

# Bertin 柱肥大のため治療が遷延した巣状分節性糸球体硬化症 (collapsing variant) の 1 例

石田貴昭 嶋津啓二 高折光司 森 慶太  
依藤壮史 西口健介 江口恵梨子 越川真男  
田中敬雄 桑原 隆

A case of a focal segmental glomerulosclerosis collapsing variant associated with a hypertrophic column of Bertin

Takaaki ISHIDA, Keiji SHIMAZU, Kouji TAKAORI, Keita MORI, Soushi YORIFUJI, Kensuke NISHIGUCHI, Eriko EGUCHI, Masao KOSHIKAWA, Atsuo TANAKA, and Takashi KUWAHARA

Department of Nephrology, Saiseikai Nakatsu Hospital, Osaka, Japan

## 要 旨

59 歳, 男性。2008 年 9 月より全身浮腫, 体重増加, 血圧上昇のため 10 月に当院受診。Alb 2.5 g/dL, Chol 527 mg/dL, 尿蛋白 10 g/gCr とネフローゼ症候群を認め, Cre 1.3 mg/dL と腎機能は低下, 腹部超音波にて腎腫瘍を認めた。CT, MRI, 造影 CT の結果, 腎腫瘍は Bertin 柱の肥大によるものと診断している間にネフローゼ症候群は進行し, 腎機能はさらに低下した。2009 年 1 月の腎生検で変性腫大した上皮細胞の増殖を伴った部分的硬化像を認め, 巣状分節性糸球体硬化症の collapsing variant と診断, ステロイドパルス療法後に LDL アフェレーシスを施行し, 不完全寛解 I 型を得た。きわめて予後不良とされている collapsing variant にステロイドパルスと LDL アフェレーシスの併用療法は効果があると考えた。

A 59-year-old Japanese man admitted to our hospital complaining of anasarca, body weight gain, and elevation of blood pressure. Serum creatinine (Cre), albumin (Alb), cholesterol (chol), and urinary protein were 1.3 mg/dL, 2.5 g/dL, 527 mg/dL, and 10 g/gCr, respectively. An abdominal echography showed a renal mass, which was diagnosed to be a hypertrophic column of Bertin by enhanced CT. His serum Cre and Alb had worsened to 1.6 mg/dL and 1.7 g/dL, respectively, and a renal biopsy was performed. The results showed a segmental sclerotic lesion associated with hypertrophy and proliferation of podocytes in several glomeruli, hence we diagnosed a focal segmental glomerulosclerosis collapsing variant. After steroid pulse therapy and LDL apheresis, his serum Cre level had decreased to 1.1 mg/dL and the urinary protein level to 2.5 g/gCr.

Patients with a focal segmental glomerulosclerosis collapsing variant are poor responders to standard therapies, and have a very poor prognosis. For this case, combined steroid pulse and LDL apheresis therapy was effective.

Jpn J Nephrol 2011 ; 53 : 53-59.

**Key words** : column of Bertin, focal segmental glomerulosclerosis, collapsing variant, steroid pulse therapy, LDL apheresis

## はじめに

巣状分節性糸球体硬化症 (focal segmental glomerulosclerosis : FSGS) の予後は一般に副腎皮質ステロイド薬や免疫抑制薬の治療が奏効するものは良好であるが、ステロイド抵抗性を示す症例の予後はきわめて不良であることが知られている。そのなかでも collapsing variant (虚脱型亜型) は他の亜型よりも予後が悪く、きわめて短期間 (発症後約 1 年) のうちに末期腎不全に進行する場合が多い。今回、腎腫瘍病変を伴ったネフローゼ症候群で受診し、腎腫瘍病変が Bertin 柱肥大と診断するまで 4~5 カ月間の未治療中に腎機能低下とネフローゼ症候群が進行した FSGS-collapsing variant に対し、ステロイドパルス・LDL アフェレーシスの併用治療を施行し、腎機能の改善と不完全寛解 I 型を得た症例を経験したので報告する。

