

16) .

これを 91 年以降の症例で年齢別に見ると生存率は 5 年で 0-1 歳, 72%, 2-5 歳 89%, 6 歳以上は 96%と 2 歳未満が悪いが, 7 年で見ると 6 歳以上も 88%, 2-5 歳は 79%, 0-1 歳はない (図 17) . 一方 PD 継続率で見ると 6 歳以上では 5 年で 78%, 7 年で 55%と 2-5 歳のそれぞれ 83%, 70%より低い (図 18) . すなわち 6 歳以上は死亡で中止することは少ないが, 血液透析に移行して中止する事がかえって多いことを示している.

3) 移植率

移植率をみると (図 19) 90 年以前は 50%の移植は 7.3 年であったが, 91 年以降は 4.8 年となり, 腎移植も早くなっている. 91 年以上の年齢別の移植を見ると 2 歳未満は 50%は 5.1 年, 2-5 歳で 3.9 年, 6 歳以上は 5.9 年となり, 2 歳未満はほぼ全例が 7 年で移植している. すなわち PD 患者は継続している場合, 低年齢ほど早期に移植されている (図 20) .

4) 予後

以上で 5 年未満の患者の 527 例の予後を見ると 46.3%が腎移植で最も多く, PD 継続が 28.1%, HD 移行が 9.5%, 死亡が 6.5%出会ったのに比し, 5 年以上の患者 151 例では PD 継続 28.5%, 移植 29.1%, HD 移行 26.5%, 死亡 9.9%であり, 5 年未満では移植が, 5 年以降では血液透析が多く見られた (図 21) .

5) 死因と血液透析以降理由

死因も 5 年未満と移行で見ると 5 年未満では 34 例中 12 例が心血管系であり, 5 年以降では 15 例中 3 例が心血管系で 5 年未満に心血管系の死亡が多かった. 一方 5 年未満では腹膜炎の死亡はなく 5 年以上でのみ腹膜炎の死亡が認められた (表 5) .

HD への移行理由は 5 年未満 42 例では腹膜炎が 67%, 除水不良が 17%であったが, 5 年以上 31 例では 45%が腹膜炎, 39%が除水不良であり, 除水不良が明らかに多かった (表 6) .

D 考察

小児の PD の予後は明らかに改善し国際的にも最も優れたデータであるが, 長期透析となると問題である.

PD の継続率は 5 年以上では中止症例が増加し, 7 年ではほぼ 1991 年以前と同様に減少する. 半数が使用できるのは約 8 年である. また 8

年で生存率も 91 年以前と同様になる. 中止理由の最大の原因は腹膜炎であるが, それ以外に除水不良も増加する.

これは腎移植が早期に行われるようになり, 移植もできない患者が継続している可能性もあるが, 今ひとつは重篤な合併症である被嚢性腹膜硬化症の合併を避ける目的もある.

小児 PD 研究会の成績では平均 10 年で被嚢性腹膜硬化症の合併は約 2%であるが, すべて 5 年以上で起こり, 平均 10 年で発症した. これは 10 年以上の症例の 22%に合併する. また透析医学会のガイドラインでは 8 年以上は中止基準の一つになっている. 以上から除水不良や腹膜炎が長期患者に起きれば早期に中止する方向になっていると思われる.

以上のように現時点では腹膜透析の使用期間は平均 8 年で乳幼児では早期移植, 年長児では移植あるいは血液透析への移行により, 長期 PD 患者は減少している.

3. 腎不全小児の成長 (幡谷浩志, 和田尚弘, 本田雅敏)

A 研究目的

日本では欧米に比べると腎移植が少ないため, 末期腎不全に陥った小児はより長期間の透析治療を必要とする. 透析期間が長期になるほど合併症は多くなり, 合併症の中でも特に成長障害は大きな課題となっている. しかし現在までの研究は retrospective なため, 成長に大きな影響を与える思春期における身長伸びが不明であり, 最終身長のデータがないなど多くの問題点を抱えている. また, 有効とされる成長ホルモン療法に関しても長期投与のデータがほとんどない. そのため, prospective に長期にわたる成長の評価を行う.

