

# ループス腎炎

## 1. 疾患名ならびに病態

### ループス腎炎

全身性エリテマトーデ（SLE）に合併する最も頻度の高い臓器病変であり、長期予後を決する因子である。

SLE は、抗 DNA 抗体を含む免疫複合体の組織沈着により起こる多臓器病変を特徴とする全身性の炎症性自己免疫疾患である。

ループス腎炎の主な病態は、自己抗体の産生と免疫複合体の形成である。抗 DNA 抗体と結合した免疫複合体が糸球体基底膜に沈着し、沈着した免疫複合体が補体系を活性化し、炎症反応をもたらす。また、活性化した免疫細胞が炎症性サイトカインを産生し、組織障害をもたらす。T細胞やB細胞も異常活性化され、自己抗体産生や組織障害が起こる。

我が国の小児期発症 SLE 患者のループス腎炎合併割合は、SLE の診断時 42.5%、全経過中で 62.4%と報告されている。

## 2. 小児期における一般的な診療

### ◇ 主な症状

血尿は、顕微鏡的血尿が多いが肉眼的血尿をしめすこともある。蛋白尿は軽微なものからネフローゼ症候群を呈するものまで様々である。腎機能障害や浮腫が生じた場合は高血圧を示すこともある。

### ◇ 診断の時期と検査法

SLE の初発時に尿検査、血液検査、腎生検を行う。腎生検は尿所見が正常でも腎組織で腎炎像を示すサイレントループスの場合があるため、尿所見の有無に関わらず、腎生検を行う。

腎生検によってループス腎炎の確定診断と重症度評価を行う。国際腎臓病理学会/腎臓病予後改善機構（ISN/RPS）の分類により、6つのクラスに分類される。

### ◇ 経過観察のための検査法

定期的に尿検査、血液検査を行い、腎機能と疾患活動性を評価する。腎生検は経過中に必要に応じて繰り返し行う。

### ◇ 治療法

SLE の全身管理とループス腎炎の両方を考慮して行う。腎生検による病理組織学的な重症度評価に基づいて、治療方針を決定する。治療は、速やかに炎症反応を鎮静化するための「寛解導入療法」と自己免疫反応の再燃を抑制し、寛解を長期維持するための「寛解維持療法」が行われる。

・軽症ループス腎炎（ISN/RPS 分類 Class I、II 型（蛋白尿 < 1g/日））

寛解導入療法は、経口ステロイド薬投与である。寛解維持療法は、経口ステロイド薬、

ヒドロキシクロロキン、必要に応じて免疫抑制薬（ミコフェノール酸モフェチル、ミゾリビン、アザチオプリン）を投与する。

・中等症ループス腎炎（Ⅱ型（蛋白尿>1g/日）、Ⅴ型）の寛解導入療法は、ステロイドパルス療法1～2クールとヒドロキシクロロキン投与である。寛解維持療法は、経口ステロイド薬、ヒドロキシクロロキン、免疫抑制薬（ミコフェノールモフェチル、ミゾリビン、アザチオプリン）を投与する。

・重症ループス腎炎（ISN/RPS分類ClassⅢ、Ⅳ）

寛解導入療法は、ステロイドパルス療法2～3クールとヒドロキシクロロキン投与に、病態に応じてシクロホスファミド大量静注療法、ミコフェノール酸モフェチル、他の免疫抑制薬（アザチオプリン、シクロスポリン、タクロリムス）を加える。シクロホスファミドには性腺障害、悪性腫瘍といった副作用があるため、総投与量を減らすことが望ましい。重症・難治例にはリツキシマブ使用を検討する。

#### ◇ 合併症および障がいとその対応

SLEは全身性疾患であり、合併症管理のためにも、小児科医を中心に、眼科、耳鼻科、歯科、内分泌科、産婦人科など各領域の専門医の併診が必要で、複数の診療科、医療機関に受診することがある。特に、経口ステロイド薬使用による眼圧上昇及びヒドロキシクロロキンを安全に使用するため、眼科受診は必須である。

小児SLEにおける主な合併症を以下に示す。

- ・ シェーグレン症候群
- ・ 自己免疫性甲状腺炎
- ・ 自己免疫性肝炎
- ・ 自己免疫性溶血性貧血
- ・ 抗リン脂質抗体症候群

経口ステロイド薬や他の免疫抑制剤使用によって易感染性が増し、感染症は病勢悪化の引き金となることがあるので、感染症予防策を実行する。このため、移行期には性感染症、避妊、子宮頸がんワクチンの説明が必要である。

### 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

膠原病内科、腎臓内科、産婦人科、眼科

SLEやループス腎炎は、増悪と軽快、寛解を繰り返し慢性に経過する疾患であり、高校生から大学生の年齢で社会人になる前に、ノンアドヒアランスや通院治療の自己中断のリスクを患者さんに説明し、理解を得ることが必要である。

