

原著論文

自治医科大学腎臓内科における高齢発症ループス腎炎症例の検討

岩津 好隆¹⁾ 本間寿美子¹⁾ 海野 鉄男¹⁾
 有阪真由美¹⁾ 篠田 清次²⁾ 浅野 泰¹⁾
 草野 英二¹⁾

1985年12月から2002年12月までに自治医科大学腎臓内科を受診し、ループス腎炎と診断した高齢発症の12例について臨床的検討を行った。初発年齢は50から79歳（平均60.7歳）であった。全例に蛋白尿を認め、ネフローゼ症候群（ネ症）を8例、腎不全を9例に認めた。腎生検施行例は8例、剖検1例でありII b 3例、IV 5例、V b 1例であった。IV型+V型では全例がネフローゼ症候群を呈しておりII型ではネフローゼ症候群を認めなかった。全例でステロイド治療を行い、ステロイドパルス療法を6例、アフェレーシスを3例、免疫抑制剤を3例に行った。最終観察時の蛋白尿陰性例は3例、尿蛋白持続例は1例（ネ症0例）、慢性腎不全例は2例、透析例は3例、死亡例は3例であった。死亡例の死因はすべて感染であった。死亡や末期腎不全への進展は、診断時の血清クレアチニン上昇と有意に関連があった。

（キーワード：ループス腎炎、高齢者、予後因子、病理所見、臨床統計）

I はじめに

全身性エリテマトーデス（SLE）は典型的には若年の女性に好発する全身性自己免疫疾患である。しかし高齢者にも発症し、若年発症とは異なった臨床的特徴をもつことが知られている。報告によって高齢発症 SLE の基準が45歳より60歳まで様々であるが50歳以上で発症した症例を高齢発症とした報告が多く、SLE の10%程度を占めるとされている^{1,2,3)}。急速に高齢化社会を迎つつある現在、高齢発症の SLE の報告が増加しており、一般診療においても高齢発症 SLE に遭遇する機会が増加することが予想される。しかし、高齢発症 SLE の報告は認めるものの高齢発症のループス腎炎について検討した報告はなく、今回我々は高齢発症ループス腎炎の臨床的特徴や予後因子について検討した。

II 対象と方法

1985年12月から2002年12月までの期間で、自

治医科大学腎臓内科にて診断された高齢発症ループス腎炎12例を対象とした。SLE の診断はアメリカリウマチ協会の診断基準⁴⁾に基づいて行い、50歳以上で発症したループス腎炎を高齢発症ループス腎炎と定義した。

診断した時点での SLE の腎外症状、シェーグレン症候群の合併の有無、ネフローゼ症候群や高血圧の有無に加え、次の検査所見を用いた。検査所見には、血算、尿沈査、1日尿蛋白排泄量、血清クレアチニン(Cr)、クレアチニクリアランス(Ccr)、抗 ds-DNA 抗体、C3、C4、補体値(CH50)を含めた。ヘモグロビン<10 g/dl、Ccr80<ml/m²/min、男性では Cr>1.02mg/dl、女性では Cr>0.9を異常と考え、C3は C3<86 mg/dl、C4は C4<17mg/dlを低下と定義した。抗 ds-DNA 抗体は7.4IU/ml以上を陽性と定義した。SLE の診断までの期間は蛋白尿、浮腫、関節痛、皮疹など初発症状出現後医療機関を受診時から SLE 診断までの期間とした。

ループス腎炎の臨床診断には活動性尿所見

1) 自治医科大学 腎臓内科

2) アレルギー・リウマチ科

(>10赤血球/毎視野、細胞性円柱) や蛋白尿(0.5 g /日以上) の存在とまたはCr値の異常を必要とした。腎生検は適時施行したが、Cr値の異常のため2例、血液透析(HD)導入後診断のため1例は施行しなかった。組織分類は、光顕所見をWorld Health Organization(WHO)のループス腎炎の形態学的分類(1982)⁵⁾に従つて行った。

ループス腎炎の予後または生命予後についての検討に際しては、末期腎不全end-stage renal disease(ESRD)で透析療法を含めた腎代替療法が必要となった例と死亡例をAdverse outcome群と定義し、非末期腎不全群とAdverse outcome群との臨床症状、臨床成績を比較検討した。また、腎生検施行例ではWHOのループス腎炎の形態学的分類別の臨床症状、臨床成績の比較検討を行った。