## 症 例

**患 者：**59 歳，男性

**主 訴：**下腿浮腫

**既往歴：**高血圧 (2008 年 8 月までなし)，糖尿病 (－)，脂質代謝異常 (－)，虫垂炎 (1985 年頃に保存的加療)

**生活社会歴：**職業；会社員，薬物・食物アレルギー；なし，アルコール；ビール 1 本＋焼酎 1 杯/日×40 年，タバコ 20 本/日×43 年 (16~59 歳)

**家族歴：**父；肺癌，母；脳腫瘍・肝細胞癌

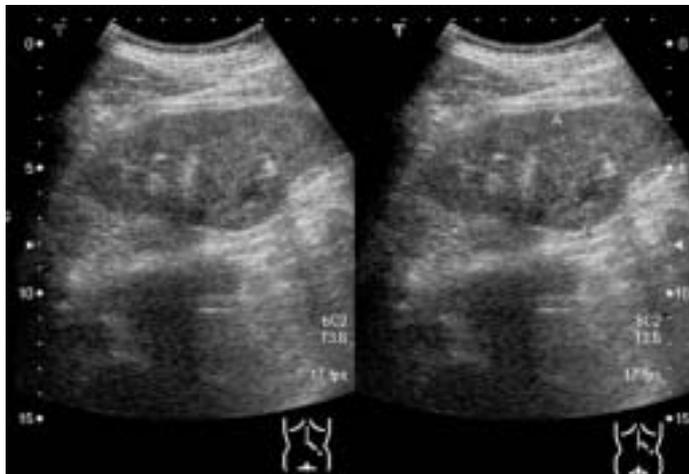
**現病歴：**2008 年 9 月より起床時の顔面浮腫や夕方の下腿浮腫を自覚し，悪化傾向にあった。また，10 月には以前は 57~59 kg 程度で安定していた体重が 66 kg まで増加，130/70 mmHg 程度で安定していた血圧も 160~180/100 mmHg と上昇のため当院内科受診。血液生化学検査ではクレアチニン 1.3 mg/dL，シスタチン C 1.41 mg/L と高値，アルブミン 2.5 g/dL と低値を示した。また，免疫学的検査では IgG 824 mg/dL と低値であった。尿所見では蛋白 9.57 g/gCr (3+)，潜血 (2+) であった (Table 1)。

シルニジピン (20 mg)，フロセミド (40 mg)，ロスバスタチンカルシウム (2.5 mg) の内服を開始した。腹部超音波検査 (Fig. 1) にて右腎に境界不鮮明で isoecho の腎腫瘍病変 (32.0×40.3 mm) を認めたため，腎癌疑いにて泌尿器科紹介。単純 CT，MRI，骨シンチグラフィなどを施行したものの，腎癌とは確定診断できなかった。12 月末に造影 CT (Fig. 2) を施行し，腫瘍部は腎実質と iso-density で均一に濃染されたため，Bertin 柱肥大と診断した。また，重複腎盂尿管，右腎動脈 2 本の形態異常も指摘された。シルニジピン (10 mg)，フロセミド (20 mg)，ロスバスタチンカルシウム (2.5 mg) に加え，オルメサルタン・メドキシミル (20 mg)，防己黄耆湯 (7.5 g) が投与され，2009 年 1 月にネフローゼ症候群精査・加療のため入院した。

**入院時身体所見：**身長 167 cm，体重 62.0 kg，血圧 132/66 mmHg，体温 36.5°C。頸部リンパ節は触知せず。呼吸音

Table 1. Laboratory findings at the initial visit

Blood cell count		Blood chemistry		Serological study		Urinalysis	
WBC	11,100/ $\mu$ L	TP	5.1 g/dL	CRP	0.13 mg/dL	pH	6.5
Seg	59.5 %	Alb	2.5 g/dL	IgG	824 mg/dL	SG	1.014
Eo	2.7 %	LDH	272 IU/L	IgA	97 mg/dL	Protein	3+
Ba	0.5 %	AST	21 IU/L	IgM	289 mg/dL		9.57 g/gCr
Lym	34.4 %	ALT	14 IU/L	CH50	39 U/mL	Glucose	(-)
Mo	2.9 %	ALP	271 IU/L	RF	20 IU/mL	Occult blood	(2+)
RBC	474 万/ $\mu$ L	T-Cho	527 mg/dL	ANA	40 倍	Keton body	(-)
Hb	15.2 g/dL	HDL-C	62 mg/dL	T4	9.5 $\mu$ g/dL	NAG	73.2 U/L
Ht	43.9 %	LDL-C	419 mg/dL	TSH	2.64 $\mu$ IU/mL		
PLT	31.7 万/ $\mu$ L	TG	339 mg/dL	RPRS	(-)		
		CK	126 IU/L	TPHA	(-)		
Coagulation		BUN	19.5 mg/dL	HBs-Ag	(-)		
PT	11.1 s	Cr	1.3 mg/dL	HCV-Ab	(-)		
APTT	24.5 s	UA	6.6 mg/dL	ESR	65 mm/hr		
PT-INR	0.93	Cystatin C	1.41 mg/L				
D-dimer	1.8 $\mu$ g/mL	Na	141 mEq/L				
		K	4.5 mEq/L				
		Cl	109 mEq/L				
		HbA <sub>1c</sub>	5.5 %				



**Fig. 1. Abdominal echography**

The renal mass (32.0×40.3 mm) was detected in an abdominal echography.