B.研究方法

末期腎不全によるすべての PD 導入症例で治療研究に同意が得られた症例を対象とした. 除外基準は, 手根骨が閉鎖している症例, 腹膜透析導入が 16 歳以上, 思春期開始時期が不明な症例, 骨系統疾患・染色体異常・奇形症候群や脳性麻痺, Alb<2.5g/dl のネフローゼ症候群, 腎不全以外に成長障害を引き起こすことが明らかな疾患などとした. これらの症例で, 身長, 体重, 血液検査 (腎機能, 電解質, アシドーシスの有無, 貧血, ホルモンなど), 成長ホルモン治療の有無, 思春期の開始時期

などを検討した。

C. 研究結果

現在までの登録は 11 施設 51 症例だが、半年以内に移植に移行した 9 症例、思春期開始時期が不明な 9 症例、旧プロトコルでの保存期腎不全症例 6 症例、基礎疾患がある症例などがあるため、検討ができない 30 症例を除き 21 例が検討対象となった。

思春期期間の成長についての検討：思春期症例は 3 症例、経過観察中に思春期に入った症例は 1 症例で、この 4 症例の身長標準偏差は変動なく、この期間の健康児と同等の身長の伸びを得られた。

性ホルモンの検討：男児のテストステロン、女児のエストラジオールとも前思春期に比べ思春期では健康児と同等の上昇を認めた。

プロトコルの再検討：さらに、今年度は近年のプロトコルの厳格化に適合するよう、保存期腎不全を対象外とし、データセンターの設立、エンドポイントの設定などプロトコルの再検討を行った。

D. 考察

思春期期間の身長の伸び、性ホルモンの反応は良好と考えられるが、症例数が少ないためより多くの症例の蓄積が必要である。

文献

松山健, 清水マリ子, 中條綾, 五月女友美子, 田中百合子, 池田昌弘, 本田雅敬: ステロイド抵抗性ネフローゼ症候群を合併したコレステリルエステル移送蛋白欠損症の 5 歳女児例
小児科臨床, 2005, 58: 377-380

中島泰志, 本田雅敬, 幡谷浩史, 濱崎祐子, 後藤美和, 大迫豊, 仲田晴子, 石倉健司, 池田昌弘: 幼児における塩酸セベラマー使用経験、透析会誌, 2005, 38: 219-225

長谷川理, 本田雅敬, 池田昌弘: 小児期 MPGN type-I の過去 30 年間における臨床像の変化
日腎会誌, 2005, 47(2): 107-112

石倉健司, 池田昌弘, 田中百合子, 本田雅敬: 全身エリテマトーデス — ループス腎炎の治療と管理
小児科診療, 2005, 4: 651-659

本田雅敬, 矢田菜穂子: 肉眼的血尿 臨床医薬, 2005, 21: 225-233

池田昌弘, 本田雅敬: 小児における急性血液浄化療法の特殊性と問題点 ICU と CCU (集中治療医

学) 別冊, 2005, 29: S73-S75

池田昌弘, 本田雅敬: 小児敗血症に対するエンドトキシン吸着療法(PMX-DHP)の効果
ICU と CCU (集中治療医学) 別冊, 2005, 29: S82-S84

本田雅敬: 小児慢性腎不全患者の総合的治療システムの構築に関する研究、平成 16 年度厚生労働省科学研究費補助金: 子ども家庭総合研究事業
「小児難治性腎尿路疾患の早期発見、診断、管理・治療に関する研究」平成 16 年度研究報告書, 2005, 3: 35-38

矢田菜穂子, 本田雅敬, 大友義之, 服部元史, 飯島一誠, 土屋正巳, 伊藤拓: 特発性小児ネフローゼ症候群に対するシクロフォスファミドとコハク酸メチルプレドニゾロンナトリウムの適応外使用実態調査、日本小児科学会誌, 2005, 109: 775-779

水口雅, 幡谷浩史, 本田雅敬: [Case20] 発熱と痙攣重積を主訴に来院した 5 歳女児 [Case21] 血便を繰り返す 4 歳女児、Medicina, 2005, 42(6): 1112-1117

石倉健司, 濱崎祐子, 幡谷浩史, 池田昌弘, 浅沼宏, 穴戸清一郎, 西村玄, 平本龍吾, 本田雅敬: 小児腎移植の中枢神経合併症: Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome (PRES)、日本小児腎不全学会雑誌, 2005, 25: 34-35

矢田菜穂子, 石倉健司, 若木均, 幡谷浩史, 池田昌弘, 伊藤陽一, 大橋靖雄, 本田雅敬: 腹膜透析カテーテル挿入術後無透析期間のリーク発生率に対する有効性の検討、日本小児腎不全学会雑誌, 2005, 25: 120-121

濱崎祐子, 石倉健司, 幡谷浩史, 池田昌弘, 本田雅敬: 溶血性尿毒症症候群 (HUS) の重症度とサイトカインについての検討、日本小児腎不全学会雑誌, 2005, 25: 185-187