各測定値は平均値±標準誤差(SE)で表示し、統計処理にはコンピューター統計ソフトウェア“Statview”を用いた。各群の比較には χ^2 検定を用いた分割表分析を行い、症例数が少ないためFisher直接検定法を使用した。P<0.05を有意とした。

III 結果

1. 性別、年齢(Table 1)

この期間に当院で診断した高齢発症ループス腎炎の症例は、女性8例、男性4例であった。男女比は1:2であり、65歳以上は3:1となる。平均年齢は60.7歳(50—79歳)であり、50歳以上65歳未満は8人、65歳以上は4人であった。Table 1は検討した症例の診断時の臨床的・血清学的・組織病理学的所見を示している。

2. 臨床所見(Table 1)

SLEの診断基準のうちで腎障害以外に多かった基準は抗核抗体(91.7%)、抗ds-DNA抗体(75.0%)、血液学的異常(75.0%)、漿膜炎(66.7%)であった。肺胞出血を2例(16.7%)に認め、Sjogren症候群は3例(33.3%)に合併していた。ループス腎炎の症状では8例(75%)に血尿を認め、また全例に蛋白尿を認め、その内ネフローゼ症候群を呈した症例は8例(66.7%)、腎不全は9例(75.0%)うち急速進行性腎不全例、血液透析導入後診断例が1例ず

Table 1. Renal and extrarenal manifestations of 12 patients with late onset LN

	n	%
Sex		
Male	4	33.3
Female	8	66.7
Age,years		
50~65	8	66.7
≥65	4	33.3
Extrarenal manifestations		
ANA positivity	11	91.7
Anti-ds-DNA positivity	9	75
Anti-Sm positivity	0	0
Low C3	10	83.3
Low C4	8	66.7
Low CH50	7	58.3
Arthritis/arthralgia	2	16.7
Fever	8	66.7
Hematological disorders	9	75
Malar rash	2	16.7
Cutaneous	2	16.7
Photosensitivity	2	16.7
Neurological disorders	0	0
Serositis	8	66.7
Oral ulcerations	0	0
Alveolar hemorrhage	2	16.7
Clinical renal presentation		
Hematuria	8	66.7
Proteinuria	12	100
Nephrotic syndrome	8	66.7
Renal failure	9	75
Hypertension	9	75
WHO classes (n=9)		
II	3	33.3
IV	5	55.6
V	1	11.1
Sjögren syndrome	3	33.3

つであった。

3. 組織学的検討(Table 2)

組織学的にはIV型が5例(55.6%)と最も多く、II型3例(33.3%)、V型1例(11.1%)の順であった。糖尿病の既往をもつ症例は2例であり、いずれも腎生検を施行したが組織病理学的には糖尿病性腎症の変化は乏しかった。

Table 2は検討した症例の診断または生検時の臨床的・血清学的所見と組織病理学的所見との間の関連を示している。IV型+V型では全例がネフローゼ症候群を呈しておりII型ではネフローゼ症候群を認めなかった($\chi^2=9$, p<0.05)。IV型+V型では全例に高血圧を認めた

Table 2. Relationship between the initial clinical and serological data and the renal histopathology

Presentation findings	n	Histopathology			χ^2	p
		class II (n=3)	class IV (n=5)	class V (n=1)		
Sex						
male	3	1	2	0	-	-
female	6	2	3	1	-	-
Active urinary sediment	4	1	2	1	-	-
Urine protein excretion, g/day						
<1g/day	1	1	0	0	2.3	NS
>1g/day	8	2	5	1		
Serum creatinine, mg/dl						
<1mg/dl	3	0	2	1	2.3	NS
>1mg/dl	6	3	3	0		
Blood pressure						
Normotensive	2	2	0	0	5.1	NS
Hypertension	7	1	5	1		
Nephrotic syndrome						
Yes	6	0	5	1	9	0.01
No	3	3	0	0		
Hemoglobin, g/dl						
<10g/dl	6	3	3	0	2.3	NS
>10g/dl	3	0	2	1		
C3 titers						
Normal	1	0	1	0	0.56	NS
Low	8	3	4	1		
C4 titers						
Normal	4	1	3	0	0.23	NS
Low	5	2	2	0		
CH50						
Normal	3	0	2	1	0.23	NS
Low	6	3	3	0		
Anti-ds-DNA						
Negative	3	0	3	0	-	-
Positive	6	3	2	1		

* χ^2 test comparing class II with class IV and V.

