

91. 難治性ネフローゼ症候群

1 認定基準

18歳以上で、厚生労働省特定疾患進行性腎障害に関する調査研究班の定義を満たしていること

定義

一次性ネフローゼ症候群（3.5 g/日以上尿蛋白の持続、かつ血清総蛋白量 6.0 g/dl 以下あるいは血清アルブミン量 3.0 g/dl 以下）において、副腎皮質ステロイド剤と免疫抑制剤の併用を施行しても、4週以上の治療期間に完全寛解ないし不完全寛解 I 型に至らないもの（尿蛋白 1 g/日以上）である。

2 特定疾患治療研究事業の範囲

(1) 認定期間は原則として1年とする。

ただし、更新前1年以内に、副腎皮質ステロイド剤と免疫抑制剤の併用を施行しても、4週以上の治療期間に完全寛解ないし不完全寛解 I 型に至らないもの（尿蛋白 1 g/日以上）は更新できる。

(2) 本疾患での重症認定は行わない。

(3) 全身性エリテマトーデス、アミロイドーシスでネフローゼ症候群を呈している場合は、その疾病で申請する。

(4) 更新時、腎機能が廃絶しネフローゼ症候群の病態でなくなり、人工透析を必要とするようになった場合は対象とならない。

3 参考所見

不十分な治療等による「難治性」と区別するため、以下の臨床所見と治療指針（厚生労働省特定疾患進行性腎障害に関する調査研究班作成）を参考にする。

(1) 一次性的ネフローゼ症候群であり、治療前にネフローゼ症候群の診断基準を満たすこと。

(2) 副腎皮質ステロイドの投与法は、プレドニゾロン 40 mg/日を4～8週投与し、その後4～8週毎に10 mg/日ずつ漸減する。必要に応じ、パルス療法も考慮する。（膜性腎症および巣状糸球体硬化症の治療指針）

(3) ステロイド抵抗例（プレドニゾロン 40mg/日を4～8週投与しても完全寛解ないし不完全寛解 I 型に至らない例）には、免疫抑制剤（シクロホスファミド 50～100 mg/日を8～12週、シクロスポリン 1.5～3.0 mg/kg/日を3～6ヶ月、ミゾリビン 150 mg/日を3～6ヶ月など）を追加する。（同上）