**Fig. 2. Enhanced CT**

The renal mass was equally enhanced like the cortex, and diagnosed as a hypertrophic column of Bertin.

**Table 2. Laboratory findings on admission**

Blood cell count		Blood chemistry		Urinalysis	
WBC	8,200/μL	TP	3.3 g/dL	pH	6.5
Seg	58.1 %	Alb	1.7 g/dL	SG	1.015
Eo	4.6 %	T-Cho	287 mg/dL	Protein	3+
Ba	0.9 %	BUN	19.6 mg/dL		10.19 g/gCr
Lym	32.3 %	Cr	1.6 mg/dL	Glucose	(-)
Mo	4.1 %	Cystatin C	2.14 mg/L	Occult blood	(2+)
RBC	411 万/μL	β <sub>2</sub> MG	5.9 μg/mL	Keton body	(-)
Hb	12.7 g/dL			NAG	55.6 U/L
Ht	38.1 %			β <sub>2</sub> MG	13,300 ng/mL
PLT	24.9 万/μL				
Anti virus antibody					
Human parvovirus B19 antibody (IgM)		0.24 (index)			
Human parvovirus B19 antibody (IgG)		8.71 (index)			
Human immunodeficiency virus antigen and antibody		(-)			

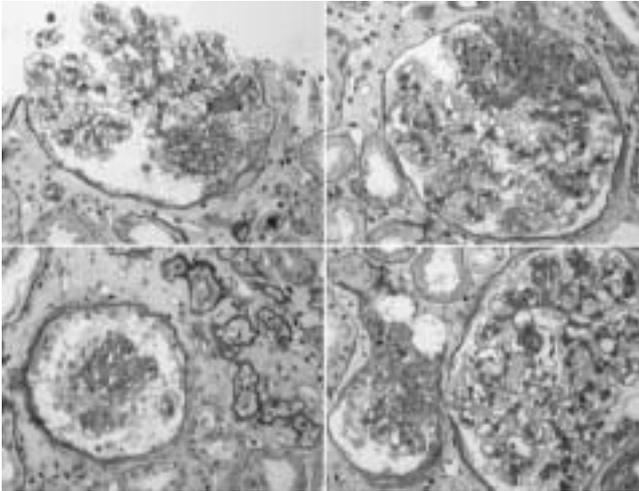
清，心音に異常なく心雑音なし。腹部は平坦，軟，圧痛なし，腸蠕動音正常。両手背・下腿に中等度の浮腫を認める。四肢関節痛なし。神経学的所見は特に異常なし

**入院時検査所見**(Table 2)：血液生化学検査ではクレアチニン 1.6 mg/dL，シスタチン C 2.14 mg/L と初診時より上昇していた。またアルブミンは 1.7 g/dL，尿所見では蛋白 10.19 g/gCr(3+)，潜血(2+)であった。

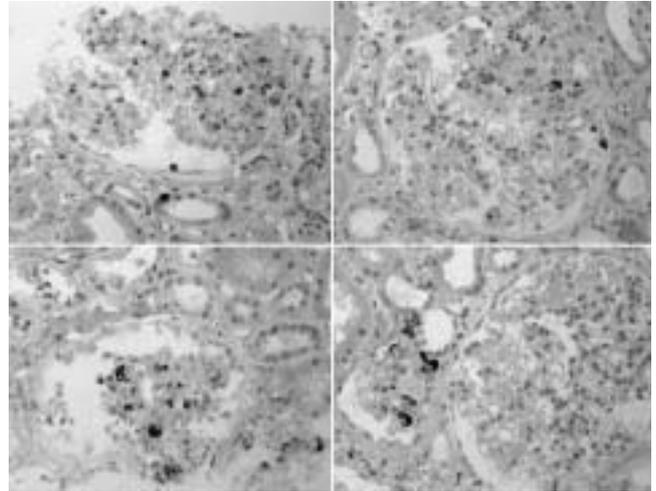
**腎生検所見**(Fig. 3, 4, 5, 6)：入院第 3 病日に腎生検を施行した。光顕で 24 個の糸球体が観察され，うち 4 個が完全硬化，11 個が部分的硬化，5 個が虚血変化を示した。部分的硬化部の多くに腫大した上皮細胞の増殖を認め，FSGS の collapsing variant と診断した。CD68 染色では同上

