

厚生労働科学研究4疾患療養ガイド

急速進行性腎炎症候群 療養ガイド 2023

監修 成田一衛
新潟大学医歯学系腎・膠原病内科学

編集 厚生労働科学研究費補助金難治性疾患等政策研究事業
(難治性疾患政策研究事業)
難治性腎障害に関する調査研究班



急速進行性腎炎症候群療養ガイド2023



目次

RPGNはどのような病気ですか？	1
RPGNの原因はなんですか？ どんな人になりやすいのですか？	2
どのような症状がありますか？	3
腎生検をすすめられましたが、どのような検査ですか？	3
どのような治療がありますか？	4
治療すれば治りますか？	8
どのような経過をたどりますか？	9
日常生活で注意することはありますか？	10
研究分担者・研究協力者一覧	11
COI一覧表	12
ステロイド薬の副作用	6
シクロフォスファミドの副作用	7
新型コロナウイルス感染症の重症化リスクは？	10
難病医療費助成制度	11

RPGNはどのような病気ですか？

RPGNとは「急速進行性糸球体腎炎」を略した呼び方です。数週間から数か月間で急激に腎臓の働きが低下し、適切な治療を受けないと、体の中の不要な物質を十分に排出できずに有害なものがたまってしまう「腎不全」にいたる、難病のひとつです。代表的なものには原因となる物質から、ANCA関連腎炎と、抗GBM腎炎があります。

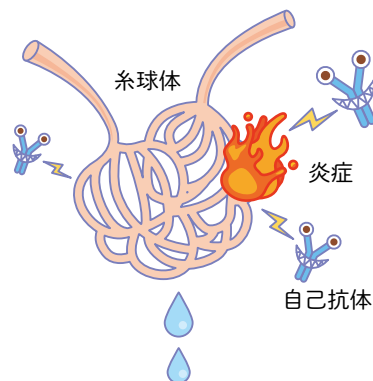
尿検査で血尿、たんぱく尿がみられることに加えて、血液検査でクレアチニンの値が急激に上昇することで診断されます。クレアチニンは体にとって不要な、尿でしか排泄することができない物質です。この物質が血液中にどのくらいあるか（血清クレアチニン値）が、腎機能（尿をつくる力）の目安になります。



RPGNの原因はなんですか？ どんな人になりやすいのですか？

この病気にはいくつかのタイプがあり、原因もさまざまです。多くは自分の体を攻撃してしまう抗体(自己抗体)がつくられて、全身の細い血管に炎症をおこし、腎臓などの臓器を壊してしまうことによります。自己抗体には、抗好中球細胞質抗体(ANCA)や、抗糸球体基底膜(GBM)抗体などがあります。腎臓の中では、特に尿をつくる糸球体しきゅうたいに炎症をおこします。

この病気はお子さんから高齢者までみられますが、近年は高齢の患者さんが増えています。遺伝はしないと考えられています。



どのような症状がありますか？

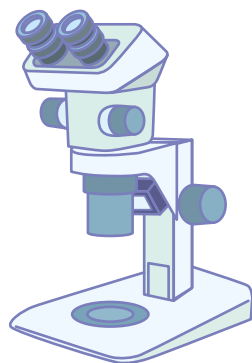
見てわかるような、赤やコーラのような色の尿がでたり、尿の量が減ってむくみがでたりすることがあります。また、なかには症状がなく、健康診断やかかりつけ病院でたまたま定期検査を受けたときに見つかることもあります。はじめは微熱、だるさ、食欲がない、などの症状がみられ、病気が進行すると息苦しさを感じたり、痰に血液が混じったり、皮膚に紫色や青黒いあざが出現してくることもあります。

もっとも多いANCA関連腎炎では、全身の血管に炎症をおこし、関節の痛み、眼の充血、手足のしびれなどを伴うことがあります。症状は患者さんごとに異なり、まったく自覚症状がない人から重い症状がでる人まで、さまざまです。