が、統計学的には有意ではなかった。その他のII型とIV型+V型の比較では、クレアチニンや補体の低下を含め有意差は認めなかった。

4. 治療 (Table 3)

全ての症例における治療方法、組織病理像、最終臨床状態をTable 3に要約している。全例でステロイド治療を施行されており、平均プレドニゾロン42.5mg/日(20—60mg)投与されていた。ステロイドパルス療法は6例に施行し、4例はメチルプレドニゾロン1g/日を3日間投与し、1例は同剤を0.5g/日を3日間投与した。免疫抑制剤は計3例に使用し、内2例はシクロホスファミドパルス療法(500mg/日を3日間)を行い、1例はミゾリビン150mg/日の内服を経

過中に29ヶ月間投与した。アフェレーシスは5例に施行し、その内血漿交換(PEX)を全例に施行し1例に二重膜濾過法(DFPP)を併用した。

5. 予後因子の検討 (Table 4)

死亡率やESRFへの進展は、血清クレアチニン上昇($\chi^2=5.6$, p<0.05)のみと有意に関連があった。

IV 考察

SLEは典型的には15歳から40歳の妊娠可能な女性に好発するため、性ホルモンの病因への関与を考慮され、女性が閉経する50歳前後を高齢発症SLEの基準とする。報告によって高齢

Table 3. Summary of clinical characteristics, treatment, outcome and renal histology

No	age (years)	cane sex onset initial symptom	treatment			apheresis	outcome				Biopsy WHO class
			PSL (mg)	免疫抑制剤 (mg)	Pule		観察期間 (month)	腎機能 (mg/dl)	尿蛋白 (g/day)	死亡・死因	
1	M 79	edema	40	(-)	(+)	PEX	1	HD	HD	偽膜性腸炎	II b
2	M 72	legedema	20	(-)	(-)	(-)	6	0.95	1.74	(-)	(-)
3	F 66	erythema	50	(-)	(+)	DEPP, PEX	1	HD	HD	Sepsis (MRSA)	(-)
4	F 62	leg edema 40	(-)	(-)	(-)	46	2.4	(+)	(-)	IV	
5	F 64	leg edema, fever 30	(+)	(-)	(-)	32	0.48	(-)	(-)	Vb	
6	M 65	leg edema	60	(+)	(+)	PEX	9	3.0	9.7	Sepsis (MRSA)	IV
7	F 52	chance proteinuria	30	(-)	(-)	(-)	1	HD	HD	(-)	II b
8	F 62	leg edema	50	(-)	(+)	(-)	36	0.9	(-)	(-)	IV
9	F 51	arthralgia	40	(+)	(+)	PEX3	63	HD	HD	(-)	(-)
10	F 50	chance proteinuria	60	(-)	(-)	PEX3	27	HD	HD	(-)	II b
11	M 53	leg edema	60	(-)	(+)	(-)	162	HD	HD	(-)	IV
12	F 52	leg edema, fever	30	(-)	(-)	(-)	48	0.66	(-)	(-)	IV
			60.7±9.3		42.5±3.9				36±45		

発症 SLE の基準は50歳^{1),6)-14),19),22),23)}, 55歳¹⁵⁾, 60歳¹⁶⁾と様々であるが、50歳以上で発症した症例を高齢発症とした報告がほとんどである。高齢発症 SLE は SLE の10%程度を占めるとされ¹⁾⁻³⁾, 本邦の報告では45歳以上を高齢発症と定義した報告¹⁷⁾を含めると3.7~8.1%^{1),9),17)}と報告されている。急速に高齢化社会を迎える現在、高齢発症の SLE の報告が増加しており、一般診療においても高齢発症 SLE に遭遇する機会が増加することが予想される。しかし、高齢発症 SLE の報告は認めるものの高齢発症のループス腎炎について検討した報告はなく、今回我々は12例という少数の検討であるが高齢発症ループス腎炎の臨床的特徴や予後因子について検討した。

