

第 80 回
関 東 小 児 腎 臓 研 究 会
プログラム・抄録集

2014 年 2 月 22 日（土）

駿河台日本大学病院 3 階講堂

東京都立小児総合医療センター腎臓内科

幡谷浩史

ご挨拶

第 80 回関東小児腎臓研究会を開催させて頂くにあたり、ご挨拶申し上げます。

本研究会は、関東一円の小児腎臓内科医と病理専門医が一同に介し、臨床・病理の両面から一例一例検討を加えることにより、自施設で困っている診断・治療についてみんなから意見を頂き、明日からの臨床に生かすことができるという特徴があります。病気と闘う子どもたちに自分たちが何かできることはないかという熱い思いが、研究会の継続の源になっていることは間違いありません。発表前には、討論への不安と、特に病理の先生方から頂く専門的で貴重な意見への楽しみとが一緒になった、複雑な気持ちだったことを思い出します。

今回は第 80 回目の節目にあたるため、開催にあたって研究会の基本と将来を自分なりに意識してみました。基本に立ち返り、本研究会の特徴を生かすために発表症例を病理症例に限定し、1 演題あたり 30 分としっかり討論できるようにしました。一方、病理の解説を頂く先生・座長を務めていた先生方は、すでに大御所となった先生方ではなく、研究会の将来を担う、各施設で中軸となって活躍している先生方をお願いしました。若く活気のある議論で盛り上がることを楽しみにしております。

また新しい試みとして、演者の先生方のご協力を得て、インターネット上に会員限定で議論の復習ができるスペースを用意できるよう、準備を進めております。

特別講演には、東京大学先端科学技術研究センターの丸茂丈史先生をお招きし、小児領域でも最近話題であるエピジェネティックについてのお話をお願いしました。日本腎臓学会の教育講演で好評だったご講演を、基礎から遠く離れて苦手意識を持つ私にも理解できるよう、分かりやすくお話し頂くことをお願いしてあります。どうぞご期待ください。

懇親会は、第 70 回の際に好評を博したビストロ備前でおこないます。アンサンブルビーンズによる opening の後は、おいしい料理や酒を片手に、議論の続きや懇親を深める有意義なひとときになることを確信しております。是非多くの会員の皆様が参加して頂きますようお願いいたします。

最後になりましたが、会の開催にあたり、日本大学小児科秘書の佐藤洋子さんに大変お世話になりました。この場をお借りして厚く御礼申し上げます。

2014 年 2 月吉日

第 80 回 関東小児腎臓研究会
会 長 幡 谷 浩 史
(東京都立小児総合医療センター腎臓内科)

参加の皆様へ

1. **会期** 2014 年 2 月 22 日（土）
2. **会場** 駿河台日本大学病院 3 階講堂
〒101-8309 千代田区神田駿河台 1-8-13 Tel 03-3293-1711
3. **受付** 当日会場受付で参加費をお支払いいただき、ネームカードをご記入の上、ご入場ください。
本年度年会費を未納の方は、年会費のお支払いもお願いいたします。
4. **会費**

参加費	2,000 円
懇親会費	3,000 円
年会費	1,000 円
5. **発表** **発表時間** ※時間厳守でお願いいたします
1 演題 30 分（症例提示 10 分、病理解説 10 分、総括 1-2 分、質疑応答 8 分）

発表形式

Windows PC（Windows7）、Microsoft PowerPoint 2003/2007、2010 による発表とさせていただきます。標準フォントのご使用をお勧めします。Mac をご利用の場合、Mac PC 本体と D-sub15 ピン（ミニ）コネクタを必ずお持ちください。

ご自身で操作してのご発表になります。

ご不明な点がございましたら、当番会長までお問い合わせください。

データ送付

原則として事前に当番会長宛にメールもしくは CD-R でお送り下さい。

当日ご持参の場合、研究会開始 30 分前までに受付までご提出ください。

その際、試写でのご確認をお願いいたします。

6. **映像配信** ご発表内容は、会期終了後に m3.com 上に開設する HP から本研究会の会員限定で半年間視聴いただけるよう配信する予定であります。
アクセス方法やパスワードは研究会当日に配布いたします。
(m3.com の ID も必要です)
7. **専門医単位** 日本小児科学会専門医更新のための単位として 4 単位を認可されています。

8. 運営会議 2月22日(土) 13:00~13:50 駿河台日本大学病院3階会議室

9. 懇親会 19:00~ビストロ備前
地図・詳細は5ページをご参照ください。

10. 連絡先 **第80回関東小児腎臓研究会会長**
東京都立小児総合医療センター 腎臓内科 幡谷浩史
〒183-8561 東京都府中市武蔵台2-8-29
Tel 042-300-5111 (代表)
Fax 042-312-8162
Email: 80SeminarsPN@gmail.com

