

に郵送する。

データセンターは、受領し調査表をデータベース化し、集計を実施する。

#### 調査票の送付先

東京都立小児総合医療センター データセンター「CNSに関する全国調査係」

〒183-8561 東京都府中市武蔵台 2-8-29

電話:042-300-5111(代表)

### 4.3 調査項目

以下の項目につき、患者毎に診療で行った項目について調査する

#### 4.3.1 基礎項目

- ① 性別、生年月
- ② 診断名(病型)
- ③ 症候群該当の有無
- ④ 腎外症状の有無(眼症状、泌尿生殖器、外表奇形、てんかん、精神運動発達遅滞、その他)
- ⑤ 出生歴(出生週数、身長、体重)
- ⑥ 周産期歴(羊水過少の有無、巨大胎盤の有無、家族歴、血族婚)
- ⑦ 大泉門の経過(出生時、3か月時、閉鎖時)

#### 4.3.2 発症時項目

- ① 時期、年齢
- ② 体格(身長、体重)
- ③ 血液検査(血清クレアチニン、血清アルブミン、血清 IgG)
- ④ 尿検査(尿中蛋白定量、尿定性、尿中クレアチニン)

#### 4.3.3 生後 6 か月時項目(前後 2 か月の猶予あり)

- ① 時期、年齢
- ② 体格(身長、体重)
- ③ 血液検査(血清クレアチニン、血清アルブミン)
- ④ 尿検査(尿中蛋白定量、尿定性、尿中クレアチニン)

#### 4.3.4 生後 12 か月時項目(前後 3 か月の猶予あり)

- ① 時期、年齢
- ② 体格(身長、体重)
- ③ 血液検査(血清クレアチニン、血清アルブミン)
- ④ 尿検査(尿中蛋白定量、尿定性、尿中クレアチニン)

#### 4.3.5 最新受診時項目

- ① 時期、年齢
- ② 体格(身長、体重)

- ③ 血液検査(血清クレアチニン, 血清アルブミン)
- ④ 尿検査(尿中蛋白定量, 尿定性, 尿中クレアチニン)
- ⑤ 原病の状況(腎機能正常, 保存期腎不全, 透析, 腎移植後, 再透析中)

#### 4.3.6 経過中の管理状況項目

- ① 合併症の有無
- ② 腎生検の有無, 結果
- ③ 遺伝子検査の有無
- ④ ステロイド治療の有無およびその反応性
- ⑤ 免疫抑制薬治療の有無およびその反応性
- ⑥ 片腎摘出の有無およびその時期, 対側腎摘出の有無およびその時期
- ⑦ 同時両側腎摘出の有無およびその時期
- ⑧ 腎代替療法(腹膜透析, 血液透析, 腎移植, 腎移植後透析)の有無およびその時期
- ⑨ 腎移植後再発の有無およびその治療反応
- ⑩ 自由記載欄

### 5 倫理

本研究のすべての担当者は、「ヘルシンキ宣言に基づく倫理的原則(2013年フォルタレザ修正)」および「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針(2015年4月全部改訂厚生労働省)」を遵守して実施する。

#### 5.1 インフォームド・コンセント

本研究は、「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針(2015年4月全部改訂厚生労働省)」の第5章第12の1の(2)のイ「人体から取得された試料を用いない研究」に該当するため、研究対象者からの同意取得は要しない。

#### 5.2 プライバシーの保護と患者識別

研究対象者の氏名、イニシャル、カルテIDは収集しない。各施設で連結可能な匿名化を行い、施設名もコード化し、個人情報の保護を徹底する。調査用紙送付先となるデータセンターは、各実施施設のカルテ情報にアクセスすることはできず、第三者が直接患者を識別できる情報は入手できない。

#### 5.3 研究に関する情報公開

本研究は介入を行わない観察研究であるが、研究内容についての情報公開は行う。研究責任者が所属する施設の倫理審査委員会で本研究の実施が承認された後、研究責任者所属施設のホームページに掲載する。

#### 5.4 倫理審査委員会による承認

研究責任者は、本研究実施前および研究実施期間を通じて、所属する医療機関にて開催される倫理委員会において、本研究の実施、継続等について倫理的、科学的および医学的妥当性の観点からの承認を得るものとする。研究責任者は、研究実施計画書などの審査の対象となる文書を倫理委員会に提出する。

### 6 研究資金源と利益相反

本研究は『腎・泌尿器系の希少・難治性疾患群に関する診断基準・診療ガイドラインの確立』班の厚生労働省科学研究費補助金(難治性疾患等政策研究事業 H26-難治等(難)-一般-036)を用いて行われる。

本研究の計画、実施、発表に関して可能性のある利益相反はない。利益相反とは、研究成果に影響するような利害関係を指し、金銭および個人の関係を含むものと定める。

### 7 記録の保存

データ入力・固定前のアンケートおよびデータベースは、本実施計画書に記載されている研究者以外がアクセスできないようにデータセンターで管理・保管する。データ入力・固定後のアンケートおよびデータベースは、研究終了後最低2年間はデータセンターで厳重に保管する。

