



図 15a 分節性硬化(PAM 染色)

メサンギウム基質の増加により毛細血管管腔が閉塞した病変を硬化といい、硬化が糸球体全体に及んでいない場合を分節性硬化という。

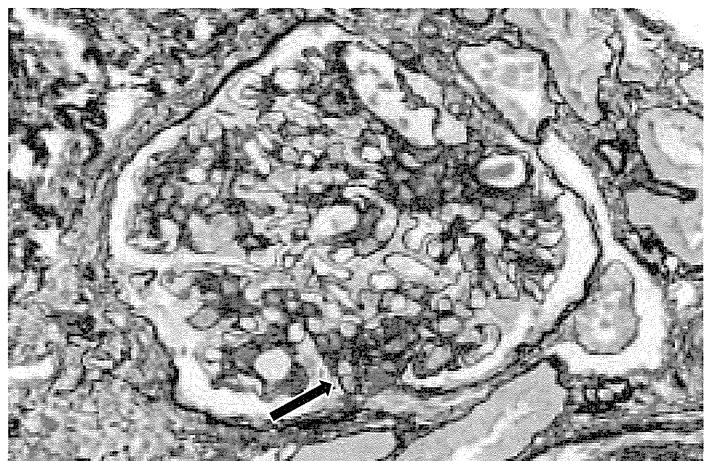


図 15b 分節性硬化病変と癒着病変(PAM 染色)

分節性の小さな硬化病変を認め(矢印)、同部はボウマン嚢と連続して癒着病変を形成している。

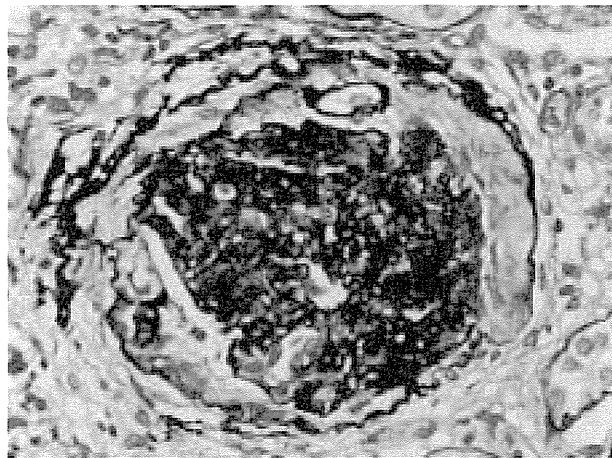


図 16 全節性(球状)硬化(PAM 染色)

メサンギウム基質の増加により毛細血管管腔が閉塞した病変が糸球体全体に及ぶ。

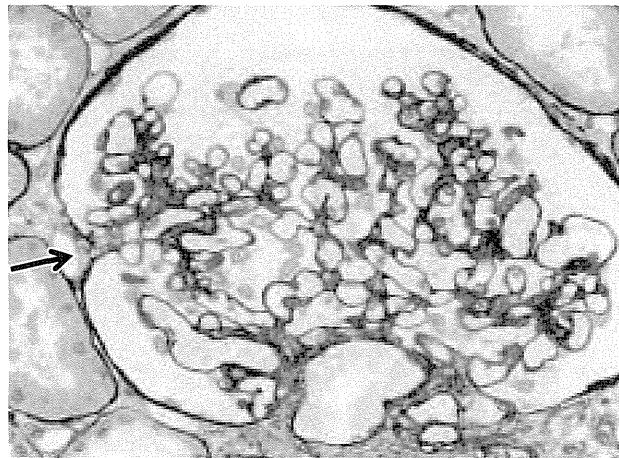


図 17a 癒着(PAM 染色)

糸球体毛細血管係蹄とボウマン嚢の連続した病変を指す。管外性病変は伴わない。

I. その他の糸球体病変

1) メサンギウム融解 (mesangiolysis) (図 19a : PAM 染色) : メサンギウム融解は、オックスフォード分類では定義されていないが、IgA 腎症の糸球体所見として認められることがあるため病変の解説を行う。メサンギウム融解は、メサンギウム基質の浮腫により基質の網目構造が崩壊し拡大する病変である。一方、本来の毛細血管係蹄の内腔は狭小化する。毛細血管係蹄内皮細胞障害により糸球体基底膜と内皮が開大して、内皮下腔からメサンギウム領域に血漿成分が浸入して起こる場合が多い。