関東小児腎臓研究会運営事務局
東京女子医科大学 腎臓小児科
〒162-8666 東京都新宿区河田町8-1
Tel 03-3353-8111 (代) 内線38317
Fax 03-3359-4877 (直通)
Email: jsprf@kc.twmu.ac.jp



● 研究会会場の案内 ●

駿河台日本大学病院 3 階講堂



- J R 中 央 線：御茶ノ水駅 徒歩 3 分
- 地下鉄丸ノ内線：御茶ノ水駅 徒歩 3 分
- 地下鉄千代田線：新御茶ノ水駅 徒歩 3 分
- 地下鉄新宿線：小川町駅 徒歩 5 分

♪ 懇親会のご案内 ♪

白熱した議論の後、会員の皆様の懇親を深める場として、または floor での討論の続きの場として、ささやかではありますが懇親会をご用意しております。

研究会会場から徒歩 1 分ですので、是非ご参加いただけますよう、ご案内申し上げます。

日 時：2014 年 2 月 22 日（土）19:00～

場 所：ビストロ備前

参加費：3,000 円（研究会参加受付時に徴収させていただきます）

フランス料理
ビストロ 備前
BISTRO DE BIZEN

東京都千代田区神田駿河台 4-3

新御茶の水ビル・サンクレール

Tel 03-3295-8538

<http://www.bistrobizen.com/index.html>



第 80 回関東小児腎臓研究会プログラム

開会の挨拶 13:55～14:00

第 80 回会長 幡谷浩史（東京都立小児総合医療センター腎臓内科）

演題 1 14:00～14:30 座長：橋本淳也（東邦大学医学部 小児腎臓学講座）

病理：長濱清隆（横浜市立大学医学部分子病理）

マイコプラズマ感染後にネフローゼ症候群を呈した 3 歳女児例

金井宏明（かない ひろあき）、沢登恵美、小林杏奈、松下香子、東田耕輔
山梨大学小児科

演題 2 14:30～15:00 座長：金本勝義（独立行政法人 国立病院機構 千葉東病院 小児科）

病理：緒方謙太郎（国家公務員共済組合連合会 立川病院 病理科）

ステロイド依存性ネフローゼ症候群の経過中に膜性腎症と診断された 1 例

原 太一（はら たいち）、山田哲史、漆原康子、村上仁彦、藤永周一郎
埼玉県立小児医療センター 腎臓科

演題 3 15:00～15:30 座長：原田涼子（東京都立小児総合医療センター 腎臓内科）

病理：大谷方子（横浜市立大学附属市民総合医療センター病理診断科）

抗核抗体・抗 RNP 抗体陽性の膜性腎症の 1 例

山本かずな（やまもと かずな）、浅野貴子、野口崇弘、本田 涼、吉田裕輔、松本 浩、
若松 太、野々山恵章
防衛医科大学校 小児科

コーヒーブレイク 15:30～15:45



演題 4 15:45～16:15 座長：三浦健一郎（東京大学 小児科）

病理：上杉憲子（筑波大学腎血管病理）

出生直後からの慢性エリテマトーデス様皮疹に続発した膜性増殖性糸球体腎炎の 1 例

高橋匡輝（たかはし まさき）、布山正貴、町田裕之、才田 謙、佐藤 舞、小椋雅夫、
亀井宏一、伊藤秀一、松岡健太郎*

国立成育医療研究センター 腎臓・リウマチ・膠原病科、病理診断科*

演題 5 16:15~16:45 座長：齋藤 宏（日本大学 小児科）
病理：金網友木子（東京慈恵会医科大学付属柏病院 病理部）
肉眼的血尿とネフローゼ症候群が遷延しステロイドパルス療法とシクロフォスファミドパルス療法を併用した MPGN pattern IgA nephropathy の一例
岩田 啓（いわた けい）、多田憲正、田中絵里子、元吉八重子、水谷修紀
東京医科歯科大学 小児科

演題 6 16:45~17:15 座長：石塚喜世伸（東京女子医科大学 腎臓小児科）
病理：松岡健太郎（国立成育医療研究センター病院 病理診断部）
半月体形成を伴う NOS variant の巣状糸球体硬化症（FSGS）の一男児例
大森教雄（おおもり のりお）、松本真輔、江口広宣、平本龍吾
神戸市立病院小児医療センター 小児科

コーヒーブレイク 17:15~17:30



特別講演 17:30~18:30 座長：石倉健司（東京都立小児総合医療センター腎臓内科）
「腎疾患にみられるエピジェネティック異常の意義」
東京大学先端科学技術研究センター 臨床エピジェネティクス講座 特任講師
丸茂 丈史

