

＜一次性ネフローゼ症候群の診断基準＞

＜成人における診断基準＞

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

1と2を同時に満たし、明らかな原因疾患がないものを一次性ネフローゼ症候群と診断する。

＜小児における診断基準＞

1. 高度蛋白尿(夜間蓄尿で 40mg/hr/m² 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)

1と2を同時に満たし、明らかな原因疾患がないものを一次性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。

二次性ネフローゼ症候群の原因疾患

- ・自己免疫疾患: ループス腎炎、IgA 血管炎、血管炎
- ・代謝性疾患: 糖尿病性腎症
- ・パラプロテイン血症: アミロイドーシス、クリオグロブリン、重鎖沈着症、軽鎖沈着症
- ・感染症: 溶連菌感染症、ブドウ球菌感染症、B 型・C 型肝炎、ヒト免疫不全ウイルス(HIV)、パルボウイルス B19 梅毒、寄生虫(マラリア、シストゾミア)
- ・アレルギー・過敏性疾患: 花粉症、蜂毒、ブユ刺虫症、ヘビ毒、予防接種
- ・腫瘍: 固形癌、多発性骨髄腫、悪性リンパ腫、白血病
- ・薬剤: ブシラミン、D-ペニシラミン、金製剤、非ステロイド性消炎鎮痛薬
- ・遺伝性疾患: Alport 症候群、Fabry 病、nail-patella 症候群
- ・その他: 妊娠高血圧腎症、放射線腎症、移植腎における拒絶反応

＜重症度判定基準＞

(1)重症： 一次性ネフローゼ症候群の確定診断がなされた患者において

以下のいずれかを満たす場合を重症として対象にする。

- ① ネフローゼ症候群の診断後、一度も完全寛解に至らない場合(定義は表2を参照)。
- ② ステロイド依存性あるいは頻回再発型を呈する場合(定義は表2と表3を参照)。
- ③ CKD 重症度分類の赤色の部分の場合(表1)。
- ④ 蛋白尿 0.5g/gCr 以上の場合。

* 18 歳未満の患者については、ア～ウのいずれかに該当する場合。

ア 半年間で3回以上再発した場合又は1年間に4回以上再発した場合。

イ 治療で免疫抑制薬又は生物学的製剤を用いる場合。

ウ 腎移植を行った場合。

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 ²)	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

表 2 ネフローゼ症候群の治療効果判定基準

治療効果の判定は治療開始後 1 カ月、6 カ月の尿蛋白量定量で行う。

- ・完全寛解：尿蛋白<0.3 g/日
- ・不完全寛解Ⅰ型：0.3 g/日≤尿蛋白<1.0 g/日
- ・不完全寛解Ⅱ型：1.0 g/日≤尿蛋白<3.5 g/日
- ・無効：尿蛋白≥3.5 g/日

- 注：1) ネフローゼ症候群の診断・治療効果判定は 24 時間蓄尿により判断すべきであるが、蓄尿ができない場合には、随時尿の尿蛋白/尿クレアチニン比(g/gCr)を使用してもよい。
- 2) 6 カ月の時点で完全寛解、不完全寛解Ⅰ型の判定には、原則として臨床症状および血清蛋白の改善を含める。
- 3) 再発は完全寛解から、尿蛋白 1 g/日(1 g/gCr)以上、または(2+)以上の尿蛋白が 2～3 回持続する場合とする。
- 4) 欧米においては、部分寛解(partial remission)として尿蛋白の 50%以上の減少と定義することもあるが、日本の判定基準には含めない。

表 3 ネフローゼ症候群の治療反応による分類

- ・ステロイド抵抗性ネフローゼ症候群：十分量のステロイドのみで治療して 1 カ月後の判定で完全寛解または不完全寛解Ⅰ型に至らない場合とする。
- ・難治性ネフローゼ症候群：ステロイドと免疫抑制薬を含む種々の治療を 6 カ月行っても、完全寛解または不完全寛解Ⅰ型に至らないものとする。
- ・ステロイド依存性ネフローゼ症候群：ステロイドを減量または中止後再発を 2 回以上繰り返すため、ステロイドを中止できない場合とする。
- ・頻回再発型ネフローゼ症候群：6 カ月間に 2 回以上再発する場合とする。
- ・長期治療依存型ネフローゼ症候群：2 年間以上継続してステロイド、免疫抑制薬等で治療されている場合とする。

※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。