過去の報告では、高齢発症 SLE は男性例の割合が明らかに増加しているとする報告^{3),6),8),9),11),12),14),19)}がほとんどであるが、発症年齢と男女比に差はないとする報告^{16),18),18)}もある。我々の症例では男女比1:2であり、1985年Yokohariらにより報告された日本人SLE患者285例の結果²⁰⁾（男女比1:16）と比較すると明らかに男性例が多い。さらに、高齢発症SLE症例を50—64歳と65歳以上を分けて検討した報告¹⁹⁾では、65歳以上の症例の方がさらに男性の割合が多い傾向に有ると報告しており、我々の検討でも65歳以上は男女比3:1とむし

ろ男性例が多く、高齢発症 SLE と同様の傾向であった。これは女性ホルモンの影響が加齢とともに SLE の病態に関与しなくなるためと考えられている。

対象患者の初発症状は、腎臓内科入院歴のある症例に限定しているためほとんどが腎病変に関連した症状であり、浮腫が7例(58%), 健康診断や他の主訴で医療機関を受診時にチャンス蛋白尿を指摘される例が2例(17%)と計75%を占める。今までの報告^{3),7),10-12),14),21)}では初発時に腎病変を認めるのは0~22%と低くほとんどの報告^{3),10-12),14)}は5%以下であるが、若年発症と比較して腎病変が初発時に少ないとする報告はない。初発症状として漿膜炎²¹⁾や乾燥症状、血小板減少、心筋症¹⁰⁾が多いとされているが、施設によってばらつきが多い。ただ皮膚症状が初発症状としてあらわれることは少ないとする報告は多く^{10-12),21)}、我々の検討でも1例(8%)のみである。

さらに観察期間を含めると腎病変は少ないとする報告^{10-12),21),22)}が多くなり、Wilsonら²¹⁾は腎病変の割合は年齢とともに減少し重症度も低下すると報告しており、他にも重症の腎障害(ネフローゼ症候群や腎不全例)は少ないとする報告^{9),17),18),23)}を認める。しかし我々の検討では、8例(66.7%)に高度の蛋白尿を認め、同様に腎不全を9例(75%)に認めており、高頻度に重

Table 4. Prognostic significance of clinical, serological and histopathological data at the final evaluation

Presentation findings	n Final clinical status		χ^2	p
	no ESRD	ESRD or death		
Sex				
male	4	1	0.69	NS
female	8	4		
Urine protein excretion				
<1g/day	2	0	1.7	NS
>1g/day	1	0	5	
Hemoglobin,g/dl				
<10	7	1	5.2	NS
>10	5	4		
Serum creatinine				
<1mg/dl	3	3	5.6	<0.05
>1mg/dl	9	2		
Nephrotic syndrome				
Yes	9	5	4.3	NS
No	3	0		
Histopathology				
Class II	3	0	3.6	NS
Class IV	5	2		
Class V	1	1		
Serotonin				
Yes	8	3	0.17	NS
No	4	2		
Period from first admission to diagnosis				
≤6 months	6	3	0.34	NS
>6 months	6	2		
Sjögren syn				
Yes	3	0	2.9	NS
No	9	5		
Hypertension				
Yes	3	1	0.74	NS
No	9	4		
C3 titers				
Normal	2	1	0.07	NS
Low	10	4		
C4 titers				
Normal	4	2	0.69	NS
Low	8	3		
CH50				
Normal	5	4	1.2	NS
Low	7	1		

ESRD=End-stage renal disease

* χ^2 test comparing 'no ESRF' with 'ESRF + death'.

症の腎障害を認めた。これは検討した施設が腎臓内科であるという特殊な状況下にあるためと考えられる。

組織学的にはIV型が5例(55.6%)と最も多く、II型3例(33.3%), V型1例(11.1%)の順であった。過去の報告では、Hashimotoら⁹⁾が3例に3.5 g/日以上の尿蛋白を認め、4例に腎

生検を施行しており2例がminimal change (MC), 1例がmembranous glomerulonephropathy (MN), 1例がmembranoproliferative glomerulonephritis (MPGN)であったと報告している。また、Bakerら¹⁸⁾はネフローゼ症候群を2例(12.5%), 慢性腎不全を3例(19%)に認め、1例のみに腎生検を施行し