### 8 研究成果の発表

主たる研究結果は、最終解析終了後に学術雑誌に投稿する。

原則として、研究結果の主たる論文の筆頭著者は研究責任者が決定する。著者数は当該英文学術雑誌の投稿規定による制限に従う。

すべての共著者は投稿前に論文内容を確認し、発表内容に合意するものとする。内容に関して異議のある研究者とは議論を行い、それでも合意が得られない場合、研究代表者はその研究者を共著者に含めないことができる。

## 9 研究実施計画書の改訂

解析中または解析終了後に追加調査の必要が生じ、診療情報記録が用いられる場合には研究実施計画書の内容変更を行う。なお、研究実施計画書の内容変更について、倫理審査委員会の審査承認を要するか否かは、研究責任者の所属施設の取り決めに従う。

## 10 研究組織

### 10.1 研究責任者

濱崎 祐子

東邦大学医学部 小児腎臓学講座

〒143-8541

東京都大田区大森西 6-11-1

### 10.2 プロトコル委員

綾 邦彦 倉敷中央病院 小児科

松本真輔 松戸市立病院 小児科

濱田 陸 東京都立小児総合医療センター 腎臓内科

### 10.3 事務局

濱田 陸

東京都立小児総合医療センター 腎臓内科

〒183-8561 東京都府中市武蔵台 2-8-29

TEL:042-300-5111

E-mail: riku\_hamada@tmhp.jp

### 10.4 データセンター

東京都立小児総合医療センター データセンター 吉田 真紀子

〒183-8561 東京都府中市武蔵台 2-8-29

電話:042-300-5111(代表)

FAX:042-312-8159

## 11 参考文献

1. Jalanko H. Congenital nephrotic syndrome. *Pediatr Nephrol.* 2009; 24 (11): 2121-2128.
2. Sako M1, 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; 67 (4): 1248-1255.

## 【先天性・乳児ネフローゼ症候群症例調査票】

ご記入日：20 年 月 日

施設コード：\_\_\_\_\_

調査票 No：\_\_\_\_\_

生年月：西暦\_\_\_\_\_年\_\_\_\_\_月

性別：\_\_\_\_\_

診断名：□フィンランド型, □それ以外

症候群：□症候群には該当しない

□Denys-Drash, □Galloway-Mowat, □Pierson, □Nail-Patella,

□その他の症候群（\_\_\_\_\_）

以下の腎外症状がありますか？また、どんな症状ですか？

□腎外症状あり（下記記載お願いします）、□腎外症状なし

□眼症状：（\_\_\_\_\_）

□泌尿生殖器：（Wilms 腫瘍, \_\_\_\_\_）

□外表奇形：（\_\_\_\_\_）

□てんかん：（\_\_\_\_\_）

□精神運動発達遅滞：（\_\_\_\_\_）

□その他：（\_\_\_\_\_）

出生歴：\_\_\_\_週\_\_\_\_日， 身長\_\_\_\_cm， 体重\_\_\_\_\_g

羊水過少：□あり □なし □不明

巨大胎盤：□あり (\_\_\_\_\_g) □なし □不明

家族歴：□あり (\_\_\_\_\_ ) □なし □不明

血族結婚：□あり □なし □不明

大泉門の大きさ：出生時\_\_\_\_×\_\_\_\_cm， □不明

3か月時\_\_\_\_×\_\_\_\_cm， □不明

大泉門が閉じた月齢：\_\_\_\_か月， □不明

**発症時**

時期：西暦\_\_\_\_年\_\_\_\_月（\_\_歳\_\_か月）

体格：身長\_\_\_\_cm， 体重\_\_\_\_\_g

血清クレアチニン：\_\_\_\_\_mg/dL

アルブミン：\_\_\_\_g/dL (BCG 法・BCP 改良法)

血清 IgG : \_\_\_\_mg/dL

蛋白尿：\_\_\_\_\_mg/dL (定性 -， ±， +， 1+， 2+， 3+)

尿中クレアチニン： \_\_\_\_mg/dL

**生後 6か月時**

時期：生後\_\_\_\_月 ※前後 2か月以内を記載ください。

体格：身長\_\_\_\_cm， 体重\_\_\_\_\_g

血清クレアチニン：\_\_\_\_\_mg/dL

アルブミン：\_\_\_\_g/dL (BCG 法・BCP 改良法)

蛋白尿：\_\_\_\_\_mg/dL (定性 -， ±， +， 1+， 2+， 3+)

尿中クレアチニン： \_\_\_\_mg/dL

**生後 12か月時**

時期：生後 \_\_\_ 月 ※前後 2か月以内を記載ください。

体格：身長 \_\_\_ cm, 体重 \_\_\_ g

血清クレアチニン： \_\_\_ mg/dL

アルブミン： \_\_\_ g/dL (BCG 法・BCP 改良法)

蛋白尿： \_\_\_ mg/dL (定性 -, ±, +, 1+, 2+, 3+)