皮細胞に陽性細胞が混在していた。また尿管変性や間質の線維化が強く，一部に foam cell も認めた。蛍光抗体染色では IgM, Clq, C4c, C4d, C3c, C3d, MAC, Properdin が染色されたが，IgG, IgA, Alb は染色されなかった。電顕では多数の microvilli を持ち，脂肪滴や空胞を含み，足突起は癒合した腫大上皮細胞を多数認めた。

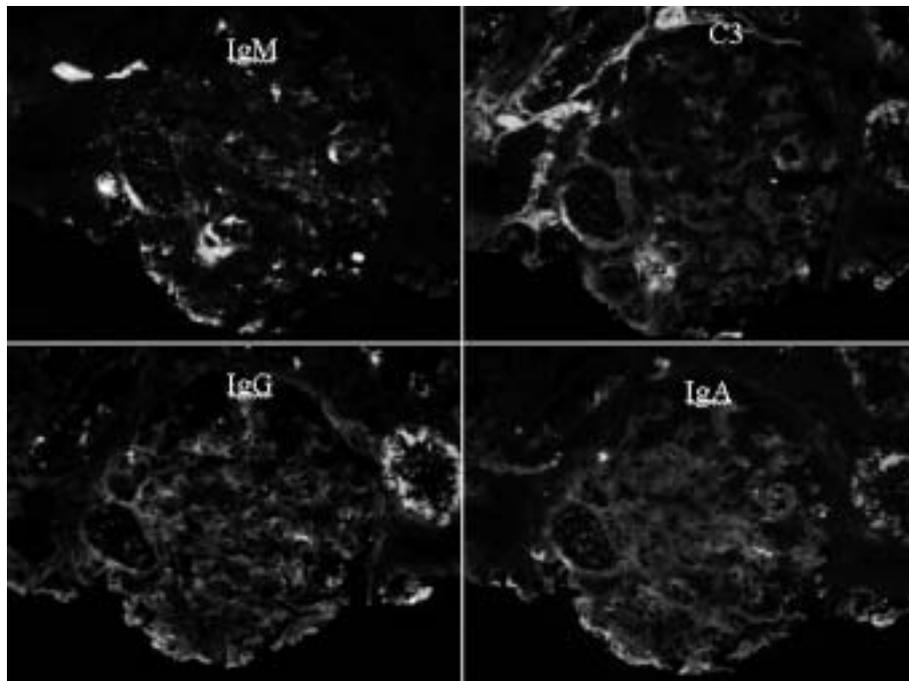
**入院後経過**：入院第 8 病日よりステロイドパルス療法を施行し(メチルプレドニゾン 1,000 mg/day×3 日間)，プレドニゾン(PSL)40 mg/day(約 0.7 mg/kg/day)で後療法を行った。血清クレアチニン値は 2.1 mg/dL まで上昇し，脱水が疑われたためフロセミド，防己黄耆湯を中止した。浮腫は改善し，体重も 62 kg から 51 kg と減少したが，血



**Fig. 3. Light microscopy of renal biopsy (PAS stain)**  
Segmental sclerotic lesions associated with hypertrophy and proliferation of podocytes in several glomeruli can be seen.



**Fig. 4. Immunoperoxidase staining for CD68**  
Podocytes overliding sclerotic lesion expressed CD68.



**Fig. 5. Fluorescence staining**  
Segmental lesion is positive for IgM and C3, but negative for IgG and IgA.

清クレアチニン値は 1.3 mg/dL, 血清アルブミン値は 2.5 g/dL, 尿蛋白は 2.5 g/gCr と完全寛解に至らないため, PSL 40 mg/day に加えて入院第 37 病日より右内頸静脈にカテーテルを留置し LDL アフェレーシス (血漿 4,000 mL をサルフラックスにて分離, リポソバー (LA15) で吸着) を施行した。蛋白尿は 2.5 g/gCr と減少は認めなかったが, 血清クレアチニン値は 1.2 mg/dL, 血清アルブミン値は 3.9 g/dL と改善したため 5 回で終了した (Fig. 7)。退院後, 蛋白