2) 糸球体基底膜二重化 (GBM duplication) : (図 19a : PAM 染色, 図 19b : PAM 染色) : 糸球体基底膜が二重化 (double contour) を呈する病変。内皮障害のために内皮下腔

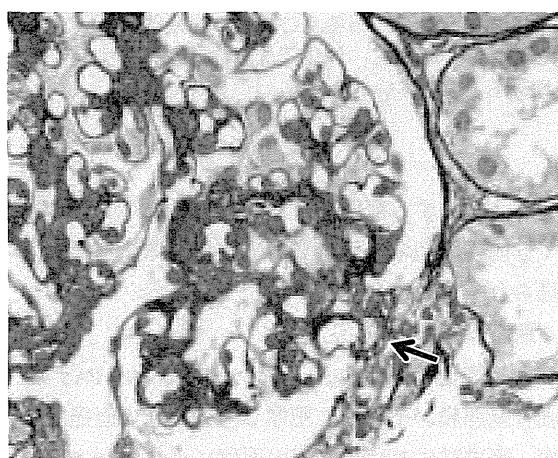


図 17b 癒着(PAM 染色)

糸球体毛細血管係蹄とボウマン嚢の連続した病変を指す。同病変においてボウマン嚢基底膜は消失し、毛細血管がボウマン嚢外にも増生している。

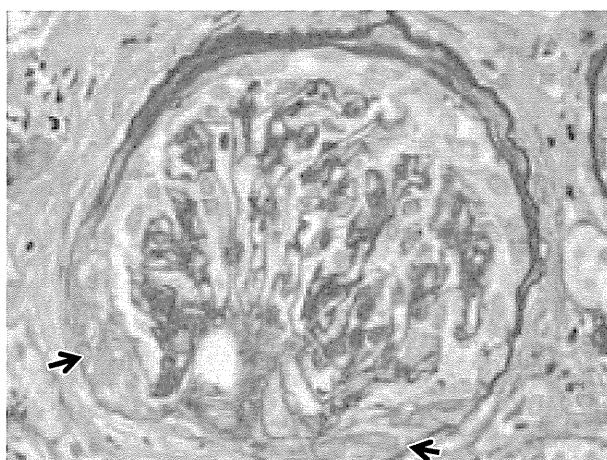


図 18 虚脱(PAS 染色)

虚血性系球体(ischemic glomerulus)ともいい、系球体毛細血管係蹄が虚脱している病変で、ボウマン囊基底膜が肥厚し、ボウマン囊腔内に線維化(矢印)を伴うことがある。

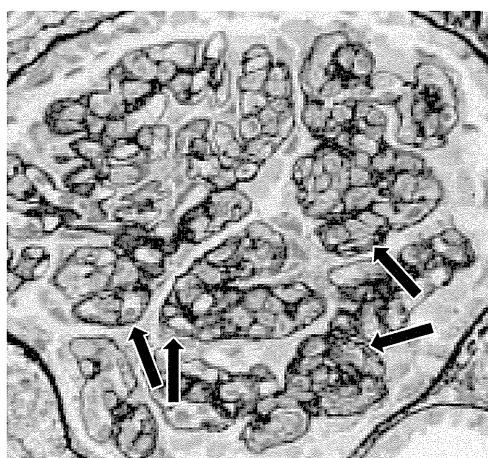


図 19b メサンギウム間入による系球体基底膜の二重化(PAM 染色)

メサンギウム細胞增多や管内性細胞增多とともに系球体基底膜の二重化(矢印)を認める。このような系球体には電顕所見の図 5 に示したように、内皮下沈着物によるメサンギウム間入を認めることが多い。

が浮腫性に拡大する症例、メサンギウム間入を伴う症例、そして管内性細胞增多が目立つ症例に系球体基底膜の二重化が見られることが多い。

II. 尿細管間質病変

1. 尿細管萎縮(tubular atrophy)：(図 20 : PAS 染色)