腎生検をすすめられましたが、どのような検査ですか？

腎生検は、専用の針を使って、超音波で腎臓の位置を確認しながら腎臓のごく一部を採取して、顕微鏡で調べる検査のことです。腎生検を行うことで腎臓でおこっていることをより正確に知ることができます。病気の種類や程度を調べたり、治療を決めるために行います。主治医の先生から検査の必要性和危険性の説明を受けて、行くかどうかを決めるようにしましょう。



どのような治療がありますか？

RPGNの原因はさまざまで、それぞれ診断に基づいて適切なおくすりを使うなどの治療を行う必要があります。腎機能が低下した場合は、食事療法としてたんぱく質や塩分を制限することと、十分なエネルギーの摂取も必要です。尿をつくる機能が低下してしまい、量が少ないときには水分を制限します。尿がつかれないほど進行した腎不全の状態であれば、血液透析なども行います。いずれの場合も病気の状態や治療法について、主治医の先生に十分な説明をしてもらってください。

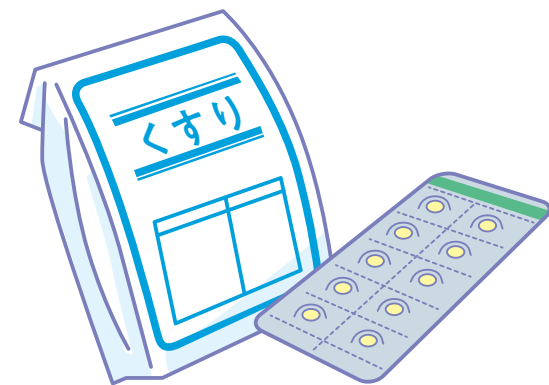


ANCA関連腎炎

ステロイド薬のほか、免疫抑制薬（代表的な薬剤として、シクロホスファミド、アザチオプリンなど）や、免疫細胞を減らすおくすりであるリツキシマブ、炎症にかかわるたんぱく質である補体の活性化を抑えるアバコパンなどを組み合わせて治療を行います。症状や年齢を考慮し、ステロイド薬のみで治療を進めることもあります。一方、血漿交換は重い腎不全の人や肺からの出血を伴っている人に有効なことがあるとされています。ANCA関連腎炎では、症状が落ち着いた後も、また悪化しないように長期にわたっておくすりを続ける必要があります（維持療法）。いずれのおくすりもさまざまな副作用が知られていますので、高齢の患者さんや、すでに透析を受けている人は、おくすりの副作用を考えて強い治療を控えることがあります。

抗GBM腎炎

抗GBM腎炎は、ステロイド薬のみ、あるいはシクロホスファミドなどの免疫抑制薬との組み合わせで治療を行います。また、腎不全や肺からの出血を伴っている人には、血漿交換が有効なことがあります。抗GBM腎炎は腎不全への進行が速く進むRPGNであり、発見された時点ですでに尿が出ない状態まで進行してしまっているために、すぐに透析療法が必要になる場合があります。



よく使われるおくすりと副作用

ステロイド薬

本来は体の中でつくられているホルモンですが、免疫反応や炎症を抑えるためにつくられたおくすりです。ANCA関連腎炎の初期や維持療法、抗GBM腎炎の初期治療の基本となるおくすりです。通常は飲み薬を服用しますが、大量に投与が必要な場合は点滴で投与します（ステロイド・パルス療法）。

副作用

目の異常（白内障や緑内障）、
にきび、
顔が丸みをおびる（満月様
顔貌（ムーンフェイス））

骨が弱くなり骨折しやすくなる（骨粗しょう症）



感染症にかかりやすくなる
（易感染性）

胃や十二指腸の潰瘍

その他
血糖値や血圧の上昇、食欲が止まらず体重が増える、気分が高まったり落ち込んだりする、寝付きがわるくなる、など



ステロイド薬の副作用

一部の副作用については予防するためのおくすりを投与します。

シクロホスファミド

ANCA関連腎炎や抗GBM腎炎の初期治療の際にステロイド薬と併用することが一般的です。血液中の白血球の一部であるリンパ球のDNAに結合しリンパ球の成長を抑えたり、死滅させたりすることで、免疫反応を抑える

