アンジオテンシン II 受容体拮抗薬の副作用

高カリウム血症（特に脱水時）、腎機能障害、催奇形性がある。

高カリウム血症（特に脱水時）、腎機能障害が出現した場合は、その程度によってアンジオテンシン II 受容体拮抗薬を減量または中止する。

アンジオテンシン変換酵素阻害薬・アンジオテンシン II 受容体拮抗薬ともに催奇形性があるため、女性患者の場合、アンジオテンシン変換酵素阻害薬またはアンジオテンシン II 受容体拮抗薬を内服中は避妊が必要となる。挙児を希望される場合や内服中に妊娠が判明した際は、直ちに内服を中止する。

・ミコフェノール酸モフェチルの副作用

下痢や嘔気などの消化器症状、貧血や白血球減少などの骨髄抑制、感染症、催奇形性がある。したがって、挙児を希望される場合や内服中に妊娠が判明した際は、直ちに内服を中止する。

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

高校あるいは大学卒業時に完全寛解していない患者は、腎臓内科への転科が必要である。また、完全寛解していても年 1 回程度の定期的な尿検査の実施が望ましい。小児科通院中に折に触れて、将来腎臓内科に移行する可能性が高いことを本人や保護者に説明することがスムーズな転科には必要である。

✧ 成人期の診療の概要

基本的な腎保護的管理（減塩指導、血圧管理、脂質異常症管理など）が行われる。また、小児期と同様に高度蛋白尿を認める場合、ステロイド薬の投与が行われ、反応が悪ければミコフェノール酸モフェチルなどの免疫抑制薬の併用が検討される。

4. 成人期の課題

✧ 医学的問題

小児科と腎臓内科とで、一次性膜性増殖性糸球体腎炎に対する治療方法に大きな違いは認められていない。

✧ 生殖の問題

高度の腎機能障害を認めなければ、妊娠・出産は可能である。
アンジオテンシン変換酵素阻害薬、アンジオテンシン II 受容体拮抗薬やミコフェノール酸モフェチルには、胎児への影響が知られており、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となっている。よって、これらの薬剤を内服中は避妊が必要である。内服中に妊娠が判明した場合は、直ちに内服を中止する。

✧ 社会的問題

定期的な通院が必要であるが、寛解状態や軽度蛋白尿を維持できれば健常者と大差ない生活ができるため、就労などに差し障りは少ない。

5. 社会支援

✧ 医療費助成

・小児期

膜性増殖性糸球体腎炎は、小児慢性特定疾病の医療費助成（申請は 18 歳未満の小児が対象､継続の場合は 20 歳未満まで助成対象)による医療費助成制度の対象疾患である。
[対象基準]
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､降圧薬のうち一つ以上を用いる場合または腎移植を行った場合。

・成人期

一次性膜性増殖性糸球体腎炎は、指定難病に認定されており、難病の医療費助成制度の対象である。次の認定基準のいずれかを満たす場合は、難病制度による医療費助成等が受けられる。なお、小児慢性特定疾病の認定基準とは異なる点に注意が必要である。
[認定基準]

① CKD（慢性腎臓病）重症度分類ヒートマップの赤色の部分の患者
② 蛋白尿 0.5g/gCr 以上の場合
③ 免疫抑制治療（ステロイド治療を含む）を行っても寛解に至らない、あるいは持続的低補体血症を伴う患者

＜CKD（慢性腎臓病）重症度分類ヒートマップ＞
表のため、下記の HP を参照。
https://www.nanbyou.or.jp/entry/4424

✧ 生活支援

浮腫や高血圧、腎機能障害の有無や程度に応じて、適切な食事指導と生活指導が行われる。

✧ 社会支援

・小児期

小児慢性特定疾病対策に基づく自立支援事業において、就学支援、就労支援など様々な社会支援が受けられる。

・成人期

難病対策に基づく療養生活環境整備事業による支援、および障害者総合支援法に基づ

く福祉サービスなどが受けられる。

〔参考文献〕

小児慢性特定疾病情報センター；2025 年 11 月 15 日アクセス
難病情報センター；2025 年 11 月 15 日アクセス
一次性膜性増殖性糸球体腎炎；岩崎沙理、長田道夫；腎と透析 97:110-116,2024
膜性増殖性糸球体腎炎；山村なつみ；小児科診療 87:661-666,2024
膜性増殖性糸球体腎炎の臨床的特徴と病態形成　2007～2015 年の腎生検レジストリの全国解析；Nakagawa N et al.；Clin Exp Nephrol.22(4):797-807, 2018

〔文責〕

日本小児腎臓病学会