尿細管基底膜が不規則に肥厚し、尿細管の直径が減少する病変。腎皮質における病変の面積により、1~5 %の場合は 5 %、それ以上は 10 % 単位でスコア化する。

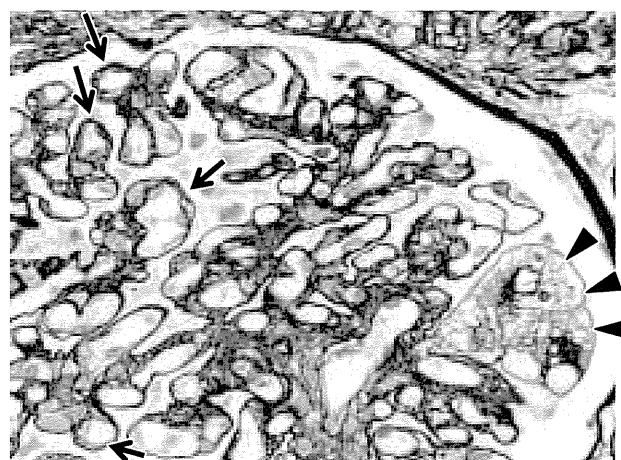


図 19a メサンギウム融解と系球体基底膜の二重化(PAM 染色)

メサンギウム基質の浮腫性病変により基質の網目構造が崩壊し拡大する。一方、本来の毛細血管係蹄の内腔は狭小化する。矢頭で囲んだ部分にメサンギウム融解が見られる。この系球体では系球体基底膜の二重化(double contour)も目立つ(矢印)。

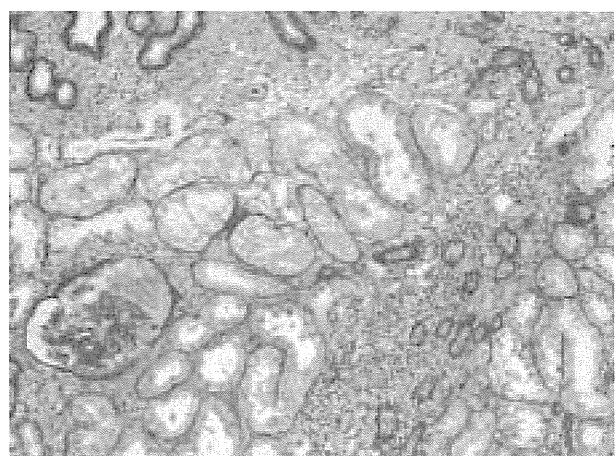


図 20 尿細管萎縮、間質線維化、間質炎症細胞浸潤(PAS 染色)

尿細管の直径が減少し、尿細管基底膜が不規則に肥厚する。一方、尿細管萎縮部周囲の間質は拡大し、細胞外基質が増加する。拡大した間質領域に炎症細胞浸潤を認める。

2. 間質線維化(interstitial fibrosis)：(図 20 : PAS 染色)

間質における細胞外基質の増加を指す。腎皮質における病変の面積により、1~5 % の場合は 5 %、それ以上は 10 % 単位でスコア化する。稀に、尿細管上皮の萎縮がなく、間質の浮腫により間質領域が拡大し、その後に線維化が進展することがある。Masson 染色にて拡大した間質が単なる浮腫性病変か、線維化を伴っているかが区別される。

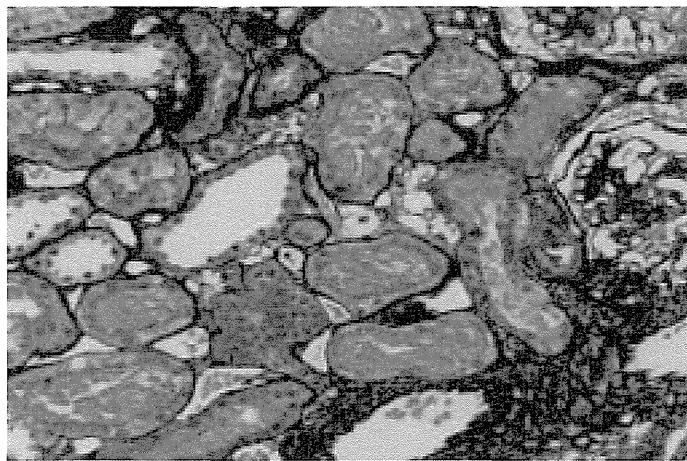


図 21 付加的尿細管病変 (PAM 染色)
尿細管が赤血球によって完全に充満されている。



図 23 細動脈硝子化 (PAS 染色)
硝子化病変を有する細動脈(矢印)が、細動脈全体に占める割合により、0%, 1~25%, 26~50%, >50% に分類する。