田中百合子, 服部新三郎, 吉川徳茂, 本田雅敬, 佐々木聡: 小児 SLE 患者 60 例における診断時の臨床症状について、日腎会誌, 2005, 47(3): 351

本田雅敬: 小児腎不全の治療、平成 17 年度透析従事者研修 日本腎臓財団, 2005: 95-118

吉川徳茂, 本田雅敬, 関根孝司, 中西浩一, 飯島一誠, 大友義之, 池田昌弘, 和田尚弘, 中村秀文, 佐古まゆみ: 小児特発性ネフローゼ症候群薬物治療ガイドライン 1.0 版日本小児腎臓病学会学術委員会小委員会「小児ネフローゼ症候群薬物治療ガイドライン作成委員会」、小児会誌, 2005, 109: 1066-1075

Sako M, Nakanishi K, Obana M, Yata N, Hoshii S, Takahashi S, Wada N, Takahashi Y, Kaku Y, Satomura K, Ikeda M, Honda M, Iijima K, Yoshikawa N.: Analysis of NPHS1, NPHS2, ACTN4, and WT1 in Japanese patients with congenital nephrotic syndrome. *Kidney Int.* 2005 Apr;67(4):1248-55

Motoyama O, Hasegawa A, Honda M: A prospective trial of steroid withdrawal after renal transplantation treated with cyclosporine and mizoribine in children. Results obtained between 1990 and 2003. *Pediatric transplantation*, 2005, 9: 232-238

Nozu K, Iijima K, Sakaeda T, Okumura K, Nakanishi K, Yoshikawa N, Honda M, Ikeda M, Matsuo M: Cyclosporin A absorption profiles in children with nephrotic syndrome, *Pediatr Nephrol*, 2005, 20: 910-913

Hoshii S, Honda M: CPD: Peritonitis, catheter-related problems and other complications, In *Practical Pediatric Nephrology, An update of current practices* Chiu M C and Yap HK eds, 2005: 273-279

Yosino A, Honda M, Kanegane H, Obata K, Matsukura H, Sakazume S, Katada Y, Miyawaki T, Ueda Y, Nagai T.: Membranoproliferative glomerulonephritis in a patient with X-linked agammaglobulinemia (in priming), *Pediatric Nephrol*, 2006, 21: 36-39

本田雅敬: 先天性腎尿路奇形の早期発見のコツと落とし穴、腎不全診療のコツと落とし穴 浅野泰編, 中山書店, 東京, p61-63, 2005

本田雅敬: 腎生検依頼書の書き方: 小児腎生検病理診断標準化への指針, ④東京医学社, 東京, p31-34, 2005

本田雅敬: 小児腎臓病の食事、腎臓食品交換表 第7版補訂 中尾俊之編, 胃歯薬出版, 東京, p120-

134, 2005

本田雅敬: 小児における腎不全治療、透析看護 第2版 日本腎不全看護学会編, 医学書院, 東京, p129-137, 2005

幡谷浩史, 本田雅敬: O157 感染症、感染の理解と消毒・滅菌の看護へのいかしかた 富野康日己編, 医歯薬出版, 東京, p23-128, 2005

服部新三郎、吉川徳茂、市川家國、本田雅敬、五十嵐隆: 我が国の小児末期腎不全調査—1998年から2002年— *日児腎誌* 17:121-130, 2004

Horinouchi I., Nakazato H., Kawano T., Furuse A., Arizono K., Sado Y., Hattori S.: The expression of podocin, nephrin and synaptopodin in membranous nephropathy. *Pediatr Nephrol.* 19:107, 2004

Tsuruta M., Hattori K., Furuse A., Kitamura K., Kawano T., Nakazato., Hattori S.: A mutation of urate 1 gene in two cases of renal hypouricaemia. *Pediatr Nephrol.* 19:187, 2004

牛嶋正、古瀬昭夫、西原卓宏、瀬口聖史、鶴田元子、河野智康、仲里仁史、服部新三郎、辛嶋真如: 急速に進行した腎不全でえ見つかった半月体形成性膜性増殖性腎炎の女児例 *日本小児腎不全学会誌* 24:126-129, 2004

服部新三郎: 地域での取り組み: 熊本市の場合 *腎臓* 28:11-14, 2005

服部新三郎: 小児腎不全の疫学調査 *臨床透析* 21:1315-1322, 2005

服部新三郎: 小児慢性腎不全患者の経年変化、Annual review *腎臓* 2006, p136-141, 2006, 御手洗哲也、東原英二、秋澤忠男、五十嵐隆、金井好克編 中外医学社 東京