次期会長挨拶 18:30~

閉会の挨拶 18:35~

懇親会 19:00~ ビストロ備前

抄録集

特別講演

腎疾患にみられるエピジェネティック異常の意義

東京大学先端科学技術研究センター 臨床エピジェネティクス講座 特任講師
丸茂 丈史

わたしたちの臓器は基本的には同一の DNA 配列を有するが、各臓器で固有の遺伝子を発現している。DNA メチル化をはじめエピジェネティック機構はこうした臓器特異的な遺伝子発現を制御している。DNA メチル化は細胞が分裂したのちも保たれたため、元の細胞のフェノタイプが保持される。しかし、こうしたエピジェネティック状態は、加齢で変化しうることで、また場合によっては発がんに関与することが明らかになってきた。エピゲノム異常は癌の診断への利用が期待され、ヒストン脱アセチル化酵素(HDAC)阻害薬はエピゲノム治療薬として血液系がんに対して使用が開始されている。

がん以外の慢性疾患についてもエピジェネティック異常が生じ病態進展に関与することが明らかにされてきている。わたしたちはこれまで腎疾患でのエピジェネティック異常について検討を加えてきた。虚血性腎障害後には、腎臓発生に関与した BMP7 などの腎保護因子が再誘導されて修復に関与することが知られている。腎臓のヒストンアセチル化は虚血によって著明に減少し、その後の回復期に増加することがわかった。回復期のヒストンアセチル化の増加は HDAC5 の減少によりもたらされ、また HDAC5 の減少は近位尿細管での BMP7 の再誘導に関与することが明らかになった(JASN 2008)。

虚血後の腎臓では内因性に HDAC5 が減少することが腎保護的に働くことがわかったが、外因的な HDAC 阻害薬が何らかの腎保護作用をもつかどうか次に検討を加えた。培養ヒト尿細管細胞を用いて、HDAC 阻害薬が TGF- β 刺激による線維化作用を抑制することが明らかになった(JASN 2007)。さらに、線維化モデルの一側尿管結紮マウスでは、尿細管で HDAC1、HDAC2 が発現増加しており、HDAC 阻害薬が線維化・炎症反応を抑制することがわかった(Am J Physiol 2010)。

より安定したエピジェネティック修飾である DNA メチル化に、現在検討を加えている。腎臓は多種類の細胞から構成されており、構成細胞の間でも臓器間でみられるようなエピジェネティック状態の違いが同様に存在するため、セルソーターにより近位尿細管細胞を単離して解析した。正常マウスの近位尿細管 DNA メチル化レベルを非近位尿細管細胞と比べると、転写因子、トランスポーター、糖代謝酵素などの遺伝子で DNA 低メチル化状態のものがあつた。これらの遺伝子では DNA メチル化レベルで厳密に腎臓内での発現が制御されていることがわかった。代表的な慢性腎障害として、糖尿病性腎症での解析を進め、複数の遺伝子にメチル化変化が生じることを見出している。

腎疾患でのエピジェネティクスの果たす役割を明らかにすることができれば、エピジェネティック異常そのものやその成立過程が、治療を目指した新たな治療ターゲットになることが期待される。

丸茂 丈史先生のご紹介

ご略歴

- 平成 2 年 慶應義塾大学医学部卒業
- 平成 2 年 慶應義塾大学医学部内科学 腎臓内分泌代謝科（猿田亨男教授） 大学院
- 平成 6 年 慶應義塾大学医学部内科学 助手
- 平成 8 年 フランクフルト大学 循環生理学教室研究員
- 平成 10 年 稲城市立病院内科 医長
- 平成 14 年 東京電力病院内科 副科長
- 平成 14 年 東京大学医学部腎臓内分泌内科（藤田敏郎教授）助教
- 平成 23 年 杏林大学医学部薬理学 講師
- 平成 24 年 東京大学先端科学技術研究センター 臨床エピジェネティクス講座 特任講師

学会活動

- 総合内科専門医、腎臓専門医、透析専門医、日本高血圧学会評議員
- 受賞 平成 11 年 日本心血管内分泌学会若手研究奨励賞
- 平成 16 年 第 33 回日本心脈管作動物質学会賞