寛解状態が一定期間続くなど、増悪していない時期に移行・転科を進めることが望ましい。

シクロホスファミド使用歴のある患者の移行の際には、投与時年齢と投与量、妊孕性温存療法の有無を明確に情報提供しておく必要がある。

#### ◇ 成人期の診療の概要

成人期の治療も基本的には小児期の治療と同じである。

長期的な腎機能予後は、活動性ループス腎炎の罹病期間が長いほど悪化する可能性が高い。

#### 4. 成人期の課題

##### ◇ 医学的問題

成人期以降の SLE で認められる主な症状を以下に示す。

皮膚症状：蝶形紅斑、脱毛症

中枢神経系症状：頭痛、脳症、けいれん、うつ、気分障害、不安障害、認知障害

治療の中心となる副腎皮質ステロイド薬や免疫抑制薬の長期内服は様々な副作用をもたらす。従って、病勢を評価しつつ副腎皮質ステロイド薬や他の免疫抑制薬の服用量を必要最小量にすることを目標とする。

##### ◇ 生殖の問題

妊娠のタイミングとしては、妊娠中に投与可能な薬物（維持量の副腎皮質ステロイド薬、アザチオプリン、タクロリムス、シクロスポリン）のみを用いて、寛解状態を1年以上継続できている状況が望ましい。

一部の免疫抑制薬（シクロホスファミド、ミコフェノール酸モフェチル、ミゾリビン）は、妊娠初期の催奇形性が問題となるため、使用中は避妊が必要となる。

拳児を希望する場合は、妊娠準備を計画的に進めることが必要であることを患者さん、家族に説明し、理解してもらえよう努める。

免疫抑制薬シクロホスファミドは、男性では無精子症、女性では無月経や無排卵等の卵巣機能障害を引き起こし、永続的な不妊の原因となる可能性がある。

##### ◇ 社会的問題

長期にわたる治療や定期的な通院、日常生活の制限（日焼け防止）、外見の変化（副腎皮質ステロイド薬による満月様顔貌や低身長）は、患者の心理状態や社会生活に影響を及ぼすことが想定される。

ループス腎炎の活動性や治療強度も社会的生活に影響を及ぼすため、より強度の少ない治療で寛解を維持することが重要である。

経過中に生じた高度な臓器傷害による後遺症は不可逆的であることが多く、これによって QOL が低下する。高度の後遺症がなければ、進学、就職に支障はない。たとえ高度の後遺症が残っている場合でも、教育制度と福祉制度の充実および周囲の人々の理解によって高校・大学や社会で活躍する機会は十分にある。

#### 5. 社会支援

##### ◇ 医療費助成

ループス腎炎は、小児慢性特定疾病に指定されている。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は、小児慢性特定疾病の対象基準に当てはまる。一方、ループス腎炎は指定難病医療費助成制度の対象外である。助成を受けられる基準を満たすことが必要であるが、指定難病医療費助成制度の対象である SLE としての申請

に切り替えることも可能である。

◇ 生活支援

SLE として、指定難病に認定されて重症と判断されれば、世帯の年間収入額に応じて医療費補助（一般では自己負担月額 0 円～30,000 円）を受けることができる。

◇ 社会支援

身体障害者手帳の交付申請は共通の書式であり、該当すれば重症度に応じて等級が判定されて手帳が給付される。

**【参考文献】**

ループス腎炎 概要

小児慢性特定疾病情報センター

2025/11/12 アクセス

[https://www.shouman.jp/disease/details/02\\_02\\_015/](https://www.shouman.jp/disease/details/02_02_015/)

ループス腎炎 診断の手引き

小児慢性特定疾病情報センター

2025/11/12 アクセス

[https://www.shouman.jp/disease/instructions/02\\_02\\_015/](https://www.shouman.jp/disease/instructions/02_02_015/)

移行期医療における疾患別ガイド 全身性エリテマトーデスならびにその辺縁疾患

日本小児科学会

2025/11/12 アクセス

[https://www.jpeds.or.jp/uploads/files/20240130\\_GL006.pdf](https://www.jpeds.or.jp/uploads/files/20240130_GL006.pdf)

厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業 小児期および成人期移行期小児リウマチ患者の全国調査データの解析と両者の異同性に基づいた全国的「シームレス」診療ネットワーク構築による標準的治療の均てん化研究班(編集). 成人診療科医のための小児リウマチ性疾患移行支援ガイド. 羊土社, 2020

日本小児腎臓病学会(編集). 小児腎臓病学改訂第3版. 株式会社 診断と治療社, 2025

**【文責】**

日本小児腎臓病学会