

Loin pain-hematuria syndrome up-to-dateのまとめ

坂口

疾患概念

LPHSは、明らかな尿路閉塞などが無いにもかかわらず、強い側腹部痛と血尿を反復または持続するまれな症候群です。推定有病率は約0.01%で、典型的には若年女性に発症します。

- 原発性LPHS：基礎となる後天性糸球体疾患を認めない
- 続発性LPHS：IgA腎症などの糸球体疾患を伴う

想定される病態

確立した機序はありませんが、以下の連鎖が提唱されています。

糸球体性出血 → 尿細管内で赤血球・微結晶が閉塞 → 濾液の逆流・腎実質浮腫 → 腎被膜伸展 → 側腹部痛

約60%で糸球体基底膜の菲薄化または肥厚が報告されていますが、正常例も多く、COL4A3/A4/A5病的変異も確認されていません。高カルシウム尿・高尿酸尿や微小結晶が症状を増悪させる可能性があります。中枢性疼痛増幅なども関与し得ますが、単純な心因性疾患とは位置づけられていません。

臨床像

- 肋骨脊柱角に局限する灼熱性・拍動性の強い疼痛
- 片側から始まり、後に両側性となることがある
- 運動、車の振動、体位などで増悪
- 悪心・嘔吐を伴うことがある
- 変形赤血球、特にacanthocyteを伴う糸球体性血尿が典型的
- 肉眼的血尿時には疼痛も増悪することが多い
- 腎機能は通常正常で、蛋白尿はないか軽度
- 原発性LPHSでは高血圧は典型的ではない
- 約半数に尿路結石の既往または画像上の石灰化を認める

診断

LPHSは除外診断です。総説では次の基準が示されています。

1. 肋骨脊柱角に局限する強い疼痛が、持続または頻回に反復し、6カ月以上続く
2. ほぼすべての尿検査で血尿（赤血球＞5個/HPF）を認める
3. 疼痛時に行った少なくとも2回の画像検査で尿路閉塞がない
4. 結石、尿路感染、多発性嚢胞腎、腎癌、腎梗塞、nutcracker症候群、子宮内膜症などを除外する

腎生検は全例に必要ではありません。蛋白尿、腎機能低下、高血圧などからIgA腎症等が疑われ、原発性と続発性を区別する必要がある場合に検討します。

治療

エビデンスは限定的で、主に症例集積と単施設経験に基づきます。

- 腎予後が一般に良好であることを説明する
- 疼痛を誘発する運動などを避ける
- ACE阻害薬またはARB：血尿・疼痛発作を減らす可能性があるが、根拠は小規模報告のみ
- 24時間蓄尿：Ca、尿酸、蔞酸、クエン酸、Naなどを評価し、結石リスクを是正
- 疼痛治療：非オピオイドを優先し、必要なら疼痛専門医による多職種・多面的管理
- 難治例：植込み型髄腔内薬物投与システムやカテーテルによる腎動脈周囲神経除神経が比較的有望
- 外科的腎除神経：再発率が高く、通常は推奨されない
- 腎自家移植：重篤な合併症があり、最終手段
- 腎摘除：推奨されない

予後と重要な注意点

原発性LPHSは、多くの患者で最終的に自然軽快すると考えられています。末期腎不全や早期死亡は通常みられません。ただし、続発性LPHSでは基礎となる糸球体疾患によって腎機能が低下し得ます。