

## ネフロン癆

---

Q. ネフロン<sup>ろう</sup>とはどのような病気ですか？

腎臓の深部・髄質を中心として微細な嚢胞を形成、徐々に末期腎不全に至る腎臓病です。原因には細胞のセンサーの役割などをもつ細胞成分（繊毛・せんもう）が関係しています。尿細管細胞の繊毛障害から尿細管間質性腎炎の組織像を示し、主に腎髄質の尿細管が嚢胞状に拡張します。尿細管とつながっている糸球体にダメージが及ぶと腎機能が低下します。家系内で遺伝を示す例も、孤発例もあります。末期腎不全に至る年齢から、乳児ネフロン癆、若年性ネフロン癆、思春期ネフロン癆があり、この中で最も多いのは若年性ネフロン癆です。

症状としては、尿の濃縮力が低下して多尿になり、その結果として多飲や夜尿・遺尿になることがあります。また、糖分を原尿から血液へ再吸収する働きが障害され尿糖を示す例や成長障害をきっかけに発見された例、血中のナトリウムやカリウムの異常を示す例もあります。ナトリウムの吸収障害・尿中への喪失は、末期腎不全に至る他の多くの腎臓病とは異なる特徴です。血尿や蛋白尿はこの病気の初期には陰性が多く、診断が難しい腎臓病です。尿蛋白の中でも、学校健診などで行われる検尿で調べる尿のアルブミンは、糸球体障害に進行するまで増えません。尿細管性蛋白が尿にたくさん出ていることがあります。

診断には腎生検や遺伝子検査が行われています。ただ、遺伝子検査で変異が見つからない例も多く、現状では未知の遺伝子が関連していると考えられる例も多いです。腎生検をしても診断に迷う例もあります。一方、運動失調や目、肝臓など腎臓以外にも問題を生じやすい症候群があり、ネフロン癆の診断の手がかりになる場合があります。

現在のところネフロン癆を治せる治療法はなく、腎機能に応じて続発する問題の治療や腎代替療法が必要になります。