研究テーマ

生活習慣病に伴う臓器障害の治療・腎臓疾患とエピジェネティクス

英文論文

1. Mu S, Shimosawa T, Ogura S, Wang H, Uetake Y, Kawakami-Mori F, **Marumo T**, Yatomi Y, Geller DS, Tanaka H, Fujita T: Epigenetic modulation of the renal beta-adrenergic-WNK4 pathway in salt-sensitive hypertension. *Nat Med*. 17: 573-580, 2011.
2. **Marumo T**, Hishikawa K, Yoshikawa M, Hirahashi J, Kawachi S, Fujita T. Histone deacetylase modulates the proinflammatory and -fibrotic changes in tubule-
interstitial injury. *Am J Physiol* 298: F133-F141, 2010.
3. **Marumo T**, Hishikawa K, Yoshikawa M, Fujita T. Epigenetic regulation of BMP7 in the regenerative response to ischemia. *J Am Soc Nephrol* 19: 1311-1320, 2008.
4. **Marumo T**, Uchimura H, Hayashi M, Hishikawa K, Fujita T. Aldosterone impairs bone marrow-derived progenitor cell formation. *Hypertension* 48: 490-496, 2006..
5. Uchimura H, **Marumo T**, Takase O, et al. Intrarenal injection of bone marrow-derived angiogenic cells reduces endothelial injury and mesangial cell activation in experimental glomerulonephritis. *J Am Soc Nephrol* 16: 997-1004, 2005.

他、計 34 報うち、first author 14 報

演題 1

マイコプラズマ感染後にネフローゼ症候群を呈した 3 歳女児例

金井宏明 (かない ひろあき)、沢登恵美、小林杏奈、松下香子、東田耕輔
山梨大学小児科

【主訴】血尿、蛋白尿

【家族歴、既往歴】特記すべき事なし、過去定期検尿未施行

【現病歴】2013 年 5 月マイコプラズマ肺炎と診断され抗生剤(AZM、TFLX)加療を受けた。受診時 Alb 2.2g/dl、血尿 3+、蛋白尿 3+であり急性糸球体腎炎と診断された(補体低下や ASO 上昇なし)。肉眼的血尿や浮腫は認めなかった。尿異常が持続するため、6 月 5 日当院受診し、PSL 2mg/kg/日内服加療を開始された。

受診時現症：BT 36.2°C、BP 99/67mmHg、胸腹部所見異常なし、浮腫なし

検査所見：TP 6.9g/dl、Alb 3.5g/dl、AST 32U/l、ALT 16U/l、LDH 271U/L、T-Chol 258mg/dl、BUN 7.2mg/dl、Cr 0.32mg/dl、eGFR 105、CysC 0.81mg/l、Na 138mEq/l、K 3.7mEq/l、Cl 103mEq/l、CRP <0.10、IgG 895mg/dl、IgA 114mg/dl、IgM 580mg/dl、C3 126mg/dl、C4 18mg/dl、抗核抗体 <40 倍(-)、抗 DNA 抗体 <2.0(-)、マイコプラズマ IgM(PA) 10240< U/A : Prot(3+)、TP/Cr 8.0g/gCr、Ob(+/-)、RBC <1/HPF、 β 2mG 143ng/ml

【治療後経過】PSL 4 週間内服後も尿所見の改善を認めず経皮的腎生検施行。

腎生検時検査所見：Alb 3.4g/dl、T-Chol 372mg/dl、Cr 0.29mg/dl、eGFR 114、IgG 343mg/dl、IgA 77mg/dl、IgM 320mg/dl、C3 110mg/dl、C4 14mg/dl、抗核抗体 <40 倍(-)、抗 DNA 抗体 <2.0(-)

U/A : Prot(3+)、TP/Cr 7.7g/gCr、Ob(+/-)、RBC 1-4/HPF、 β 2mG 143ng/ml

【生検後経過】硬化性病変や分節病変、明らかなメサンギウム増殖は認めず、微小変化群相当と判断したが、蛍光抗体法では全ての免疫グロブリン分画と補体成分のびまん性の沈着を認めた。確定診断には至らなかったが、高度蛋白尿が持続している一方で Alb 値、腎機能、尿量は保たれており、現時点では活動性は低いと判断し、PSL は漸減中止(計 3 ヶ月間)し、ACE 阻害剤と抗血小板剤で経過観察している(Alb 3.4g/dl、TP/Cr 8.7g/gCr、RBC <1/HPF)。

病理解説：長濱清隆（横浜市立大学医学部分子病理）

演題 2

ステロイド依存性ネフローゼ症候群の経過中に膜性腎症と診断された 1 例

原 太一（はらたいち）、山田哲史、漆原康子、村上仁彦、藤永周一郎
埼玉県立小児医療センター 腎臓科

【はじめに】膜性腎症は小児期において発症頻度が極めて低く、ネフローゼ症候群の原疾患のうち 5%未滿を占めるに過ぎない。よって小児期の膜性腎症における標準的治療は存在しないが、成人例ではステロイド単剤に反応しない症例が多いため、一般に免疫抑制薬との併用療法が行われている。今回、我々は、ネフローゼ症候群で発症し、ステロイドへの反応性は非常に良好であったが、依存性の経過をとったためシクロフォスファミド（CPM）を導入し長期寛解が得られたものの、その後、血尿と軽度の蛋白尿が出現し、発症 3 年後に腎生検を施行、膜性腎症の診断が得られた一男児例を経験した。