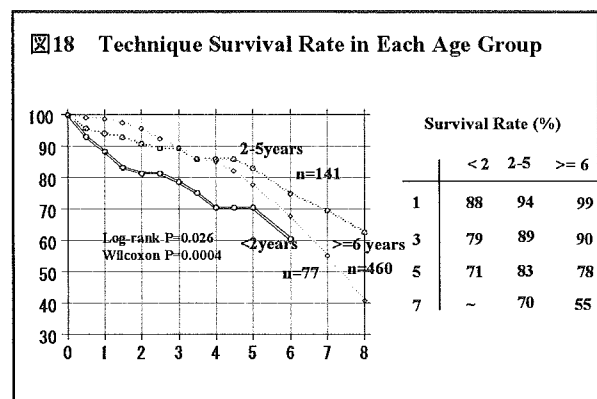
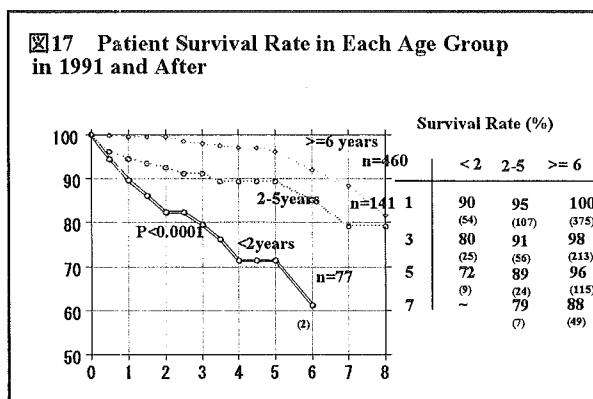
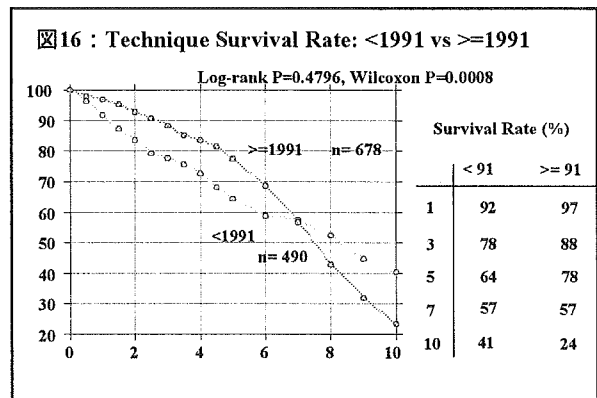
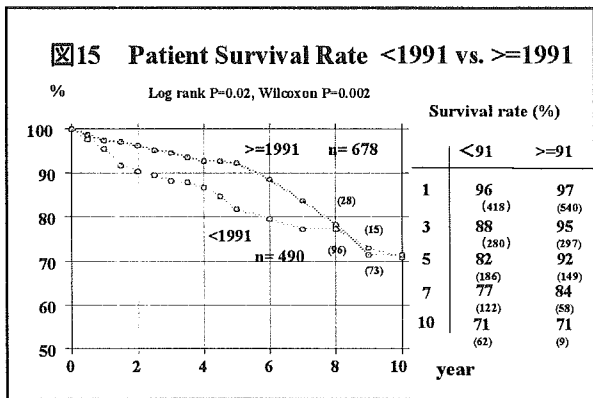
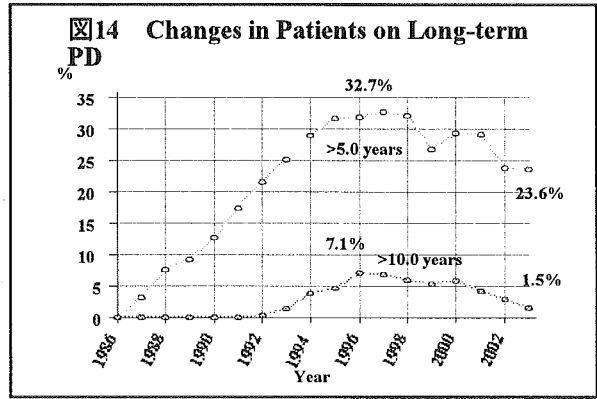
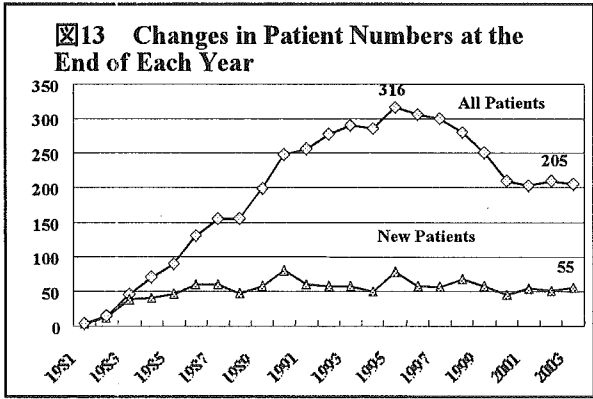


