

## <診断基準>

明らかな原因をもつ二次性を除外し、一次性を対象とする。Aの病理所見で1～6に分類され、臨床所見としてネフローゼ症候群の診断基準を満たすものを確定診断とする。

## <一次性膜性増殖性糸球体腎炎の診断基準>

### A. 病理診断：

メサンギウム細胞の軸部増殖、係蹄壁への伸展増殖（メサンギウム間入）、分葉構造、基底膜様物質による二重化を示す糸球体腎炎

#### I. 膜性増殖性糸球体腎炎 I 型・坂口分類

##### 1. メサンギウム増殖性腎炎型（後期ないし前期）

1a. メサンギウム細胞増殖軽度のもので、後期に多い。

1b. 中等度メサンギウム細胞増殖

# 1：分節性に C3 優位のびまん性顆粒状、また連続して帯状・房飾り状の沈着を示す。

##### 2. 慢性・巣状型

巣状分節性に、あるいは巣状全節性にメサンギウム細胞増殖、係蹄壁の2重化を見る。

##### 3. 急性・巣状型

巣状分節性、巣状全節性に内皮細胞の腫大、メサンギウム細胞の腫大と増殖により血管腔が殆ど閉塞している。係蹄壁の二重化は殆どみられない。どの糸球体にも好中球が見られる。

##### 4. 慢性・びまん型

4a 軽度：分節性に係蹄壁の二重化が見られる。

4b 非分葉型：係蹄壁の二重化がびまん性・全節性に見られ、メサンギウム間入があるが、軸部のメサンギウム増殖は軽度である。

4c 中等度：係蹄壁の二重化がどの糸球体にも認められる。4a に比べて二重化の部分が多い。

##### 5. 急性・びまん型

糸球体内の細胞増殖が著しく、毛細血管腔が殆どみられず、係蹄壁の二重化は一部にしか見られない。

5a. 管内増殖型：管内増殖性腎炎と鑑別がむづかしいほど類似している。

5b. 中等度：管内増殖が強く糸球体が中等度に腫大したものである。光顕的にも沈着物を見ることが出来る。

5c. 高度：細胞増殖の程度は5b とほぼ同程度だが糸球体の腫大がより著明に見える。

##### 6. 分葉型

糸球体は中等度腫大し、係蹄壁には二重化がある。メサンギウム基質の増加（硬化）を主体とした結節性病変が見られる。

##### 7. 終末期型

硬化糸球体となっており、証拠は見つけがたい。

## II. 付加的所見の記載

### 1. 糸球体

- A. 全節性、分節性硬化巣の割合 (%)
- B. 半月体の出現頻度 (%)
- C. 白血球の浸潤程度 (－ ～ ＋＋)
- D. 泡沫細胞集積の程度 (－ ～ ＋＋)
- E. 沈着物の量 (－ ～ ＋＋)

### 2. 尿細管・間質

- A. 皮質の尿細管・間質変化の程度 (%)
- B. 尿細管上皮の泡沫細胞化の程度 (－～＋＋)

### 3. 血管

細動脈硬化の程度 (－～＋＋)

## B. 臨床所見:

＜成人におけるネフローゼ症候群診断基準＞

### 1. 蛋白尿:3.5 g/日以上

( 随時尿において尿蛋白/尿クレアチニン比が 3.5 g/gCr 以上の場合もこれに準ずる。)

### 2. 低アルブミン血症:血清アルブミン値 3.0 g/dL 以下

＜小児におけるネフローゼ症候群診断基準＞

### 1. 高度蛋白尿(夜間蓄尿で 40mg/hr/m<sup>2</sup> 以上)または早朝尿で尿蛋白クレアチニン比 2.0g/gCr 以上

### 2. 低アルブミン血症(血清アルブミン 2.5 g/dL 以下)

\* それぞれ1と2を同時に満たすものをネフローゼ症候群と診断する。

\* 明らかな原因疾患をもつものを二次性に分類する。

## 二次性膜性増殖性糸球体腎炎の原因疾患

- ・免疫複合体疾患:ループス腎炎、紫斑病性腎炎など
- ・代謝性疾患:デンスデポジット病(以前のⅡ型)
- ・異常蛋白(パラプロテイン)血症:クリオグロブリン、重鎖沈着症、軽鎖沈着症など
- ・感染症:B型・C型肝炎ウイルス、パルボウイルス B19、細菌性心内膜炎、シャント腎炎など
- ・腫瘍:悪性リンパ腫、白血病など
- ・遺伝性疾患:補体異常症
- ・肝疾患:肝硬変、アンチトリプシン欠損症

<重症度分類>

(1)重症:

①CKD 重症度分類の赤色の部分の患者(表1)

②ネフローゼ症候群の基準を満たしている患者

③免疫抑制治療(ステロイド治療を含む)を行っても寛解に至らないあるいは持続的低補体血症を伴う患者

\* 18 歳未満の患者については、小児慢性特定疾患の重症度の基準を用いる。

表1

CKD 重症度分類ヒートマップ

		蛋白尿区分		A1	A2	A3
		尿蛋白定量 (g/日) 尿蛋白/Cr 比 (g/gCr)		正常	軽度蛋白尿	高度蛋白尿
				0.15 未満	0.15～0.49	0.50 以上
GFR 区分 (mL/分 /1.73 m <sup>2</sup> )	G1	正常または高 値	≥90	緑	黄	オレンジ
	G2	正常または軽 度低下	60～89	緑	黄	オレンジ
	G3a	軽度～中等度 低下	45～59	黄	オレンジ	赤
	G3b	中等度～高度 低下	30～44	オレンジ	赤	赤
	G4	高度低下	15～29	赤	赤	赤
	G5	末期腎不全 (ESKD)	<15	赤	赤	赤

※診断基準及び重症度分類の適応における留意事項

1. 病名診断に用いる臨床症状、検査所見等に関して、診断基準上に特段の規定がない場合には、いずれの時期のものを用いても差し支えない（ただし、当該疾病の経過を示す臨床症状等であって、確認可能なものに限る）。
2. 治療開始後における重症度分類については、適切な医学的管理の下で治療が行われている状態で、直近6ヵ月間で最も悪い状態を医師が判断することとする。
3. なお、症状の程度が上記の重症度分類等で一定以上に該当しない者であるが、高額な医療を継続することが必要な者については、医療費助成の対象とする。