

VI. 新しい疾患概念とその解説

東京女子医科大学腎臓病総合医療センター腎臓小児科 服部元史

東京都立八王子小児病院 本田雅敬

福岡大学医学部第 4 内科 斉藤喬雄

1. 背景と目的

日本腎臓学会腎臓学用語集委員会(委員長：石川兵衛)により、1988 年 10 月に、「腎臓学用語集」が上梓された。腎臓学領域での用語の統一と整理は、腎臓病の診療や研究に従事する関係者にとって極めて重要かつ必須の事項であり、ご尽力された先生方に心より敬意を表したい。一方、近年の腎臓病学の進歩は目覚ましく、腎臓学用語集上梓(1988 年)以降に、新しく認知・確立されてきた疾患は多数ある。

今回は、腎臓学用語集上梓以降に新しく認知・確立されてきた疾患群のなかから、特に腎病理診断上知っておくべき疾患を抽出し、そして解説を加えることを目的とした。

2. 方 法

糸球体疾患に関しては、「RENAL DISEASE : Classification and Atlas of Glomerular Diseases」の 1982 年版と 1995 年版の比較を行った。

また、尿細管・間質疾患、血管疾患に関しては、1985 年に出版された「RENAL DISEASE : Classification and Atlas of Tubulo-Interstitial Diseases」および 1987 年に出版された「RENAL DISEASE : Classification and Atlas of Vascular Diseases & Developmental and Hereditary Diseases」と、その後それらの第 2 版という形で 1999 年に出版された「RENAL DISEASE : Classification and Atlas of Tubulo-Interstitial and Vascular Diseases」の比較を行った。

さらに、最近出版された国内外の教科書(例えば、Brenner & Rector「The Kidney 第 7 版」,「別冊医学のあゆみ 腎疾患—state of arts 2003-2005—」,「腎と透析増刊号—全身性疾患と腎」など)を参照した。

3. 結 果

1) 糸球体疾患

「RENAL DISEASE : Classification and Atlas of Glomerular Diseases」の 1982 年版と 1995 年版を比較した。

主な相違点は、1) FSGS の組織学的バリエーションについての記述の追加、2) DDD(dense deposit disease)のカテゴリーが原発性糸球体疾患から代謝性疾患に伴う糸球体疾患への移動、3) 全身性疾患に伴う糸球体疾患の項で、APS(antiphospholipid antibody syndrome)と 4) ウイルス(特に HIV と HCV)関連腎症の追加、5) 血管疾患に伴う糸球体疾患の項で血管炎の Chapel Hill 分類の導入、6) 代謝性疾患に伴う糸球体疾患の項で免疫グロブリン関連蛋白沈着症のなかの monoclonal immunoglobulin deposition disease, immunotactoid glomerulopathy, そして fibrillary glomerulonephritis の追加、7) 遺伝性腎症の項で collagenofibrotic glomerulonephropathy の追加、さらに 8) 先天性脂質代謝異常に伴う腎症のうちいくつか(例えば lipoprotein glomerulopathy など)が新たに追加、などがあげられる。

また臨床的には、1) 先天性ネフローゼ症候群、乳児ネフローゼ症候群、そして FSGS の遺伝子異常(例えば、

NPHS1, *WT1*, *NPHS2*;コードする蛋白はそれぞれ nephrin, WT1, podocin)も加味した病因や病像に関する理解の進歩, 2) RPGN の分類や診断に大きなインパクトを与えた ANCA の臨床への導入, 3)免疫グロブリン関連蛋白沈着症例の集積と病像に関する理解の進歩, 4) HCV, HIV, そして MRSA 感染症関連腎症の認識と病因・病態や病像に関する理解の進歩, そして 5) ミトコンドリア異常症に関する理解の進歩などがあげられる。

2) 尿細管, 間質, 血管疾患

臨床的には, 1) TINU (tubulo-interstitial nephritis with uveitis), 2) Chinese herb nephropathy (アリストロキア酸腎症), そして 3) Dent 病 (特発性尿細管性蛋白尿症) などがあげられる。

4. 今後の予定

1) 上記抽出した疾患の妥当性を検証する。そのため, いまだ抽出できていない疾患についてご教示いただければ幸いである。

2) 抽出した疾患の解説に関しては, 1) ごく簡単な説明をしたうえで有益な参考文献を併記したリンクシステム (下記参照) にするか, または 2) 第 38 回日本腎臓学会学術総会 (会長: 酒井 紀) の記念出版物として, 1995 年 11 月に刊行された「腎臓病学の診断アプローチ」に準じた内容にするかについても, 会員の先生方のご意見を伺いながら検討し, 作業を進める。

疾患解説の例

Chinese herb nephropathy (アリストロキア酸腎症)

解説: 漢方薬の成分であるアリストロキア酸による腎間質の線維化を特徴とする間質性腎炎

文 献

1. Vanherweghem JL et al. Rapidly progressive interstitial renal fibrosis in young women: Association with slimming regimen. Lancet 1993; 341: 387-391.
2. 丸山彰一, 松尾清一. アリストロキア酸による腎障害 Annual Review 腎臓 2004, 東京: 中外医学社, 2004: 104-107.