効果があります。定期的に点滴をする場合とおくすりを飲む場合があります。

副作用

感染症にかかりやすくなる(易感染性)、白血球の減少や貧血、膀胱からの出血(目に見えるような血尿)などがあります。妊娠しにくくなったり、投与量が多くなった場合には将来がんになる可能性があります。全体の治療期間を通しての投与量を抑えて副作用を減らすために、通常は間隔をあけた点滴が行われます。



シクロフォスファミドの副作用

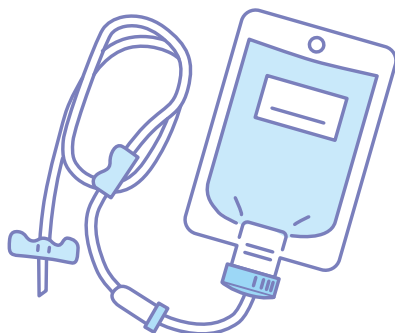
強い副作用が心配される場合には、リツキシマブを代わりに使用する場合があります。

リツキシマブ

ANCA関連腎炎の初期および維持治療の際にステロイド薬と併用します。生物学的製剤、分子標的薬、抗体医薬などとも呼ばれます。免疫細胞であるBリンパ球の表面にあるたんぱく質に結合し、Bリンパ球をこわすことで、免疫反応を抑える効果があります。定期的に点滴で投与します。

副作用

点滴中におこる発熱、悪寒、かゆみなどの反応、白血球の減少、感染症、肝臓の機能障害などがあります。点滴中におこる反応を減らすために、点滴速度を調整したり、予防のためのおくすりを投与します。



アザチオプリン

ANCA関連腎炎の維持治療の際にステロイド薬と併用します。血液中のリンパ球のDNAの合成を抑えることにより、免疫反応を抑える効果があります。飲み薬を服用します。

副作用

抜け毛、食欲不振やおなかの痛みなどの消化器症状、白血球の減少や貧血、肝機能が悪くなったり、将来がんになる可能性などがあります。特定の遺伝子の検査をすることにより、重い副作用（重い脱毛や白血球の減少）のなりやすさを判断することができます。主治医に相談してください。

血漿交換療法

体外に取り出した血液を血球成分と液体成分（血漿）に分けた後に、患者さんの血漿のかわりに、健康な人の血漿（あるいはアルブミン液）で置き換える治療です。この治療には特別な装置が必要です。また、血液を体の外に取り出すために、首や太ももの付け根の太い静脈にカテーテルという人工の管を挿入することが一般的です。

副作用・合併症

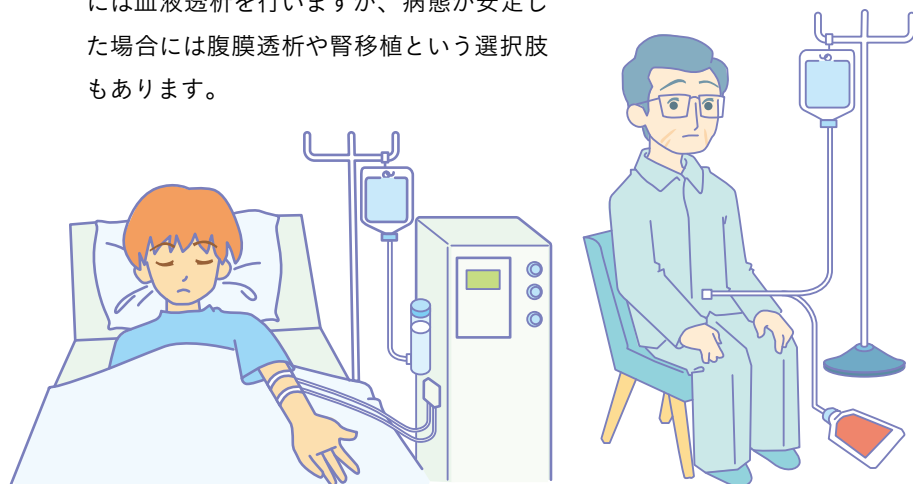
血圧の低下、発熱、吐き気、しびれ、かゆみ、息苦しさや皮膚が赤くなったりするアレルギー症状、カテーテルを入れた血管からの出血、などがあります。