【症例】8 歳、男児。既往歴：川崎病（3 歳）。家族歴：特記事項なし。5 歳 8 ヶ月時に全身浮腫、消化器症状が出現し、特発性ネフローゼ症候群と診断（血清アルブミン 1.4g/dl、総蛋白 3.7g/dl、総コレステロール 541mg/dl、尿蛋白 4+、尿潜血 1+）、PSL60mg/m²/日開始され、5 日目に完全寛解した。しかし、PSL 減量にともないミゾリビン(MZR 5mg/kg/day)を併用したが 3 回再発(PSL 増量にていずれも 2 週間以内に完全寛解)したため、6 歳 3 ヶ月より CPM(12 週間、194.4mg/kg)を導入した。以後再発なく 6 歳 9 ヶ月で PSL 中止し得たが、7 歳 10 ヶ月時より尿潜血（3+）と軽度蛋白尿(早朝尿タンパク/クレアチニン 0.34)が出現し、MZR 中止後も持続するため、8 歳 6 ヶ月時に腎生検を施行、膜性腎症（stage3）の診断を得た。現在は ARB(テルミサルタン 40mg/日)のみ投与中であるが、ネフローゼ症候群の再発は認めていない。

【考察】小児期の特発性ネフローゼ症候群は、ステロイド感受性かつ微小変化型が多いため初発時の腎生検は一般的でない。本症例も、初発時に腎生検を施行していないため不明であるが、臨床像からは、ステロイド感受性の微小変化型が経過中に膜性腎症を発症した可能性もあると思われる。

病理解説：緒方謙太郎（国家公務員共済組合連合会 立川病院 病理科）

演題 3

抗核抗体・抗 RNP 抗体陽性の膜性腎症の 1 例

山本かずな (やまもと かずな)、浅野貴子、野口崇弘、本田 涼、吉田裕輔、松本浩、若松 太、野々山恵章

防衛医科大学校 小児科

【症例】6歳 男児

【既往歴・家族歴】特記事項なし

【現病歴】20XX 年 5 月、幼稚園の検尿で初めて血尿・蛋白尿を指摘された。6 月、近医を受診し、血尿を伴うネフローゼ症候群と診断された。7 月、精査加療目的で当院を紹介され、入院となった。

【身体所見】BP105/62mmHg、軽度の眼瞼・下腿浮腫あり

【検査所見】血液検査：TP 5.0 g/dl、Alb 2.4 g/dl、BUN 16 mg/dl、Cr 0.30 mg/dl、T. Chol 339 mg/dl、IgG 465 mg/dl、IgA 142 mg/dl、IgM 180mg/dl、C3 140 mg/dl、C4 23 mg/dl、CH50 44.7 U/dl、HBs Ag(-)、HCV Ab(-)、RPR(-)、TPHA(-)、ANA 320 倍、抗 dsDNA 抗体<7、RF(-)、抗 RNP 抗体 30.8IU/ml、抗 Sm 抗体(-)

尿検査：P 4+、UP/Cr 3.2 g/g・Cr、OB 2+、RBC 10-19/HPF、WBC 1-5/HPF、赤血球円柱1-5/WF

腎病理：光顕では、糸球体 1/108 個で軽度のメサンギウム増殖がみられる。半月体形成や全節性硬化はみられない。PAM 染色では明らかな Spike 形成や小孔形成は見られない。IF では、IgG、IgM、C3、C4、C1q が peripheral、granular に陽性、IgA、fibrinogen は陰性、IgG サブクラスは IgG1(2+)、2(-)、3(-)、4(1+)であった。電顕では、上皮直下に大小の electron dense deposit の沈着を認めた。

【臨床経過】プレドニゾロン (PSL) 60mg/m²/day の連日投与開始後、徐々に尿蛋白は減少し、1.0g/g・Cr 前後まで改善したため、4 週間後より PSL を 40mg/m²/day 隔日投与に減量し、退院とした。ISKDC 方式に準じ、PSL は 8 週間で終了としたが、蛋白尿は治療開始から 6 か月後、血尿は 10 か月後に消失した。以後も尿所見は正常だが、1 年 5 か月後の時点で抗核抗体は 40 倍、抗 RNP 抗体は 65.8 IU/ml である。

【考察】本症例は臨床経過からは特発性膜性腎症と考えられたが、IF で IgA 以外の IgG、IgM、C3、C4、C1q がすべて陽性であること、尿所見が正常化した後も抗 RNP 抗体高値、抗核抗体陽性が持続していることから、ループス腎炎を疑っている。成人の特発性膜性腎症では IgG サブクラス染色で IgG4、IgG1 が沈着するため、二次性との鑑別に有用とされるが、小児では一定の見解はない。ループス腎炎を示唆する所見がどの程度あるのか、病理学적으로ご検討頂きたいと考えている。