图19 Rate of Transplantation from the Start of PD

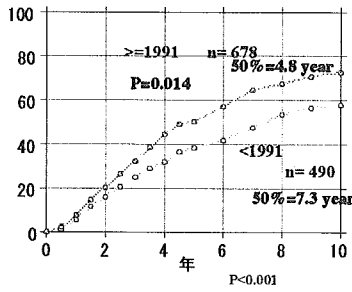


图20 Rate of Transplantation from the Start of PD in EACH age group

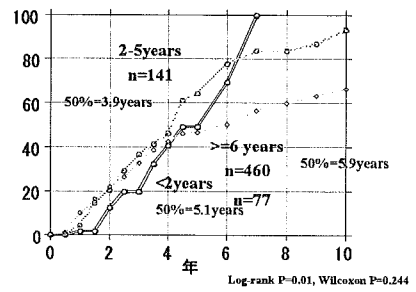


图21 The Outcome of the PD Patients in 1991 and After: Long-term vs. Short-term

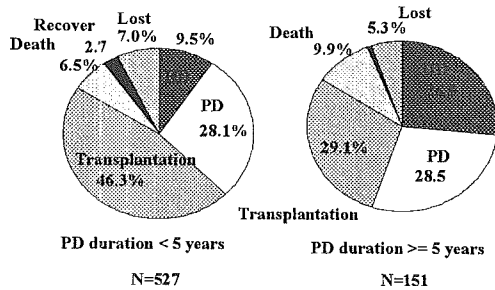


表5 The Cause for Death in 1991 and After

	Duration of PD (years)		Total
	< 5.0	>= 5.0	
Peritonitis	0	2	
Sepsis	1	15%	1 27%
Pneumonia	4	1	
Cerebral vascular disorders	2	1	
Heart failure + cardiomyopathy	6	35%	2 20%
Pulmonary edema	4	0	
Shock, Sudden death	4	0	
Others	9	5	
Not detected	4	3	
Total	34	15	
(Total on PD)	(527)	(151)	

表6 Cause for Transfer to HD in 1991 and after

	Duration of PD (years)		
	Total	< 5.0	>= 5.0
Peritonitis	42	28	14
	58%	67%	45%
Poor ultrafiltration	19	7	12
	21%	17%	39%
Inadequate dialysis	11	6	5
	15%	14%	16%
Catheter trouble	3	3	0
Others	14	6	9
Total	73	42	31
(Total patients on PD)	(605)	(465)	(140)

表1 調査施設数並びに新規症例数
15歳未満 1998年～2004年

年	一次調査施設数	返事有り施設数 (%)	症例数	検討症例 (%)
1998年	3,324	2,050 (61.7)	62	62 (100.0)
1999年	3,324	2,007 (59.1)	61	61 (100.0)
2000年	528	339 (64.2)	64	58 (90.1)
2001年	528	339 (64.2)	71	67 (94.4)
2002年	528	312 (59.1)	54	54 (100.0)
2003年	528	286 (54.2)	51	51 (100.0)
2004年	528	279 (52.8)	49	49 (100.0)
合計			410	402 (98.0)

表2 性別・年齢別頻度
新規症例 15歳未満 2004年

頻度						
年間頻度			頻度/100万人			
年齢(才)	男	女	計	男	女	計
0～4	12(3)	5	17(3)	4	2	3
5～9	9(3)	5(1)	14(4)	3	4	4
10～14	7(2)	11(2)	18(4)	3	4	4
0～14	28(8)	21(3)	49(11)	3	3	3