3. 間質内炎症細胞浸潤 (interstitial inflammation) : (図 20 : PAS 染色)

皮質の間質の炎症細胞浸潤を指す。IgA 腎症はリンパ球浸潤が主体である。腎皮質における病変の面積により、1~5% の場合は 5%，それ以上は 10% 単位でスコア化する。炎症細胞浸潤が線維化の領域に限局している反応性の炎症細胞浸潤か否かを記載する。

4. 付加的尿細管病変

20% 以上の尿細管管腔が赤血球によって完全に充満されている場合は付記する (図 21 : PAM 染色)。

5. 急性尿細管傷害 (acute tubular injury)

近位尿細管が基底膜の肥厚を伴うことなしに単純化 (尿細管上皮細胞の扁平化や刷子縁の脱落など) を示す病変を

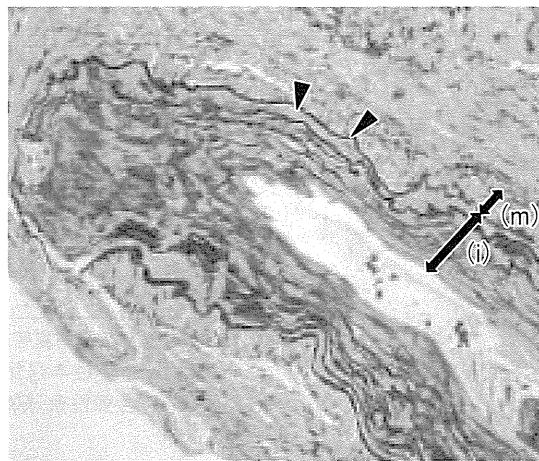


図 22 動脈硬化病変 (Elastica-Masson Goldner 染色)
小葉間動脈の内膜肥厚は内膜(i)と中膜(m)の厚さを比較することにより、正常、肥厚内膜が中膜厚より小さい場合($i/m < 1$)、肥厚内膜が中膜厚を超える場合($i/m \geq 1$)の 3 段階にスコア化する。本症例は $i/m > 1$ を呈する。Elastica-Masson Goldner 染色では、内弾性板(矢頭)が明らかで、内膜の弾性線維增多 (elastofibrosis) を明瞭に確認できる。

指す。

III. 血管病変

1. 動脈病変 (arterial lesions)

弓状動脈や小葉間動脈の内膜肥厚性動脈硬化病変と、細小動脈内膜の硝子様細動脈病変について観察を行う。オックスフォード分類も、わが国の組織学的重症度分類も、スコア化には最も病変の顕著な動脈を用いて行う。小葉間動脈と弓状動脈については別々にスコア化する。小葉間動脈は腎皮質内にあり、弓状動脈は皮髓境界部に位置する。内膜肥厚は内膜(i)と中膜(m)の厚さを比較することにより、正常、肥厚内膜が中膜厚より小さい場合($i/m < 1$)、肥厚内膜が中膜厚を超える場合($i/m \geq 1$)、の 3 段階にスコア化する (図 22 : Elastica-Masson Goldner 染色)

2. 細動脈硝子化 (arteriolar hyaline)

硝子化病変を有する細動脈が、細動脈全体に占める割合により 0%, 1~25%, 26~50%, >50% に分類する (図 23 : PAS 染色)。

組織学的重症度分類

わが国の組織学的重症度分類では、糸球体の急性病変として細胞性半月体(係蹄壞死も含む)、線維細胞性半月体を、糸球体の慢性病変として全節性糸球体硬化、分節性糸球体硬化、線維性半月体を取り上げ、これらの 5 つの病変のいずれかをもつ糸球体が全糸球体数のうちの何%を占める

表 組織学的重症度分類

組織学的 重症度	腎予後と関係のある 病変*を有する 糸球体/総糸球体数	急性病変 のみ	急性病変 + 慢性病変	慢性病変 のみ
H-Grade I	0~24.9 %	A	A/C	C
H-Grade II	25~49.9 %	A	A/C	C
H-Grade III	50~74.9 %	A	A/C	C
H-Grade IV	75 %以上	A	A/C	C