尿も 0.92 g/gCr と減少し, ステロイドを漸減している。

## 考 察

1744 年に Bertin により初めて報告された<sup>1)</sup>Bertin 柱は, 発生の過程で各分葉が癒合し形成され<sup>2)</sup>, 髄質間に存在する腎皮質であり, inner cortex ともいわれている<sup>3)</sup>。腎臓の上部と中部 1/3 に多く, 右よりも左にあることが多いが, 両

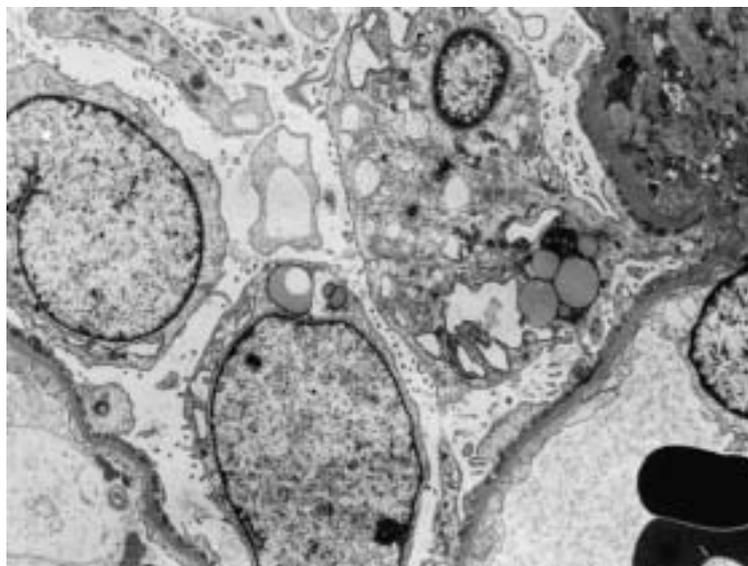


Fig. 6. Electron microscopy

Conglutinating foot process of hyperplastic podocytes can be observed. ( $\times 3,000$ )

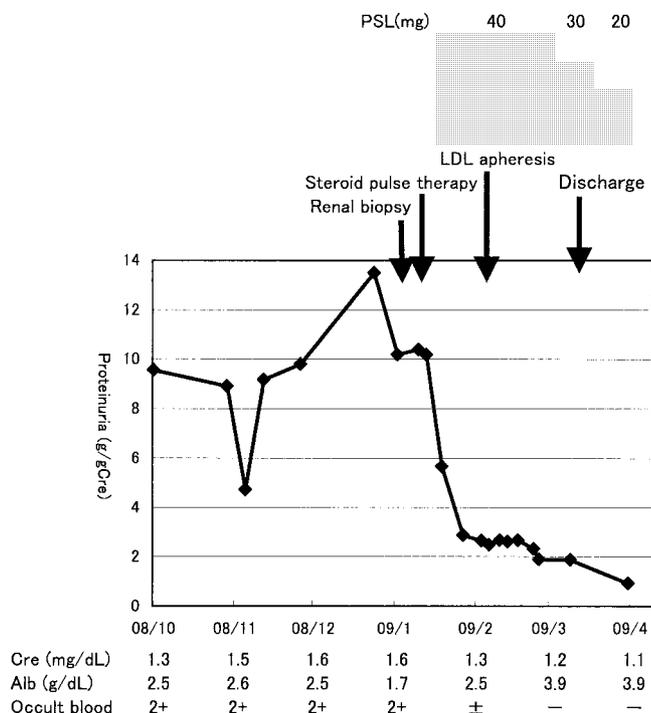


Fig. 7. Clinical course

側性に認めたり複数個認める場合もある<sup>4)</sup>。Bertin 柱が肥大してくると腹部超音波で一見腫瘍に見えることがある。Bertin 柱肥大は腎臓の輪郭が正常であること、突出部位が腎皮質と同程度のエコーレベルであり、かつ相接する弓状脈管や腎髄質に異常がないことから副腎腫や腎細胞癌と区別することができる<sup>3,5)</sup>、鑑別に苦労することもあり、診断に CT、選択的腎血管撮影、放射性核種試験を使用することもある<sup>6-10)</sup>。本症例では造影 CT で確定されたが、腎機能低下のために造影剤の使用をためらい、腎生検までに時間がかかることとなった。初診から 5 カ月間で血清クレアチニン値は 1.3 mg/dL から 1.6 mg/dL まで上昇し、血清アルブミン値は 2.5 g/dL から 1.7 g/dL まで低下したことは FSGS-collapsing variant に起因するとも考えられる。