病理解説：大谷方子（横浜市立大学附属市民総合医療センター病理診断科）

演題 4

出生直後からの慢性エリテマトーデス様皮疹に続発した膜性増殖性糸球体腎炎の一例

高橋匡輝（たかはし まさき）、布山正貴、町田裕之、才田 謙、佐藤 舞、小椋雅夫、
亀井宏一、伊藤秀一、松岡健太郎*

国立成育医療研究センター 腎臓・リウマチ・膠原病科、同センター 病理診断科*

【症例】2 歳 9 ヶ月、男児。生後 2 週頃より四肢・頭頸部を中心に散在する紅斑、生後 6 ヶ月頃より軽度の肝機能障害（トランスアミラーゼ(AST・ALT)100IU/L 前後)を認めていた。SLE を疑われ近医にて経過観察されていたが、SLE に特異的な血清学的異常所見は全く認めなかった。1 歳 11 ヶ月時に血尿、2 歳 0 ヶ月時に蛋白尿が出現したため前医へ紹介受診となった。前医での皮膚生検組織では、皮膚エリテマトーデスとしても矛盾しない所見であった。肝機能障害は転院後に自然消失したが、尿所見の改善を認めなかったため (u-TP/Cr 0.5-1.5g/g・Cr、尿潜血(3+))、当科に紹介受診となり、2 歳 6 ヶ月時に腎生検を施行した。現在、皮診と尿所見異常以外の臨床症状を認めていない。

【病理組織所見】光学顕微鏡所見では、約 60 個のほぼ全ての糸球体に管内細胞増殖を伴った腫大を認め、一部分葉化を呈していた。メサングウム融解像を 3 個の糸球体で認めた。基底膜には分節性から全節性の二重化を認めたが、ワイヤーループ病変は見られなかった。また、管外性病変を認めず、メサングウム基質の増加は目立たなかった。細小動脈には内皮細胞の腫大を伴って内腔が狭小化したものが散見された。蛍光抗体染色では、基底膜で顆粒状に C4、C1q の沈着を認めたが、C3、IgG の沈着はごく軽度であった。電子顕微鏡所見では、メサングウム間入による基底膜の二重化が見られ、基底膜内には高電子密度物質の沈着が見られた。また、膠原線維の沈着も散見された。

【まとめ】病理組織上は膜性増殖性糸球体腎炎(MPGN)の所見だが、C3 沈着を殆ど認めないこと、メサングウム融解像が散見されることが非典型的であった。また、ループス腎炎としても合致しない所見であった。臨床経過も合わせ二次性の MPGN が疑われるが、原疾患について確定診断を得られていない。臨床経過、病理所見とも非典型的で興味深い症例であり報告する。

病理解説：上杉憲子（筑波大学腎血管病理）

演題 5

肉眼的血尿とネフローゼ症候群が遷延しステロイドパルス療法とシクロフォスファミドパルス療法を併用した MPGN pattern IgA nephropathy の一例

岩田 啓 (いわた けい)、多田憲正、田中絵里子、元吉八重子、水谷修紀
東京医科歯科大学 小児科

【諸言】IgA nephropathy はメサンギウム増殖とメサンギウム領域への IgA を主体とする沈着を認める慢性糸球体腎炎とされているが、中には膜性増殖性糸球体腎炎(MPGN)を呈し糸球体への IgA 沈着を示す例が報告されている。今回われわれは、肉眼的血尿とネフローゼ症候群で発症しステロイドパルス療法で改善せず、シクロフォスファミドパルス療法を併用した症例を経験したので報告する。

【症例】7 歳男児。小学校 1 年生の学校検尿で初めて尿潜血を指摘され、近医で経過観察されていた。翌年 3 月から肉眼的血尿が出現し、4 月の学校検尿で尿蛋白(3+)、尿潜血(3+)を指摘され、精査にて腎炎・ネフローゼ症候群と診断され当院へ紹介入院となった。低補体血症はなく、抗核抗体や ANCA などの自己抗体は陰性で ASO の上昇もなかった。腎病理所見ではすべての糸球体にメサンギウム増殖を認め、約 3 割の糸球体に半月体形成があり、著明な管内増殖と基底膜の二重化およびメサンギウム細胞の間入を認めた。蛍光抗体法では糸球体壁を中心に IgA 優位の沈着を認め、MPGN pattern IgA nephropathy と診断した。ステロイドパルス療法 (mPSL pulse) とカクテル療法 (mizoribine, warfarin, dipyridamole) を開始したが、mPSL pulse を 3 クール終了した後も肉眼的血尿とネフローゼ状態が続いたため、シクロフォスファミドパルス療法(IVCY)を併用した。治療開始後 3 か月で mPSL pulse 計 5 クールおよび IVCY 3 クールを終了し、肉眼的血尿は改善し尿蛋白もやや減少した。経過中に腎機能障害は認めなかった。今後は外来で治療を継続し、パルス施行時のみ入院加療とすることとし退院した。

