目　次

前文……vii

Ⅰ 疾患概念・定義　1

病因・病態生理……1
1）RPGN の定義……1
2）RPGN をきたす疾患の種類……1
3）ANCA 関連腎炎（定義，病理，病因・病態）……3
4）抗 GBM 抗体病（抗 GBM 腎炎）……5

Ⅱ 疫　学　8

発症率，有病率，発症年齢，原疾患の割合……8
疫学（発症率，有病率，発症年齢，原疾患の割合などの推移）……8

Ⅲ 診断・評価　12

症状・検査・診断基準・重症度分類……12
1）RPGN の診断フローチャート……12
2）症状……13
3）検査所見の特徴……14
4）ANCA 測定（意義，測定法）……17
5）抗 GBM 抗体測定……21
6）腎生検……23
7）RPGN の診断基準……27
8）RPGN をきたす代表的疾患の診断……28
9）RPGN の重症度分類……34

Ⅳ 治　療　35

ANCA 関連 RPGN と抗 GBM 抗体型 RPGN の治療：総論……35
1）ANCA 関連 RPGN の治療……35
1．初期治療……35
2．寛解維持療法……48
2）ANCA 関連 RPGN の治療フローチャートと CQ1～4……53
CQ1　ANCA 関連 RPGN の初期治療におけるグルココルチコイド（GC）の併用薬として
リツキシマブ（RTX）とシクロホスファミド（CY）のいずれが推奨されるか？……53
解説……53
CQ2　ANCA 関連 RPGN の初期治療におけるグルココルチコイド（GC）＋リツキシマブ（RTX）または
シクロホスファミド（CY）を用いる場合，GC の通常レジメンと減量レジメンの
いずれが推奨されるか？……56

解説…… 56
CQ3　ANCA 関連 RPGN の初期治療として血漿交換療法は推奨されるか？…… 58
解説…… 58
CQ4　ANCA 関連 RPGN の維持治療におけるグルココルチコイド（GC）の併用薬として
リツキシマブ（RTX）とアザチオプリン（AZA）のいずれが推奨されるか？…… 61
解説…… 61
3）抗糸球体基底膜（GBM）抗体型 RPGN の治療…… 66
1．治療の歴史的経緯…… 66
2．初期治療…… 66
3．維持療法（後療法）…… 71
4．腎移植…… 72
5．予後…… 73
6．非典型抗 GBM 腎炎…… 74
4）治療薬の種類と副作用，感染症対策…… 76
1．グルココルチコイド（GC）…… 76
2．リツキシマブ（RTX）…… 77
3．アバコパン…… 77
4．シクロホスファミド（CY）…… 78
5．アザチオプリン（AZA）…… 78

V 予　後 80

予後…… 80

索　引…… 85