治療すれば治りますか？

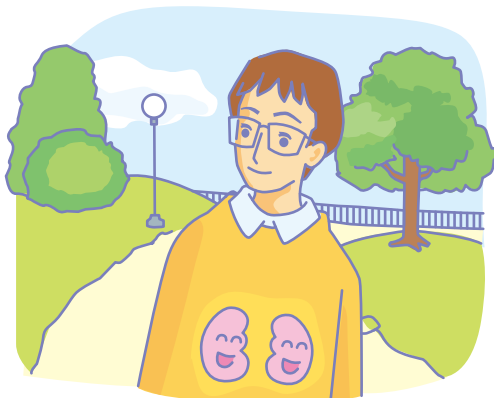
早い段階で適切な治療を開始することができれば、病気の進行を止めることは可能です。ただし、一度傷んでしまった腎臓を完全にもとに戻すことは難しく、慢性腎臓病として治療を継続することが多くなります。また

腎臓の動きがひどく低下して、尿をつくって体の中の不要なものを排出するという役割を果たすことができないときには、透析が必要です。透析は、治療によって腎機能が回復した場合には中止できることもあります。多くの場合には継続が必要です。病気になりはじめの急激に進行している時期には血液透析を行いますが、病態が安定した場合には腹膜透析や腎移植という選択肢もあります。



どのような経過をたどりますか？

早期に発見して治療を開始すれば、腎機能がある程度残った状態で病気の進行を止めることができます。ただし、そのあとも腎機能が低下した状態が続くため、慢性腎臓病として通院が必要になることが多いです。また発見が遅れて腎機能がひどく低下してしまうと、透析を続けることが必要になります。病気がよくなったあとも発熱、だるさなどの症状をチェックしましょう。一度落ち着いた病気が再





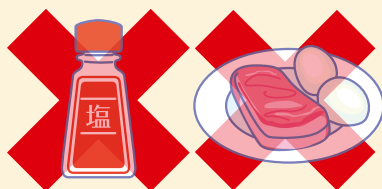
び悪化することを再燃といい、特にANCA関連腎炎は再燃することがあります。また、尿検査や血液検査によって早い段階で再燃を発見することができます。医師の指示に従って定期的に検査を受けましょう。

日常生活で注意することはありますか？

ステロイド薬などのおくすりはご自身の判断で中止せず、主治医や薬剤師の指示に従って適切な治療を続けましょう。合併症や治療による副作用（感染症など）の予防とその治療がとても大切です。

食 事

適切な食事療法、特に塩分やたんぱく質の制限、適度に運動をとり入れることなどがすすめられます。



?! 新型コロナウイルス感染症の重症化リスクは？

2022年現在のオミクロン株流行下では、RPGNで腎機能がひどく低下した患者さんや免疫抑制薬を飲んでいる患者さんは重症化するリスクが高いといわれていますが、それを裏付ける明らかなデータはありません。標準的な感染予防策（マスク着用・手洗い・消毒など）を徹底しましょう。また、重症化予防にはワクチン接種が重要ですので、ステロイド薬や免疫抑制薬を内服されている患者さんは、積極的なワクチン接種が望ましいとされています。