【考察】MPGN pattern IgA nephropathy は、その機序や病態がメサンギウムに IgA が沈着する IgA nephropathy とは異なる可能性が考えられる。本症例でも免疫複合体の沈着はほぼ糸球体壁に認めており、ループス腎炎などの二次性糸球体腎炎に近い病態が考えられ、シクロフォスファミドパルス療法を併用した。今後、類似した症例の蓄積により適切な診断と治療法の確立を行っていく必要があると考えられた。

病理解説：金網友木子（東京慈恵会医科大学附属柏病院 病理部）

演題 6

半月体形成を伴う NOS variant の巣状糸球体硬化症 (FSGS) の一男児例

大森教雄 (おもり のりお)、松本真輔、江口広宣、平本龍吾
松戸市立病院小児医療センター 小児科

【はじめに】FSGS を正確に診断し分類することを目的としたコロンビア分類では臨床病理的特徴、治療や治療反応、予後が異なる 5 つの亜型が定められている。今回ステロイド抵抗性ネフローゼ発症で半月体形成を伴う非特異型亜型 (NOS) の FSGS を経験したので報告する。

【症例】症例は生来健康な 15 歳男性、身長 162.1cm、病前体重 41kg。2010 年 12 月に蛋白尿、血尿、浮腫認め前医入院。体重増加 4.5kg、TP4.1g/dL、Alb1.6g/dL、T-Cho 392 mg/dL、Cr 0.54mg/dL、尿蛋白定量 4g/dL、尿 RBC 10-19/HPF であった。ネフローゼ症候群初発の診断にてプレドニゾロン (PSL) 80mg/日で治療開始し 12 日目に尿蛋白消失。34 日目より PSL 減量開始するが減量中に再発し PSL 60mg/日に増量。4 週間しても尿蛋白消失せず、ステロイド抵抗性の診断となる。2011 年 4 月に当科転院時 TP4.9g/dL、Alb2.5g/dL、T-Cho 528 mg/dL、Cr 0.42mg/dL、尿蛋白定量 477mg/dL であった。初回腎生検の結果は微小変化型であり、シクロスポリン (CyA)、ステロイドパルス療法 (MPT) + PSL1mg/kg/隔日にて加療継続した。MPT5 クール終了後に尿蛋白陰性化した。2012 年 6 月に PSL を中止し、その後 CyA のみで完全寛解維持し 2013 年 7 月に 2 回目の腎生検を施行した。結果は半月体形成を伴う硬化性病変を認め、FSGS (NOS) の診断となった。

【まとめ】本症例では CyA + MPT + PSL の治療が効を奏したが、CyA 中止後の予後は未定であり、慎重な経過観察が必要と考えられる。FSGS のコロンビア分類は国際分類として定着しつつあるものの、実際の診断、分類そのものの問題点も指摘されている。同分類を基にした治療選択や予後の推定に関する検討が望まれる。

病理解説：松岡健太郎 (国立成育医療研究センター病院 病理診断科)

謝辞

第 80 回関東小児腎臓研究会を開催するにあたり、ご支援を賜りました皆様方に誌上を借りまして御礼申し上げます。

旭化成ファーマ株式会社
協和醗酵キリン株式会社
武田薬品工業株式会社
テルモ株式会社
バクスター株式会社
マイラン製薬株式会社

広告をいただいた各社

アステラス製薬株式会社
栄研化学株式会社
エム・シー・メディカル株式会社
大塚製薬株式会社
杏林製薬株式会社
シーメンスヘルスケア・ダイアグノスティクス株式会社
株式会社ジェイ・エム・エス
ゼリア新薬工業株式会社
第一三共株式会社
大正富山医薬品株式会社
大日本住友製薬株式会社
中外製薬株式会社
テルモ株式会社
鳥居薬品株式会社
ノバルティスファーマ株式会社
扶桑薬品工業株式会社

事務のサポートを担っていただいた

駿河台日本大学病院 小児科秘書 佐藤洋子様

(50 音順)

関東小児腎臓研究会

— 会 則 —

第1章（総 則）

- 第1条 本会は『関東小児腎臓研究会』と称する。
英語の正式名は Seminars in Pediatric Nephrology と称する。
- 第2条 本会は事務局を運営委員長の定めるところにおく

第2章（目 的）

- 第3条 小児腎臓病疾患の病理，臨床病態および治療に関する基礎的，臨床的問題点の研究について会員相互の自由な討議を通じて情報交換・議論し，あわせて小児腎臓病医療の一層の向上，発展，普及を図ることを目的とする。