*腎予後と関係のある病変を以下のように急性病変と慢性病変に分ける。

急性病変(A)：細胞性半月体(係蹄壊死を含む), 線維細胞性半月体

慢性病変(C)：全節性糸球体硬化, 分節性糸球体硬化, 線維性半月体

か、という基準を用いて分類している(表)。なお、同じ糸球体に病変が重複してもその糸球体は1個とカウントする。

すなわち、透析導入と関連する上記の急性あるいは慢性の5つの病変のいずれかをもつ糸球体の全糸球体に対する割合を25%, 50%, 75%で区切り、組織学的重症度をH-Grade I(25%未満), H-Grade II(25%以上50%未満), H-Grade III(50%以上75%未満), H-Grade IV(75%以上)の4段階に分類している。さらに急性病変(acute lesion : A)と慢性病変(chronic lesion : C)についてはA, A/C, Cと付記する。なお、組織学的重症度分類の判定は、PASあるいはPAM染色切片にて行う。切片によって分類が異なる場合は、よりgradeの高い分類を優先して選択する。特に、急性病変が分類の対象とした切片に存在しない場合でも、別の切片にて確認されれば急性病変にカウントされる^{1,5,6)}。

今回の分類では、尿細管間質病変と血管病変の位置付けが問題点として残される。特に、間質線維化はIgA腎症に限らず、各種腎疾患において腎予後と密接に関連することが広く知られていることから、組織学的重症度を判定する際に考慮すべき所見と考えられる。一方、組織学的重症度分類に関する多施設共同後ろ向き研究においては、オックスフォード分類と同様に、間質線維化は全節性糸球体硬化ときわめて高い相関を示した^{7~9)}。したがって、大半の症例では間質線維化は全節性糸球体硬化の頻度に置き換えて評価することが可能と考えられるため、今回、組織学的重症度判定のための病理学的指標としては採用されなかつた⁸⁾。組織学的重症度の判定にあたっては、標本中の糸球体数が10個以上であることが望ましいが、糸球体が数個しか含まれていない場合は、間質線維化の程度を考慮して、重症度の参考にすることも可能である。なお、オックスフォード分類を構成する腎予後予測因子として選択された

メサンギウム細胞增多、管内性細胞增多が今回の組織学的重症度分類に入っていない点、また、わが国の組織分類で主要病変となっている半月体がオックスフォード分類に採用されていない点などは、今後の課題である^{8,10)}。

IgA腎症診療指針第3版では、この組織学的重症度分類に臨床的重症度分類を加味して透析導入リスクの層別化を行い、それに応じた治療方針を提唱している¹¹⁾。

おわりに

多彩なIgA腎症の病変について図譜を用いて解説した。オックスフォード分類とわが国の組織学的重症度分類は、その評価するパラメータも異なるが、今後の追試研究により両者の歩み寄りがなされ、国際的に統一された組織分類により情報交換がなされることを期待する。IgA腎症において、重症度に応じた治療法を標準化する科学的根拠を得るために、国際的な治療法の比較、症例ごとの追跡調査、多施設共同の大規模臨床研究が共通の病理組織学的基盤のもとに進められるべきであろう。このIgA腎症組織アトラスが共通の病理組織学的基盤の確立に役立てば幸いである。

謝 辞

厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業 進行性腎障害に関する調査研究班 IgA腎症分科会研究費ならびに国立病院機構多施設共同研究費による。

文 献

1. 川村哲也, 城謙輔, 宇都宮保典, 他. IgA腎症診療指針第3版. 厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業 進行性腎障害に関する調査研究班報告. 日腎会誌 2011; 54: 123-135.