() : 先行的腎移植

表3 病種別頻度
新規症例 15歳未満 2004年

病名	症例数(%)	平均年齢	男(%)
尿毒性糸球体腎炎	8(16.3)	8	3(37.5)
結核分節性糸球体硬化症	7(14.3)	7	3(42.9)
膜性腎症	1(2.0)	9	
二次性糸球体腎炎	2(4.1)	9	1(50.0)
溶血性毒血症症候群	1(2.0)	2	
骨髄移植後腎症	1(2.0)	6	1(100.0)
間質性腎炎/腎盂腎炎	4(8.2)	6	3(75.0)
溶血性腎症	3(6.1)	4	3(100.0)
急性性急性腎不全	1(2.0)	2	
糖尿病/遺伝性/先天性	31(65.3)	7	21(67.7)
尿あるいは低尿量腎	20(40.8)	7	12(60.0)
ポルボト症候群	2(4.1)	3	2(100.0)
閉塞性尿路奇形	2(4.1)	7	2(100.0)
先天性ネフローゼ症候群	1(2.0)	0	1(100.0)
血尿症	1(2.0)	4	1(100.0)
対称性多発性多嚢胞腎	1(2.0)	0	
両側多嚢胞腎(polycystic)	1(2.0)	0	1(100.0)
多発性嚢胞腎・先天性肝嚢腫症	1(2.0)	9	1(100.0)
右多嚢胞腎・左腎孟尿管狭窄	1(2.0)	3	1(100.0)
その他	2(4.1)	3	
不明	2(4.1)	6	
合計	49	7	28(57.1)

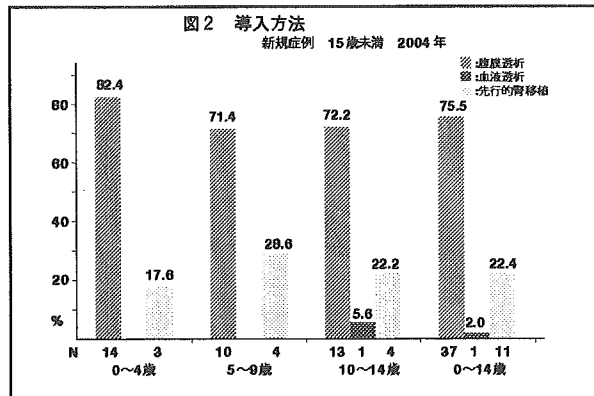
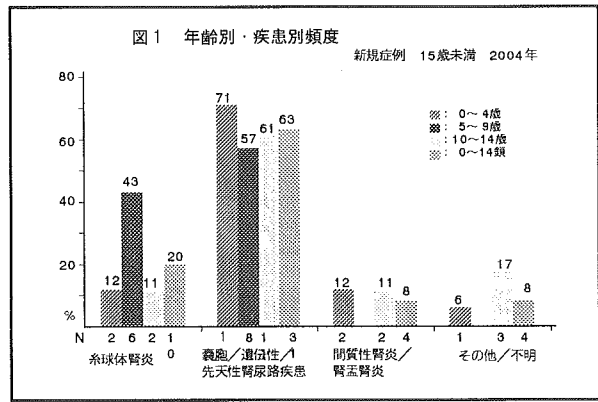


表4 性別・年齢別頻度
新規症例 15歳未満 1998～2004年

頻度						
年間頻度			頻度/100万人			
年齢(才)	男	女	計	男	女	計
0～4	89(8)*	57(1)*	146(7)**	4	2	3
5～9	46(5)	29(3)	75(8)	4	4	4
10～14	99(7)	82(12)*	181(19)*	4	4	4
0～14	233(18)*	168(16)**	402(34)**	4	3	3