Collapsing variant は 1986 年に初めて Weiss らにより FSGS の組織学的 variant として cellular variant, FSGS with diffuse mesangial hypercellularity, FSGS with tip lesion, FSGS with glomerulomegaly とともに提唱された<sup>11)</sup>が、解釈の相違もみられたため、2003 年に D'Agati らは FSGS 病変を FSGS(NOS) variant, perihilar variant, cellular variant, tip variant, collapsing variant の 5 つの亜型に分類した<sup>12)</sup>。collapsing variant の該当項目としては、「分節状あるいは球状に虚脱し、足細胞の肥大と過形成を伴っている糸球体が少なくとも 1 つあること」とされており、他の 4 つの亜型の特徴

を認めてもこの亜型の特徴があれば、collapsing variant と診断される<sup>13)</sup>。典型例では腫大し過形成した足細胞が尿腔に群がり、しばしば蛋白滴や空胞を含んでおり、CD68 染色で特異的に染色されるといわれている<sup>14)</sup>。また、癒着や硝子沈着は少なくとも初期には一般的ではなく、メサンギウム細胞増加や糸球体肥大、細動脈の硝子化なども通常はみられない<sup>15)</sup>。臨床的には黒人に多く高度の蛋白尿を呈するが、腎生検時にはすでに腎機能が低下している場合が多く、きわめて短期間(発症後約 1 年)のうちに末期腎不全に進行する場合が多いことが特徴的である<sup>16,17)</sup>。また、診断には collapsing variant を呈することが多い、HIV<sup>18)</sup>、HCV<sup>19)</sup>、パルボウイルス B19<sup>20)</sup>、結核<sup>21)</sup>などの感染症、パミドロン酸ナトリウム<sup>22)</sup>などの薬剤性、自己免疫性疾患やリンパ球増殖疾患<sup>23)</sup>による二次性の FSGS を除外する必要がある。本症例では分節状あるいは球状に虚脱し、肥大し過形成した CD68 陽性の足細胞を伴った糸球体を少なくとも 4 つ認めた。感冒症状や明らかな皮疹は認めておらず、HCV 陰性、HIV 陰性、IgM 型抗パルボウイルス B19 抗体陰性、抗核抗体は 40 倍と高値でなく、ANCA も陰性であったことから、特発性 collapsing variant と診断した。

わが国におけるネフローゼ症候群を呈する FSGS 症例の予後調査結果から、完全寛解および不完全寛解 I 型を得られた症例の予後は良好であるのに対して、不完全寛解 II 型

および治療無効症例の予後は 10 年腎生存率で約 50%，15 年腎生存率で約 35%と きわめて悪いものであることが明らかになっている<sup>24)</sup>。平成 14 年厚生労働省進行性腎障害研究班からの FSGS 治療方針<sup>24)</sup>によれば、基本的治療薬は副腎皮質ステロイド薬であり、ステロイド抵抗例(PSL 40 mg/日を 4~8 週投与しても完全寛解および不完全寛解 I 型に至らない症例)には免疫抑制薬を追加するとされている。なかでもシクロスポリン併用療法はステロイド単独治療群の 4%に比較して 70%と良好な成績が得られている<sup>25)</sup>。また、高血圧を呈する症例では、ACE 阻害薬や ARB の使用を考慮し、著しい高脂血症に対しては LDL アフェレーシスも考慮するとされている<sup>24)</sup>。

巣状分節性糸球体硬化症は病理組織学的な 5 つの亜型でそれぞれ基礎病態、治療反応性、腎予後が異なり、一般に tip variant(糸球体尖端型亜型)では治療反応性と腎予後が良好とされるのに対し、collapsing variant の腎予後は不良である<sup>26)</sup>。本症例の治療法の選択においては、腎生検にて予後不良である collapsing variant を認めたこと、腎不全の危険因子である血清クレアチニン値高値や腎生検にて強い尿細管間質病変を認めたことから<sup>24)</sup>、ステロイドパルス療法を選択した。ステロイドパルス療法開始の結果、浮腫は改善し、体重減少も認めた。また血清クレアチニン値は 1.2 mg/dL まで低下し、血清アルブミン値も 2.5 g/dL、尿蛋白は 2.5 g/gCr 前後、血清コレステロール値も 245 mg/dL と改善するものの、不完全寛解 II 型が持続していた。シクロスポリン併用療法も考慮したが、この時点で PSL 40 mg 内服中であり、シクロスポリンの併用は感染症併発の危険が大きいと考えたため、LDL アフェレーシスを追加で施行することとした。LDL アフェレーシス後、蛋白尿は 2.5 g/gCr と減少は認めなかったが、血清クレアチニン値は 1.2 mg/dL、血清アルブミン値は 3.9 g/dL と改善、患者の希望もあり、LDL アフェレーシスを 5 回施行後に退院した。