2. Word Health Organization. Renal Disease : Classification and Atlas of Glomerular Disease. 2nd ed. Churg J, Bernstein J, Glassock RJ(eds). Tokyo : IGAKU-SHOIN, 1995.
3. 城 謙輔, 長田道夫, 田口 尚. 光顯標本の捉え方. 日本腎臓学会・腎病理診断標準化委員会, 日本腎病理協会(編). 腎生検病理アトラス, 東京 : 東京医学社, 2010 : 33-42.
4. Roberts I, Cook T, Troyanov S, et al ; A Working Group of the International IgA Nephropathy Network and the Renal Pathology Society. The Oxford classification of IgA nephropathy : pathology definitions, correlations, and reproducibility. *Kidney Int* 2009 ; 76 : 546-556.
5. 川村哲也, 城 謙輔. IgA 腎症の新たな重症度分類の試案. 御手洗哲也, 東原英二, 秋澤忠男, 五十嵐 隆, 金井好克(編). Annual Review 腎臓 2009. 東京 : 中外医学社, 2009 : 87-94.
6. 城 謙輔. IgA 腎症の病理. B. Oxford 分類とわが国の新分類. 富野康日己(編). IgA 腎症診療マニュアル(改訂第 3 版), 東京 : 南江堂, 2011 : 70-80.
7. Cattran D, Coppo R, Cook T, et al ; A Working Group of the International IgA Nephropathy Network and the Renal Pathology Society. The Oxford classification of IgA nephropathy : rationale, clinicopathological correlations, and classification. *Kidney Int* 2009 ; 76 : 534-545.
8. 城 謙輔. IgA 腎症国際組織分類(オックスフォード分類)の問題点. 御手洗哲也, 東原英二, 秋澤忠男, 五十嵐 隆, 金井好克(編). Annual Review 腎臓 2010. 東京 : 中外医学社, 2009 : 90-98.
9. 片渕律子. IgA 腎症 : Oxford 分類. 御手洗哲也, 東原英二, 秋澤忠男, 五十嵐 隆, 金井好克(編). Annual Review 腎臓 2011, 東京 : 中外医学社, 2010 : 108-116.
10. 橋口明典. IgA 腎症の病理組織分類. オックスフォード国際分類とわが国の分類との比較. IgA 腎症 最新動向. 医学のあゆみ 2010 ; 232 : 1121-1126.
11. 厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業 進行性腎障害に関する調査研究班 IgA 腎症分科会 IgA 腎症診療指針 第 3 版ダイジェスト版, 2011 : 1-7.

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）

資料

第1回日本腎臓学会／KDIGO ガイドラインカンファレンス
1st JSN/KDIGO Guideline Implementation Conference

開催場所： 東京医科歯科大学 鈴木章夫記念講堂
日 時： 2013年10月6日（日）10:00～17:00

9:00- 10:00	開場 / 受付
10:00- 10:15	開会の辞： 松尾清一（日本腎臓学会理事長・厚生労働省進行性腎障害調査研究班長） 塚本雄介（KDIGO 理事） KDIGO 厚生労働省 国立保健医療科学院
Nephrotic syndrome #1	座長：和田隆志（金沢大学），Daniel Cattran (University of Toronto)
10:15- 10:35	“日本におけるネフローゼ症候群患者の実態 -日本ネフローゼ症候群コホート研究の結果から-” 演者：丸山彰一（名古屋大学）
10:35- 10:55	“日本におけるネフローゼ症候群の治療戦略- KDIGO-糸球体腎炎ガイドラインとJSN-NS ガイドライン-” 演者：西慎一（神戸大学）
10:55-11:05	質疑応答(10分)
Nephrotic syndrome #2	座長：岡田浩一（埼玉医大），Bertram Kasiske (University of Minnesota)
11:05- 11:25	“KDIGO Guideline Recommendations on the Management of Minimal Change Disease and Focal Segmental Glomerulosclerosis” 演者：Bertram Kasiske (University of Minnesota)
11:25- 11:45	“KDIGO Guideline Recommendations on the Management of Idiopathic Membranous Nephropathy” 演者：Daniel Cattran (University of Toronto)
11:45-11:55	質疑応答(10分)
11:55-12:05	休憩 (10分)
Nephrotic syndrome #3	座長：和田隆志、岡田浩一
12:05-12:30	症例提示1 および討論
12:30-12:55	症例提示2 および討論
12:55-14:00	昼食 (65分)
Hypertension #1	座長：内田信一（東京医科歯科大）、Vlado Perkovic (The University of Sydney)
14:00- 14:20	“Target BP levels in JSN Evidence-based Clinical Practice Guideline for CKD (JSN-CKD GL 2013)” 演者：長谷部直幸（旭川医大）
14:20-14:40	“First-line anti-hypertensive drugs in JSN Evidence-based Clinical Practice Guideline for CKD (JSN)” 演者：田村功一（横浜市大）
14:40-14:50	質疑応答(10分)
15:15-15:30	休憩 (15分)
Hypertension #2	座長：井関邦敏（琉球大）、David Wheeler (University College in London)
14:50- 15:10	“KDIGO Blood Pressure Guideline Presentation-1” 演者：Vlado Perkovic (The University of Sydney)
15:10- 15:30	“KDIGO Blood Pressure Guideline Presentation-2” 演者：David Wheeler (University College in London)
15:30-15:40	質疑応答(10分)
15:40-15:55	break (15 min)
Hypertension #3	座長：内田信一、井関邦敏
15:55-16:20	症例提示1 および討論
16:20-16:45	症例提示2 および討論
16:45- 16:50	閉会の辞：木村健二郎（日本腎臓学会CKD診療ガイドライン作成委員長）

