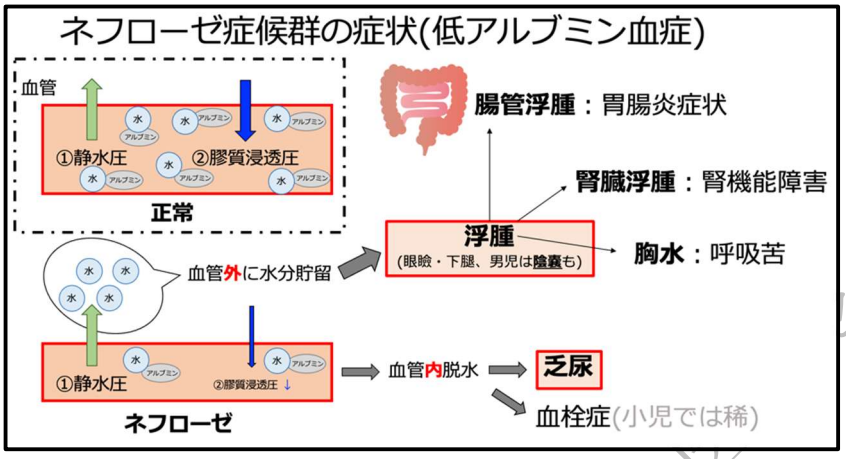
小児特発性ネフローゼ症候群

ネフローゼ症候群とは：

ネフローゼ症候群は血中のタンパク質(主にアルブミン)が尿中に大量に漏れ出ることにより、**低アルブミン血症**と**高度蛋白尿**を認める状態です。血液中のアルブミンは血管内に水分を保持する力がありますが、ネフローゼ症候群では血液のアルブミンが低下することで、血管の外に水が逃げていくため、**全身性浮腫**(特に眼周囲、下腿、陰嚢)、腸管浮腫による嘔気や腹痛などの**胃腸炎症状**、血管の中の水分が減少することによる**尿量低下**などの症状を呈します。



静水圧：水が血管の外へ出ていく力

膠質浸透圧：血中のアルブミンにより血管の中に水を保持しようとする力

ネフローゼ症候群の頻度・原因：

日本では、小児 10 万人あたり 2-6 人(年間 1,000 人程度)が発症しており、**3-5 歳**での発症が多く、全体の 80%は 6 歳未満で発症します。原因は免疫が関与すると考えられていますが、現時点では不明です。

ネフローゼ症候群の診断基準：

診断は以下の表のように尿中の蛋白量と血液中のアルブミン値で診断され、**成人とは基準が異なり**ます。

	小児	成人
必須所見	**尿中蛋白/クレアチニン比 ≧2.0 g/gCr**	1 日尿中蛋白量 ≧3.5 g/day
	血清アルブミン ≦2.5 g/dL	血清アルブミン ≦3.0 g/dL
参考所見		浮腫、脂質異常症

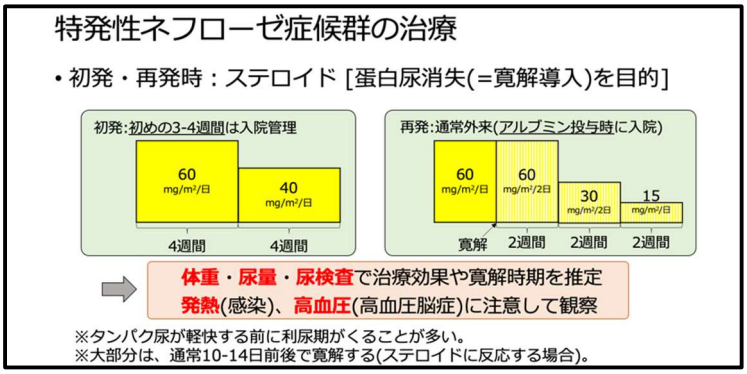
ネフローゼ症候群の治療：

治療の中心は**ステロイド**で、食事療法としては、高血圧時には軽度の塩分制限(5g/day)や水分管理を行います。また、嘔吐や腹痛などの消化管症状には、献血アルブミン製剤を一時的に使用することがあります。成人のように**蛋白制限は基本的には行いません。**

大部分の患者では、ステロイドを開始して 10-14 日目に寛解(蛋白尿消失が 3 日連続して続く)することが多いです。

兵庫県立はりま姫路総合医療センター(はり姫)　小児科

兵庫県立はりま姫路総合医療センター　小児科



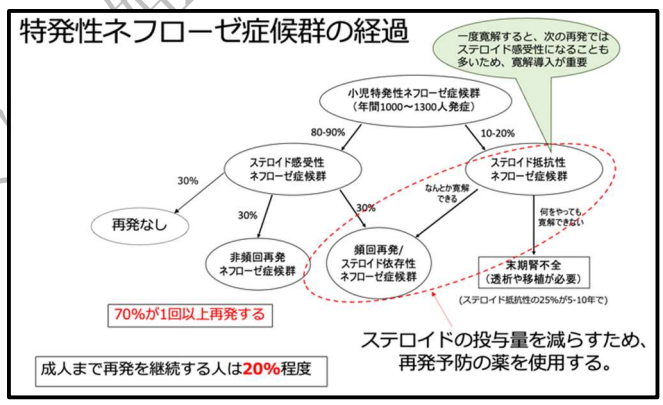
ステロイドの副作用：

ネフローゼ症候群の治療中は**高用量のステロイド**を用いるため、以下の副作用に注意する必要があります。

高頻度	ときどき	まれ
成長障害 骨粗鬆症 易感染症 食欲亢進 中心性肥満 満月様顔貌 創傷治癒障害	骨壊死 精神症状 糖尿病 高血圧 白内障 にきび 多毛や脱毛	消化性潰瘍 血栓形成 動脈硬化 緑内障 膵炎 二次性無月経

ネフローゼ症候群の長期経過：

ステロイドの治療で 80-90%の患者は蛋白尿が消失しますが、**70%の患者は 1 回以上**再発します。再発を繰り返したり、ステロイドを中止するとすぐ再発する患者(**頻回再発型/ステロイド依存性ネフローゼ症候群**)や、ステロイドでは寛解しない患者(**ステロイド抵抗性ネフローゼ症候群**)では、免疫抑制薬を使用します。また、成人まで再発を継続する人は 20%程度と言われています。



当院での対応：

小児特発性ネフローゼ症候群診療ガイドライン 2020 が発行され、日本全国どこの病院でも大きな治療方針に変わらなくなってきています。当院では、腎臓内科専門医(小児)が診療を行い、副作用評価や治療を行なっていきます。

兵庫県立はりま姫路総合医療センター 小児科