Muso らは一次性巣状分節性糸球体硬化症によるステロイド抵抗性ネフローゼ症候群では、より早期の LDL アフェレーシスの施行が長期予後の改善に優れていたと報告している<sup>27)</sup>が、われわれの知り得た限り FSGS-collapsing variant に対する LDL アフェレーシス治療の報告は、ステロイド・シクロスポリン併用療法で効果がなかった 73 歳男性に、LDL アフェレーシスを 6 回施行したところ尿蛋白が非ネフローゼ症候群の状態まで減少し、腎機能が正常化したという Miyazono らの 1 例<sup>28)</sup>のみである。

FSGS-collapsing variant に対する LDL アフェレーシス治療効果については今後の症例の積み重ねが必要であるが、

より早期の LDL アフェレーシスの施行が長期予後の改善に効果的であると考えた。

## まとめ

腎腫瘍病変を伴ったネフローゼ症候群で受診し、Bertin 柱肥大を伴った FSGS と診断するまで 5 カ月間を要し、その間未治療となった。FSGS の collapsing variant ということもあり、血清クレアチニン値は 5 カ月間で 1.3 mg/dL から 1.6 mg/dL、血清アルブミン値は 2.5 g/dL から 1.7 g/dL と腎機能やネフローゼは悪化したが、ステロイドパルスと LDL アフェレーシスの併用療法により不完全寛解 I 型に至った。FSGS の collapsing variant にはステロイドパルスと LDL アフェレーシスの併用など積極的な治療が望まれる。

## 文 献

- Bertin EJ. Mémoire pour servir à l'histoire des reins. In : Histoire de l'Académie Royale des Sciences. Paris : Académie Royale des Sciences, 1744 : 77-111.
- 飯高和成, 和久茂仁, 上田善彦. 腎の成長発達 腎の形態的成長発達. 小児内科 1984 ; 16 : 963-968.
- 宮本幸夫. 超音波でみる解剖学 腎(5) Bertin 柱. 臨床放射線 1990 ; 35 : 109.
- Lafortune M, Constantin A, Breton G, Vallee C. Sonography of the hypertrophied column of Bertin. AJR Am J Roentgenol 1986 ; 146 : 53-56.
- Goiney RC, Goldenberg L, Cooperberg PL, Charboneau JW, Rosenfield AT, Russin LD, McCarthy S, Zeman RK, Gordon PB, Rowley BA. Renal oncocyoma : sonographic analysis of 14 cases. AJR Am J Roentgenol 1984 ; 143 : 1001-1004.
- Hodson CJ, Mariani S. Large cloisons. AJR Am J Roentgenol 1982 ; 139 : 327-332.
- Lams P, Gerlock AJ Jr, Rusu J. Arteriography : aid to urography in determining etiology and diagnosis of renal pseudotumors. AJR Am J Roentgenol 1979 ; 133 : 149-151.
- Pollack HM, Edell S, Morales JO. Radionuclide imaging in renal pseudotumors. Radiology 1974 ; 111 : 639-644.
- Older RA, Korobkin M, Workman J, Cleeve DM, Cleeve LK, Sullivan D, Webster GD. Accuracy of radionuclide imaging in distinguishing renal masses from normal variants. Radiology 1980 ; 136 : 443-448.
- Mahony BS, Jeffrey RB, Laing FC. Septa of Bertin : a sonographic pseudotumor. J Clin Ultrasound 1983 ; 11 : 317-319.
- D'Agati VD, Fogo AB, Buij JA, Jennette JC. Pathologic classification of focal segmental glomerulosclerosis : a working proposal. Am J Kidney Dis 2004 ; 43 : 368-382.
- D'Agati V. The many masks of focal segmental