市民公開講座

参加費無料

あなたの腎臓大丈夫？

日時：平成23年9月18日(日)13:00～15:00
(開場12:30)

場所：名古屋大学医学部附属病院
医系研究棟1号館 地下1階会議室

13:00

「進行性腎障害に関する調査研究」班 研究代表者挨拶

松尾 清一 先生（名古屋大学大学院医学系研究科 脊髄内科学 教授）

13:05

IgA腎症

川村 哲也 先生（東京慈恵会医科大学 脊髄・高血圧内科 准教授）

13:20

急速進行性糸球体腎炎

山縣 邦弘 先生（筑波大学大学院人間総合科学研究科 脊髄病態医学分野 教授）

13:35

難治性ネフローゼ症候群

今井 圓裕 先生（名古屋大学大学院医学系研究科 脊髄内科学 特任教授）

13:50

多発性囊胞腎

堀江 重郎 先生（帝京大学医学部 泌尿器科 教授）

休憩



14:15

「CKDの早期発見、予防、治療標準化、進展阻止に関する調査研究」班 研究代表者挨拶

今井 圓裕 先生（名古屋大学大学院医学系研究科 脊髄内科学 特任教授）

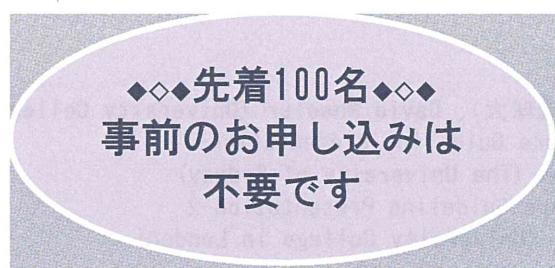
14:20

CKDについて

安田 宜成 先生（名古屋大学大学院医学系研究科 慢性腎臓病地域連携システム寄附講座 寄附講座准教授）

14:35

Q&A



主催：厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業「進行性腎障害に関する調査研究」班
厚生労働科学研究費補助金腎疾患対策研究事業「CKDの早期発見、予防、治療標準化、進展阻止に関する調査研究」班
後援：中部日本放送株式会社

お問い合わせ先：名古屋大学医学部附属病院 脊髄内科学 052-741-2111(代表)

※市民公開講座にご参加される交通費などはご自身のご負担になりますので宜しくお願ひいたします。

市民公開講座

～腎臓病・糖尿病とともに生きる～

とき

9/22(土・祝)

13:00開場 14:00開演
[16:35終了予定]

ところ

朝日ホール

名古屋市中区栄1-3-3 朝日会館15階
*地下鉄東山線・鶴舞線「伏見」駅下車
7番出口を西へ徒歩3分
*JR「名古屋」駅下車徒歩15分

主な内容

- *腎臓病の各専門医による講演
- *医師による無料健康相談



丸山 彰一先生



和田 隆志先生



湯澤 由紀夫先生



望月 俊雄先生



鈴木 富夫先生

講演1	14:05
講演2	14:20
	14:45

「あなたの腎臓、大丈夫?」(15分)

名古屋大学 腎臓内科 准教授 丸山 彰一先生

「糖尿病性腎症～あなたの腎臓を守りましょう～」(25分)

金沢大学 血液情報統御学 教授 和田 隆志先生

～休憩(15分)～

講演3	15:15
講演4	15:40
講演5	16:10

「腎炎・ネフローゼってどんな病気?」(25分)

藤田保健衛生大学腎内科 教授 湯澤 由紀夫先生

「多発性囊胞腎とどう向き合うか」(15分)

東京女子医科大学 腎臓内科 講師 望月 俊雄先生

「腎臓にやさしい食事」(25分)