MN であったと報告している。

我々の検討ではIV型+V型では全例がネフローゼ症候群を呈しておりII型ではネフローゼ症候群を認めなかつた ($\chi^2 = 9$, $p < 0.05$)。しかし、II型は3例中2例が血液透析導入となり残りの1例も死亡しており、組織型で予後にに対する有意差が生じなかつた。3例の内死亡例は劇症型溶血性貧血でショックとなり最終的には偽膜性腸炎で亡くなつたため腎病変とは関係なかつた。他の2例はともに腎生検施行時には診断基準を満たさず無治療で経過観察されており、1例はそのまま無治療で血液透析導入となり(導入後に心膜炎を合併しSLEと診断)、1例は腎生検の4年後にネフローゼ症候群となり腎不全となってからSLEと診断され治療を開始されたが結局血液透析となつてしまつてゐる。このことから積極的な治療を行うことができなかつたことが予後を悪化させた可能性が考えられた。

その他にも予後に關しては従来から感染死が多いとされており^{9),14),18)}、我々の検討でも同様の結果であった。我々の検討では亡くなつた3例には積極的な治療が行われており、それらが感染死につながつた可能性が高い。しかし高齢発症SLEは従来緩徐に発症し比較的少量のステロイドでコントロール可能であると報告されており¹⁸⁾、そのため大量のステロイド療法は必要無いとされていたが、死亡した3例を検討すると血栓性血小板減少性紫斑病、CNSループスに肺胞出血が合併した例、劇症型自己免疫性溶血性貧血といずれも重症例であった。その一方でネフローゼ症候群に肺胞出血を合併した症例ではステロイドパルス療法とプレドニゾロン50mgでネフローゼ症候群と肺胞出血ともに寛解している症例もあることや先述のように無治療で血液透析に至つた例からも必ずしも予後良好とは限らないことからこのような重症例にいかに対応していくかは今後検討の余地が有ると考えられる。

ループス腎炎から末期腎不全に進展する危険因子として、WHO分類IV型、ネフローゼ症候群、高血圧、診断時のクレアチニン高値(1.2~2mg/dl以上)、低補体血症(low C3)、ヘマトクリット26%以下、男性などが報告されてい

る^{24~26)}。本検討では診断時のクレアチニン高値のみが危険因子であった。少數例での検討のため有意差がはっきりしなかつた因子も存在することが予想され、今後多数例での検討が行われることを期待したい。

V まとめ

本邦では50歳以上の比較的高齢者のネフローゼ症候群を含めた腎疾患においてループス腎炎の可能性も念頭において診療する必要がある。

高齢発症ループス腎炎においてIV型+V型では全例がネフローゼ症候群を呈しておりII型ではネフローゼ症候群を認めなかつた

我々の検討においては高齢発症ループス腎炎の末期腎不全や死亡に進展する危険因子は診断時のクレアチニン高値であった。

高齢発症SLEにおいても少なからず重症例が存在し、今後どのように治療していくかは検討の余地がある。

文 献

- 1) 山村昌弘、楳野博史：高齢発症SLE。医学のあゆみ 191: 1015-1018, 1999.
- 2) Ward MM, Polisson RP : A meta-analysis of the clinical manifestations of older-onset systemic lupus erythematosus. Arthritis Rheum 32 : 1226-1232, 1989.
- 3) Cervera R, Khamashta MA, Font J et al. : Systemic lupus erythematosus : clinical and immunologic patterns of disease expression in a cohort of 1,000 patients. Medicine 72 : 113-124, 1993.
- 4) Tan EM, Cohen AS, Fries JF et al. : The 1982 revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. Arthritis Rheum 25 : 1271-1277, 1982.
- 5) Churg J, Sabin LH : Renal Disease : Classification and Atlas of Glomerular Disease. Tokyo, Igaku-Shoin, 1982, pp127-149.
- 6) Jacobsen S, Petersen J, Ullman S et al. : A multicenter study of 513 Danish patients with systemic lupus erythematosus. I. Disease manifestation and analyses of clinical subsets. Clin Rheumatol 17 : 468-477, 1998.