() : 先行的腎移植
* : 透析なし死亡

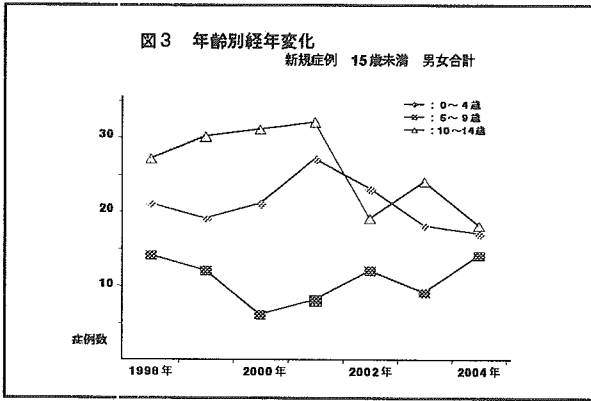
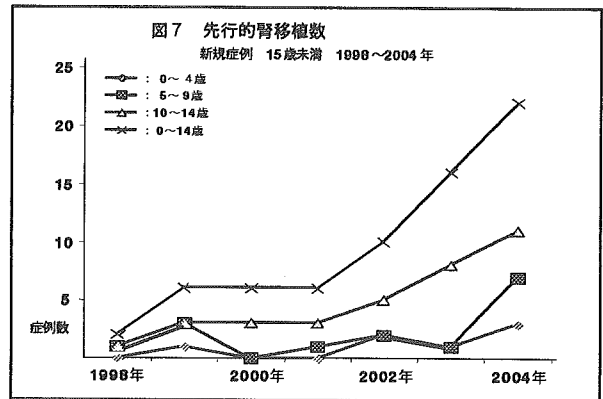
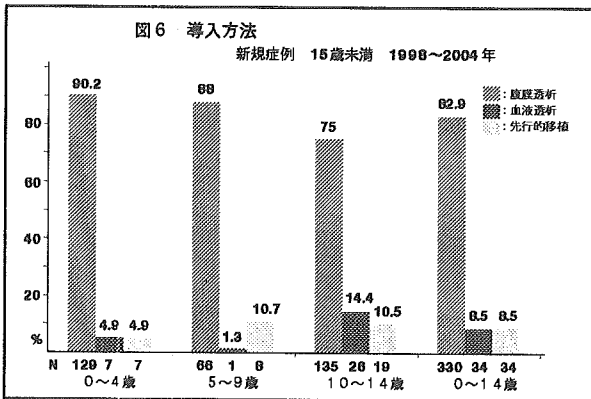
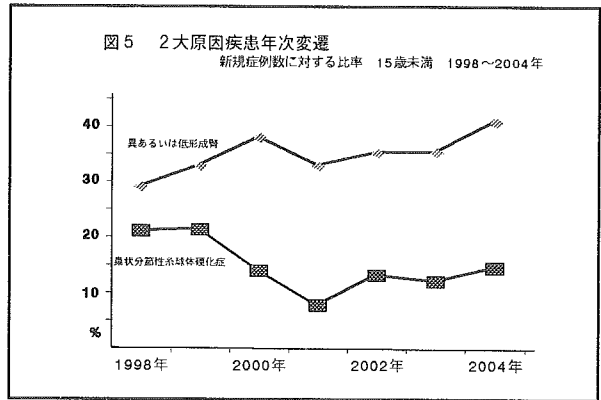
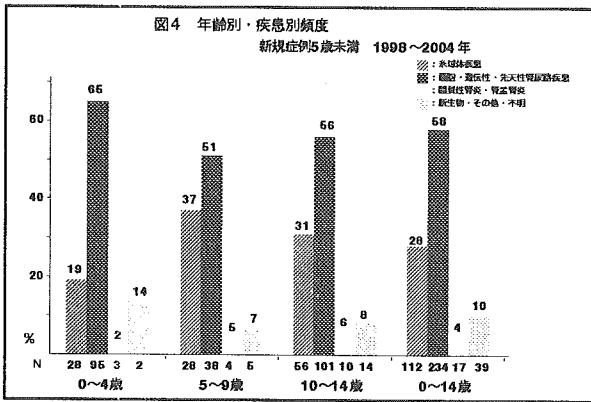


表5 原因疾患別頻度 新規症例 15歳未満 1998年~2004年

病名	症例数(%)	平均年齢	男 (%)
原発性糸球体腎炎	89 (22.1)	8.3	40 (44.9)
急性糸球体腎炎	59 (14.7)	7.8	29 (49.2)
急慢性糸球体腎炎	13 (3.2)	8.8	3 (23.1)
特発性ネフローゼ症候群	6 (1.6)	8.8	3 (50.0)
慢性糸球体腎炎	4 (1.0)	11.6	2 (50.0)
IgA 腎炎	4 (1.0)	8.8	3 (75.0)
結核性腎炎	23 (5.7)	9.9	10 (43.5)
溶血性尿毒症候群	8 (2.0)	6.9	3 (37.5)
ANCA 関連性腎炎	5 (1.2)	11.2	1 (20.0)
新月形成性腎炎	4 (1.0)	12.6	1 (25.0)
特発性膜性腎症	3 (0.7)	10.0	3 (100.0)
膜性腎炎/腎盂腎炎	17 (4.2)	6.8	14 (82.4)
急性腎炎	12 (3.0)	9.0	11 (91.7)
慢性腎炎	3 (0.7)	11.7	2 (66.7)
糖尿病/高血圧/先天性腎臓病	234 (58.2)	7.0	150 (64.1)
腎臓病	139 (34.5)	6.9	83 (59.3)
先天性ネフローゼ症候群	20 (5.0)	2.9	10 (50.0)
若年性ネフローゼ	18 (4.5)	8.8	10 (55.6)
先天性腎不全	14 (3.5)	11.9	12 (85.7)
後天性腎不全	8 (2.0)	6.8	7 (87.5)
先天性腎不全/先天性腎不全	7 (1.7)	4.3	1 (14.3)
原発性糸球体腎炎	3 (0.7)	4.3	3 (100.0)
新生児/産後	13 (3.2)	2.6	8 (61.5)
Dysplasia 全腎群	7 (1.7)	3.1	5 (71.4)
ウイルス感染	4 (1.0)	4.6	2 (50.0)
その他	10 (2.5)	2.8	6 (60.0)
新生児出血性ショック	3 (0.7)	0.0	3 (100.0)
不明	16 (4.0)	9.8	7 (43.8)
合計	402 (100.0)	9.8	235 (58.5)