名古屋大学 栄養管理部 副部長 鈴木 富夫先生

応募方法

郵便番号、住所、氏名、年齢、電話番号、参加希望人数(5名様まで)を明記の上、往復はがき、FAX、e-mailのいずれかで下記のあて先までお送りください。
※往復はがきで応募の方は、返信用はがきにもあなたの郵便番号、住所、氏名を記入。

あて先

◎往復はがき 〒466-8550
名古屋市昭和区鶴舞65番地
名古屋大学医学部附属病院 腎臓内科
「腎臓病・糖尿病セミナー」係

◎FAX 052-744-2209

◎e-mail

jin-shogai@med.nagoya-u.ac.jp

※応募締め切り／9月10日(月)必着

応募多数の場合は抽選とします。

当選者の発表は招待状の発送をもってかえさせていただきます。
※お送りいただきました個人情報は、名古屋大学でとりまとめ、案内状の発送および個人を特定しないデータとして利用させていただきます。

セミナー参加者
300名様無料ご招待!

お問い合わせ先

名古屋大学医学部附属病院 腎臓内科

TEL(052)744-2111(代表)

◎午前9時～午後5時(土・日・祝を除く)

◎主催／厚生労働省科学研究費補助金難治性疾患等克服(難治性疾患克服)研究事業「進行性腎障害に関する調査研究」班／厚生労働省科学研究費補助金難治性疾患等克服(腎疾患対策)研究事業「糖尿病性腎症ならびに腎硬化症の診療水準向上と重症化防止にむけた調査・研究」班

◎協賛／MSD ◎特別協力／大日本住友製薬

◎後援／朝日新聞社広告部

※プログラム及び講師につきましては変更する場合もありますので、あらかじめご了承ください。

進行性腎障害に関する調査研究

【IgA腎症・急速進行性糸球体腎炎・難治性ネフローゼ症候群・多発性囊胞腎】症例数が少なく、原因が不明で、治療法が確立されていない疾患で、長期間生活に支障を及ぼすものについて、研究班を設置し、原因の究明・治療法の確立に取り組む、厚生労働省の事業。



お問い合わせフォーム

文字サイズを変更 | 小 | 中 | 大 |

HOME

◀ 前のページへ戻る

検索

メインメニュー

- ▶ 01-研究班のご紹介(2)
- ▶ 02-研究班班長のご挨拶(1)
- ▶ 03-研究協力者一覧(8)
- ▶ 04-活動予定・報告(2)
- ▶ 05-診断の治療指針(医療従事者向け)(3)
- ▶ 06-研究班の業績(1)
- ▶ 07-患者様向けQ&A(4)
- ▶ 08-リンク(1)
- ▶ 09-臨床研究(1)
- ▶ 10-研究成果報告(1)

最近のブログ記事

- ▶ 研究成果報告(7/24)
- ▶ 患者様向けQ&A～急速進行性糸球体腎炎(2/15)
- ▶ 患者様向けQ&A～IgA腎症(2/15)

● IgA腎症
IgA nephropathy

● 急速進行性糸球体腎炎
Rapidly progressive glomerulonephritis; RPGN

● 難治性ネフローゼ症候群
Nephrotic syndrome

● 多発性囊胞腎
Polycystic kidney disease

症例数が少なく、原因が不明で、治療法が確立されていない疾患で、長期間生活に支障を及ぼすものについて、研究班を設置し、原因の究明・治療法の確立に取り組む、厚生労働省の事業。

→ 詳細を見る

研究成果報告

<平成23年度 研究成果報告書>

→こちらをご覧ください。

<平成24年度 研究成果報告書>

→こちらをご覧ください。

→平成24年度研究報告書はこちらをごらんください。(PDFファイル)

2013年7月24日

患者様向けQ&A～急速進行性糸球体腎炎

【参考】解説スライド

急速進行性糸球体腎炎(RPGN)についての解説です。



進行性腎障害に関する調査研究班 班長 松尾清一

国民の皆さんや腎臓病と聞かれておられる患者さんに貢献できるよう、活動しています。

→ 研究班班長のご挨拶

月別 アーカイブ

- ▶ 2013年7月(1)
- ▶ 2013年2月(2)
- ▶ 2012年11月(1)
- ▶ 2012年9月(1)
- ▶ 2012年3月(6)
- ▶ 2012年2月(12)
- ▶ 2012年1月(1)



患者様向けQ&A

患者様向けQ&A

診断の治療指針
(医療従事者向け)