- glomerulosclerosis. *Kidney Int* 1994 ; 46 : 1223-1241.
13. 城 謙輔. 巣状分節性糸球体硬化症の組織分類. 日本腎臓学会・腎病理診断標準化委員会(編)腎生検病理診断標準化への指針. 東京:東京医学社, 2005 : 161-166.
  14. Albuqumi M, Barisoni L. Current views on collapsing glomerulopathy. *J Am Soc Nephrol* 2008 ; 19 : 1276-1281.
  15. 斉藤喬雄. 糸球体硬化 基本知識と新知見 原発性巣状分節状糸球体硬化症. 腎と透析 2005 ; 59 : 43-47.
  16. Valeri A, Barisoni L, Appel GB, Seigle R, D'Agati V. Idiopathic collapsing focal segmental glomerulosclerosis : a clinicopathologic study. *Kidney Int* 1996 ; 50 : 1734-1746.
  17. Detwiler RK, Falk RJ, Hogan SL, Jennette JC. Collapsing glomerulopathy : a clinically and pathologically distinct variant of focal segmental glomerulosclerosis. *Kidney Int* 1994 ; 45 : 1416-1424.
  18. D'Agati V, Suh JI, Carbone L, Cheng JT, Appel G. Pathology of HIV-associated nephropathy : a detailed morphologic and comparative study. *Kidney Int* 1989 ; 35 : 1358-1370.
  19. 江崎よう, 田中宇一郎, 蓑島 忍, 遠藤素彦, 桑木綱一, 有村義宏, 中林公正, 長澤俊彦. C型肝炎の経過中に巣状糸球体硬化症を発症し, インターフェロン $\alpha$ 治療により尿蛋白の減少を認めた1例. *日腎会誌* 1999 ; 41 : 83-88.
  20. Moudgil A, Nast CC, Bagga A, Wei L, Nurmamet A, Cohen AH, Jordan SC, Toyoda M. Association of parvovirus B19 infection with idiopathic collapsing glomerulopathy. *Kidney Int* 2001 ; 59 : 2126-2133.
  21. Coventry S, Shoemaker LR. Collapsing glomerulopathy in a 16-year-old girl with pulmonary tuberculosis : the role of systemic inflammatory mediators. *Pediatr Dev Pathol* 2004 ; 7 : 166-170.
  22. Markowitz GS, Appel GB, Fine PL, Fenves AZ, Loon NR, Jagannath S, Kuhn JA, Dratch AD, D'Agati VD. Collapsing focal segmental glomerulosclerosis following treatment with high-dose pamidronate. *J Am Soc Nephrol* 2001 ; 12 : 1164-1172.
  23. Laurinavicius A, Hurwitz S, Renke HG. Collapsing glomerulopathy in HIV and non-HIV patients. a clinicopathological and follow-up study. *Kidney Int* 1999 ; 56 : 2203-2213.
  24. 堺 秀人, 黒川 清, 斉藤喬雄, 椎木英夫, 西 慎一, 御手洗哲也, 横山 仁, 吉村吾志夫, 頼岡徳在. 厚生労働省特定疾患進行性腎障害に関する調査研究班報告 難治性ネフローゼ症候群(成人例)の診療指針 平成13年度までの調査研究より. *日腎会誌* 2002 ; 44 : 751-761.
  25. Cattran DC, Appel GB, Hebert LA, Hunsicker LG, Pohl MA, Hoy WE, Maxwell DR, Kunis CL. A randomized trial of cyclosporine in patients with steroid-resistant focal segmental glomerulosclerosis. North America Nephrotic Syndrome Study Group. *Kidney Int* 1999 ; 56 : 2220-2226.
  26. 日本腎臓学会(編). エビデンスに基づくCKD診療ガイドライン 2009. ネフローゼ症候群(特発性膜性腎炎, 一次性巣状分節性糸球体硬化症). *日腎会誌* 2009 ; 51 : 975-980.
  27. Muso E, Mune M, Fujii Y, Imai E, Ueda N, Hatta K, Imada A, Takemura T, Miki S, Kuwahara T, Takamitsu Y, Tsubakihara Y. Significantly rapid relief from steroid-resistant nephrotic syndrome by LDL apheresis compared with steroid monotherapy. *Nephron* 2001 ; 89 : 408-415.
  28. Miyazono M, Tomiyoshi Y, Kishi T, Ikeda Y, Sakemi T, Sanai T, Node K. A case report of nephrotic syndrome due to collapsing focal segmental glomerulosclerosis treated with low-density lipoprotein apheresis. *Ther Apher Dial* 2008 ; 12 : 333-336.