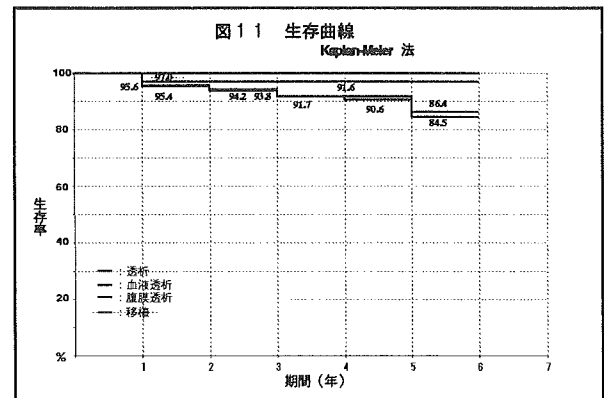
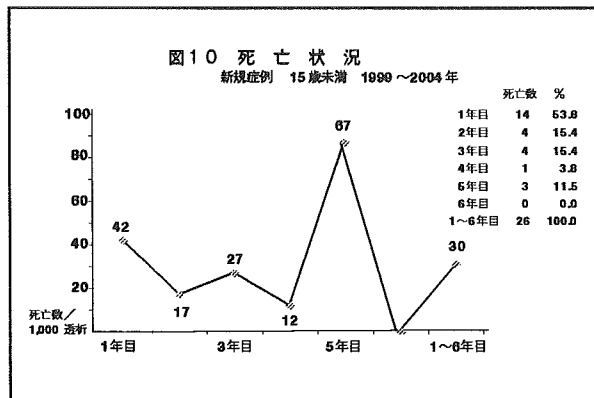
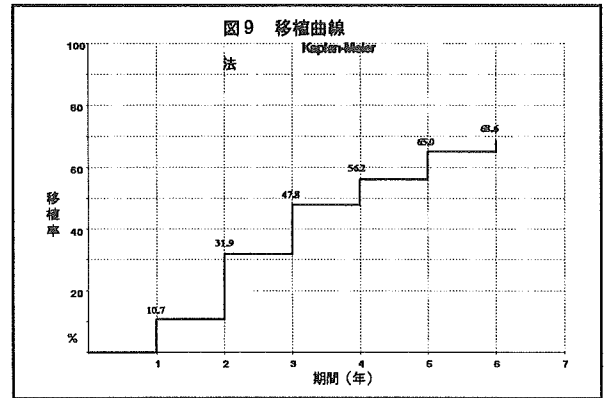
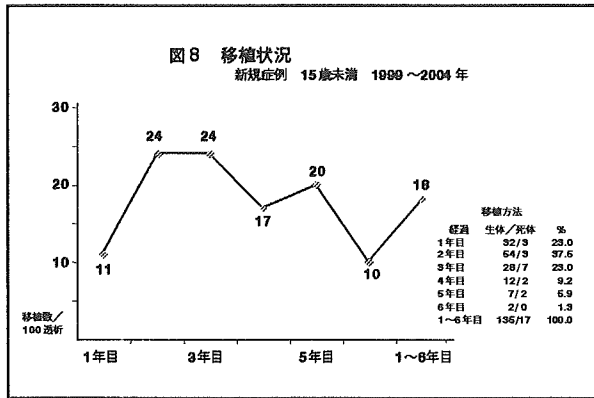


図12 死亡原因及び死亡数
新規症例 15歳未満 1999～2004年

	経過年数						計
	1年	2年	3年	4年	5年	6年	
感染症	6(54.5)	2(18.2)	2(18.2)	0	1(9.1)	0	11(100.0)
心循環器疾患	7(63.6)	2(18.2)	1(9.1)	0	1(9.1)	0	11(100.0)
その他	1(25.0)	0	1(25.0)	1(25.0)	1(25.0)	0	4(100.0)
合計	14(83.8)	4(15.4)	4(15.4)	1(3.8)	3(11.5)	0	26(100.0)
(%)							