厚生労働科学研究費補助金難治性疾患等政策研究事業 難治性腎障害に関する調査研究班

研究代表

成田 一衛

新潟大学医歯学系腎・膠原病内科学

診療ガイドライン作成分科会 研究分担者

岡田 浩一

埼玉医科大学腎臓内科

古市 賢吾

金沢医科大学腎臓内科

臼井 丈一

筑波大学医学医療系腎臓内科

研究協力者

川嶋 聡子

杏林大学腎臓・リウマチ膠原病内科

佐田 憲映

高知大学医学部臨床疫学講座

宮脇 義亜

岡山大学大学院腎・免疫・内分泌代謝内科学

中沢 大悟

北海道大学病院内科Ⅱ

本研究は厚生労働科学研究費補助金難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業）
「難治性腎疾患に関する調査研究」の支援を受けた。課題番号：20FC1045



難病医療費助成制度

- RPGNは指定難病のひとつで、医療費助成の対象疾患です。一定の要件を満たす患者さんに対し、RPGNに対する医療などにかかる費用が助成されます。
- くわしくは、難病情報センターホームページ、または、お住まいの市区町村の保健所福祉担当窓口に確認してください。

<https://www.nanbyou.or.jp/entry/74>



氏名	有無	所属・職名	1. 企業の役員・顧問報酬	2. 株式保有利益	3. 特許使用料	4. 日当・講演料	5. 原稿料	6. 研究費(治験・共同研究・委託研究・その他)	7. 奨学金寄付金	8. 寄付講座	9. その他報酬(旅行・贈答品など研究と無関係のもの)
研究班班長	有	新潟大学医学部腎・膠原病内科・教授	無	無	無	①サノフィ、①大塚製薬、①協和キリン、①バーストラゼネカ、①バイエル	無	無	①テルモ、①大塚製薬、①バクスター、①協和キリン、①中外製薬、①セルトリオン・ヘルスケア・ジャパン、①第一三共、①アステラス、①大日本住友、①小野薬品、①武田薬品	無	①5万円≦ ②20万円≦
作成委員 長	有	埼玉医科大学 腎臓内科・教授	無	無	無	③アステラス、②協和キリン、②第一三共、②アストラゼネカ、②バイエル、①田辺三菱、①鳥居薬品、①小野薬品、①ペーリンガー	無	①協和キリン、①鳥居薬品、①キッセイ	①中外製薬、①協和キリン、①小野薬品、①バイエル薬品	無	無
作成委員	有	金沢医科大学 腎臓内科・教授	無	無	無	無	無	無	①第一三共、①中外製薬	無	無
作成委員	無	筑波大学医学医療系臨床医学部腎臓内科科学・准教授	無	無	無	無	無	無	無	無	無
作成委員	無	杏林大学腎臓・リウマチ膠原病内科・助教	無	無	無	無	無	無	無	無	無
作成委員	有	高知大学臨床疫学・特任教授	無	無	無	①グラクソスミスクライン	無	①ファイザー製薬	無	無	無
作成委員	無	岡山大学 腎・免疫・内分泌代謝内科科学・助教	無	無	無	無	無	無	無	無	無
作成委員	有	北海道大学病院リウマチ・腎臓内科・助教	無	無	無	無	無	①MSD製薬	無	無	無

厚生労働科学研究4疾患療養ガイド

急速進行性腎炎症候群療養ガイド2023

発行：2023年3月15日

監修：成田一衛 新潟大学医歯学系腎・膠原病内科学

編集：厚生労働科学研究費補助金難治性疾患等政策研究事業(難治性疾患政策研究事業)
難治性腎障害に関する調査研究班

制作：株式会社東京医学社

デザイン：クニメディア株式会社

イラスト：小田切 淳(イラストの著作権は作成者に帰属します)

印刷：三報社印刷株式会社

〈非売品〉

厚生労働科学研究4疾患療養ガイド

急速進行性腎炎症候群 療養ガイド 2023