

糖尿病合併ネフローゼ症候群および 特発性・続発性FSGSの鑑別をどうすべきか

Differential diagnosis for nephrotic syndrome of diabetic nephropathy and for etiologies of focal segmental glomerulosclerosis

小池 淳樹

Junki KOIKE

聖マリアンナ医科大学病理学 診断病理 (病院教授) / 川崎市立多摩病院病理診断科 (診療部長)

◆ KEY WORDS

- ◆ ネフローゼ症候群
- ◆ 糖尿病性腎症
- ◆ 巣状分節性糸球体硬化症
- ◆ 腎生検
- ◆ 糸球体上皮細胞

◆ SUMMARY

糖尿病合併ネフローゼ症候群では、糖尿病性腎症に沈着型糸球体疾患あるいはMCD/FSGSが合併した可能性を考慮する必要がある。前者は、沈着物の検出により容易に診断できる一方、後者については電顕所見の詳細な検討が必要である。また、FSGSの原因診断は、形態学的に原因特異的な病変が知られていないことから、一般に困難であり、臨床所見を含めた総合的な判断が必要である。

◆ 著者プロフィール

◆ 私の専門分野

私は「SubspecialtyとしてNephrologyを有するPathologist (SNP)」です。発生段階の腎から腎移植のグラフトに起こる病変に至るあらゆる腎病変に興味があります。さらに最近では、私のようなSNPのほか「SubspecialtyとしてPathologyを有するNephrologist (SPN)」の育成に強い関心を持っています。

I はじめに

ネフローゼ症候群は、それに対応する糸球体の組織変化として、脚突起消失に代表される糸球体上皮細胞の変性 (podocytopathy) と糸球体毛細血管基底膜 (glomerular basement membrane: GBM) の破壊を伴う沈着症が認識されている。前者を本態とする代表的疾患として微小変化型ネフローゼ症候群 (minimal change nephrotic syndrome: MCNS) と巣状分節性糸球体硬化症 (focal and segmental glomerulosclerosis: FSGS) があり、後者には膜性腎症 (membranous nephropathy: MN)、膜性増殖性糸球体腎炎 (membranoproliferative glomerulonephritis: MPGN)、ループス腎炎 (lupus nephritis)、アミロイドーシスなどが含まれる。一方、糖尿病性腎症 (diabetic nephropathy: DN) は、ネフローゼ症候群をきたす代表的な疾患であるが、上皮細胞の変性所見は軽度 (ないことはない) であり、少なくとも光学顕微鏡 (光顕) および電子顕微鏡 (電顕) による観察ではGBMの破壊を伴う沈着物は観察されないという意味で、組織学的に特異な疾患である。本論文で

は、まず、糖尿病患者のネフローゼ症候群の鑑別診断として、DNとその他の糸球体疾患の鑑別がどのようになされるか、次に、podocytopathyの代表疾患であるFSGSの一次性 (以後、本稿では特発性と表現する) と二次性 (以後、本稿では続発性と表現する) をどのように鑑別するか、という2点について論じる。

II 糖尿病症例のネフローゼ 症候群の組織診断

糖尿病患者に合併するネフローゼ症候群は、その原因としてDNそのものによる場合とDN以外の糸球体病変を合併する場合の2つが考えられ、腎生検はその両者の鑑別のために施行される。一般的には、ネフローゼ症候群を合併した糖尿病患者に対して腎生検を実施するか否かは、その症例のネフローゼ症候群がDN以外の原因による可能性が否定できない場合に限定され、その判断の基準は、「DNの組織診断と関連する臨床所見」すなわち、尿潜血陰性、HbA1c高値、若年齢、平均血圧高値、eGFR低値、血清総コレス