- 7) Jonsson H, Nived O, Sturfelt G : The effect of age on clinical and serological manifestations in unselected patients with systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol* 17 : 505-509, 1987.
- 8) Costallat LTL, Coimbra AMV : Systemic lupus erythematosus : clinical and laboratory aspects related to age at disease onset. *Clin Exp Rheumatol* 12 : 603-607, 1994.
- 9) Hashimoto H, Tsuda H, Hirano T et al. : Differences in clinical and immunological findings of systemic lupus erythematosus related to age. *J Rheumatol* 14 : 497-501, 1987.
- 10) Domenech I, Aydintug O, Cervera R et al. : Systemic lupus erythematosus in 50 year olds. *Postgrad Med J* 68 : 440-444, 1992.
- 11) Font J, Pallares L, Cervera R et al. : Systemic lupus erythematosus in the elderly : clinical and immunological characteristics. *Ann Rheum Dis* 50 : 437-440, 1998.
- 12) Ho CTM, Mok CC, Lau CS et al. : Late onset systemic lupus erythematosus in southern Chinese. *Ann Rheum Dis* 57 : 437-440, 1998.
- 13) Mak S, Lam EJM, Wong RWS : Clinical profile of patients with late-onset SLE : not a benign subgroup. *Lupus* 7 : 23-28, 1998.
- 14) Koh ET, Boey ML : Late onset lupus : clinical and immunological study in a predominantly Chinese population. *J Rheumatol* 21 : 1463-1467, 1994.
- 15) Catoggio LJ, Skinner RP, Smith G et al. : Systemic lupus erythematosus in the elderly : clinical and serological characteristics. *J Rheumatol* 11 : 175-181, 1984.
- 16) Maddison PJ : Systemic lupus erythematosus in the elderly. *J Rheumatol* 14 (Suppl 13) : 182-187, 1987.
- 17) 柏崎禎夫, 吉井昭夫, 三ツ木紀人 他 : 加齢と SLE の病像. *臨床免疫* 15(3) : 207-214, 1983.
- 18) Baker SB, Rovira JR, Campion EW et al. : Late onset systemic lupus erythematosus. *Am J Med* 66 : 727-732, 1979.
- 19) Pu SJ, Luo SF, Wu YJJ et al. : The clinical features and prognosis of lupus with disease onset at age 65 and older. *Lupus* 9 : 96-100, 2000.
- 20) Yokohari R, Tsunematsu T : Application, to Japanese patients, of the 1982 American Rheumatism Association revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 28 : 693-698, 1985.
- 21) Wilson HA, Hamilton ME, Spyker DA et al. : Age influences the clinical and serological expression of systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 24 : 1230-1235, 1981.
- 22) Hochberg MC, Boyd MR, Ahearn JM et al. : Systemic lupus erythematosus : A review of clinico-laboratory features and immunogenetic makers in 150 patients with emphasis on demographic subsets. *Medicine* 64 : 285-295, 1985.
- 23) Ballou SP, Khan MA, Kushner I : Clinical feature of systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 25 : 55-60, 1982.
- 24) Contreras G, Roth D, Pardo V et al. : Lupus nephritis : a clinical review for practicing nephrologist. *Clin Nephrol* 57 : 95-107, 2002.
- 25) Cameron JS : Lupus nephritis in African Americans. *J Am Soc Nephrol* 10 : 413-424, 1999.
- 26) Lea JP : Lupus nephritis. *Am J Med Science* 32 : 85-89, 2002.

Statistical survey of late onset of lupus nephritis

Yoshitaka Iwazu¹⁾, Sumiko Homma¹⁾, Tetsuo Umino¹⁾

Mayumi Arisaka¹⁾, Seiji Minoda²⁾, Yasushi Asano¹⁾

Eiji Kusano¹⁾

Abstract

From December 1985 to December 2002, 12 patients with onset of lupus nephritis over the age of 50 were treated in our clinic. The onset age ranged from 50 to 79 years, with an average age of 60.7 years. All patients had proteinuria. Eight patients were in nephrotic status and nine patients developed renal failure. Renal biopsy was performed on eight patients and an autopsy was performed on one patient. As for the pathological classification, three patients belonged to class II, five (patients) to class IV, one (patient) to class V. The patients with class IV and class V nephritis had a tendency to develop nephrotic syndrome at diagnosis. All patients were treated with steroids. High dose intravenous methylprednisolone pulse therapy was performed on six patients, apheresis on three patients, immunosuppressive therapy on three patients. The final status at last observation was three patients with no proteinuria, one patient with persistent proteinuria without nephrotic syndrome, two patients with chronic renal failure, three patients on dialysis and three patients who had died. Infection was the cause of death in all patients who died. High serum Cr level at diagnosis was significantly associated with poor prognosis.

1) Division of Nephrology, Department of Medicine

2) Division of Rheumatology and Clinical Immunology, Department of Medicine, Jichi Medical School