第3章（事 業）

- 第4条 本会は前述の目的を達成するために，以下の事業をおこなうものとする。
- 1) 会員による研究会，講演会その他の行事の開催
 - 2) その他本会発展の為に必要な事業
 - 3) 研究会誌の発行（しばらく休刊とする）

第4章（会 員）

- 第5条 本会は以下の者によって構成される。
- 1 会員：主として関東地区の小児腎臓病を専門とする医師で，本会の目的に賛同し会費を納入したものを会員とする。
 - 2 世話人：本会の目的に賛同し運営委員の承認を得，会の活動に助言，協力するものを世話人とする。
 - 3 顧問：本会の会員であり，本会の活動に長年にわたって参加し，運営委員を退いたもの。また運営委員会で特別に承認されたものを顧問とする。
 - 4 特別顧問：本会における病理部門を担当するものを特別顧問とする。
特別顧問は会員の推薦により運営委員会で選任される。特別顧問のうち1名は運営委員となり，本会の運営に参加する。また病理医の担当の取りまとめを行う。
- 第6条 会員は本会所定の会費を納入する義務を有する。会費の額は総会において決定する。
- 第7条 会員は本会の開催する研究会に研究発表する資格を有する。
- 第8条 会員は次の事由によりその資格を失う
- 1 退会
 - 2 死亡
 - 3 除名
- 第9条 会員の入会，退会，除名については次のごとく定める。
- 1 入会希望者は所定の手続きを経て本会事務所に申し込むこと。
 - 2 会費3年以上未納の場合には自然退会とみなす。

3 本会の名誉を著しく傷つけたり、本会の目的に反する行為のあった会員は運営委員会の調査により除名する事ができる。但し、該当会員はその決定に対して意義を申し立てる事ができる。

第 10 条 既納の会費は返還しない。

第 5 章（役 員）

第 11 条 本会は運営委員会をおく。

第 12 条 運営委員は会員の中から選出される。

第 13 条 運営委員の中から 1 名を選出して運営委員長を置く。

第 14 条 運営委員長は本会を代表して会を統率し、事務局を置き、運営委員会の議長を努める。また、年 1 回会計報告を行う。

第 15 条 運営委員は運営委員長を補佐し、運営委員長に訳あって職務を遂行できない場合に職務を代行する。

第 16 条 運営委員長の任期は 3 年とし、その留任は妨げない。

第 17 条 本会の運営に関して必要な事項は運営委員会がきめる。

第 18 条 運営委員 3 名以上の申し出により臨時運営委員会を開催する事ができる。

第 19 条 本会は毎回会長を定め、会長が研究会を開催する。

第 6 章（本会の開催回数および時期）

第 20 条 開催回数は原則年 1 回とし、その時期は 12 月とする。

第 7 章（会 計）

第 21 条 会計年度は毎年 4 月 1 日に始まり、翌年 3 月 31 日に終わる。事務局は運営委員会および総会にて会計報告を行う。

第 22 条 会費は 2,000 円とし、研究会開催時参加費として徴収するものとする。

第 23 条 年会費は 1,000 円とし、年度ごと徴収する。

第 8 章（事 務 局）

第 24 条 本会の事務局は駿河台日本大学病院小児科医局内におく。

（附 則）

1) この規定に定められていない事項については、運営委員会の協議により決定するところによる。

施 行 細 則

（発 効 日）

第 1 条 会則施行 平成 10 年 6 月 12 日

第 2 条 一部改定 平成 17 年 2 月 1 日

（会則・施行規則の変更）

第 3 条 会則・施行の変更は、運営委員会に提案・承認を受けることにより成立する。

役員一覧

平成26年1月現在

世話人	:	伊藤 克巳	酒井 糾		
特別顧問	:	上田 善彦 長田 道夫	北村 博司 本田 一穂	清水 章 松岡健太郎	城 謙輔 山口 裕
顧問	:	赤司 俊二 河西 紀昭 高橋 昌里 村上 睦美	飯島 一誠 倉山 英昭 土屋 正巳	五十嵐 隆 小板橋 靖 長谷川 理	市川 家國 香坂 隆夫 本田 雅敬
運営委員	:	浅野 貴子 伊藤 秀一 金井 孝裕 中村 信也 東田 耕輔 松山 健 柳原 剛	阿部 祥英 大友 義之 宿谷 明紀 新村 文男 久野 正貴 三浦健一郎 楊 国昌	栗津 緑 大和田 葉子 関根 孝司 幡谷 浩史 平本 龍吾 本山 治 和田 尚弘	生駒 雅昭 金本 勝義 田中 絵里子 ☆服部 元史 藤永 周一郎 森野 正明 渡部登志雄
監事	:	三浦健一郎			

(50音順 ☆印は委員長)