尿中クレアチニン： \_\_\_ mg/dL

**直近**

時期：西暦 \_\_\_ 年 \_\_\_ 月 ( \_\_\_ 歳 \_\_\_ か月 )

体格：身長 \_\_\_ cm, 体重 \_\_\_ g · kg

血清クレアチニン： \_\_\_ mg/dL

アルブミン： \_\_\_ g/dL (BCG 法・BCP 改良法)

蛋白尿： \_\_\_ mg/dL (定性 -, ±, +, 1+, 2+, 3+)

尿中クレアチニン： \_\_\_ mg/dL

現在の状況を○で囲んでください：

(腎機能正常, 保存期腎不全, 透析 (血液・腹膜),

腎移植後, 再透析中 (血液・腹膜), )

経過中の合併症：(血栓症, 感染症, その他 (\_\_\_\_\_))

腎生検の有無：あり なし

腎生検の結果：\_\_\_\_\_

遺伝子検査の有無：あり なし

### 【薬物治療について】

ステロイド治療の有無：あり      なし

ステロイド治療の反応：完全寛解      不完全寛解      無効

免疫抑制薬治療の有無：あり (薬剤名：\_\_\_\_\_ )      なし

免疫抑制薬治療の反応：完全寛解      不完全寛解      無効

### 【腎臓摘出術について】

片腎摘：あり (西暦\_\_\_\_年\_\_\_\_月 (\_\_\_\_歳\_\_\_\_か月))      なし

対側腎摘：あり (西暦\_\_\_\_年\_\_\_\_月 (\_\_\_\_歳\_\_\_\_か月))      なし

同時両腎摘：あり (西暦\_\_\_\_年\_\_\_\_月 (\_\_\_\_歳\_\_\_\_か月))      なし

### 【透析療法について】

腹膜透析：あり (導入日：西暦\_\_\_\_年\_\_\_\_月 (\_\_\_\_歳\_\_\_\_か月))      なし

血液透析（カテーテル）：

あり (導入日：西暦\_\_\_\_年\_\_\_\_月 (\_\_\_\_歳\_\_\_\_か月))      なし

血液透析（シャント）：

あり (導入日：西暦\_\_\_\_年\_\_\_\_月 (\_\_\_\_歳\_\_\_\_か月))      なし

コメントがあれば、以下の余白にご自由に記入して下さい。

---

---

---

---

【腎臓移植について】

腎移植： あり（西暦\_\_\_\_年\_\_月（\_\_歳\_\_か月）） なし

腎移植後腹膜透析：

あり（導入日：西暦\_\_\_\_年\_\_月（\_\_歳\_\_か月）） なし

腎移植後血液透析：

あり（導入日：西暦\_\_\_\_年\_\_月（\_\_歳\_\_か月）） なし

腎移植後再発：あり（西暦\_\_\_\_年\_\_月（\_\_歳\_\_か月）） なし

（ありの場合 再発治療薬：\_\_\_\_\_）

再発治療反応：寛解 不完全寛解 不応

コメントがあれば、以下の余白にご自由に記入して下さい。

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

---

御協力誠にありがとうございました。

厚生労働省科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業(難治性疾患政策研究事業)  
腎・泌尿器系の希少・難治性疾患群に関する診断基準・診療ガイドラインの確立  
分担研究報告書

非典型溶血性尿毒症症候群の診断基準・診療ガイドラインの作成

研究分担者 芦田 明 大阪医科大学泌尿生殖・発達医学講座小児科 講師  
研究協力者 澤井俊宏 滋賀医科大学小児科 講師  
藤丸季可 大阪市立総合医療センター小児総合診療科 医長  
松村英樹 大阪医科大学泌尿生殖・発達医学講座小児科 助教(准)  
中倉兵庫 第一東和会病院 小児科部長  
白数明彦 市立ひらかた病院小児科 副部長  
山崎哲司 大阪医科大学泌尿生殖・発達医学講座小児科 レジデント  
藤井裕子 大阪医科大学臨床研修センター 初期臨床研修医

研究要旨

【背景】非典型溶血性尿毒症症候群 (aHUS) は、臨床病理学的に溶血性貧血、血小板減少、血小板血栓に伴う臓器障害を呈する血栓性微小血管障害症 (TMA) という疾患概念に含まれ、志賀毒素産生性腸管出血性大腸菌 (STEC) 感染症に続発する典型的 HUS に比し、その予後は不良である。aHUS を含めた TMA の発症病因は STEC 感染症ばかりでなく、多くの因子が関与し、各病因によっても治療に対する反応性、予後が大きく異なるとされている。しかし、我が国には現在までこれら aHUS を含めた発症病因別の TMA の患者数の臨床統計は存在しない。今回我々は、厚労科研難治性疾患等政策研究事業として aHUS を含めた TMA の全国調査を行い、TMA の受療者数とその病因別分類を検討することとし、その一次調査票および二次調査票案を策定した。

【方法】本研究は書面によるアンケート調査で、一次調査にて 2012 年から 2015 年までの 3 年間に経験された TMA 症例数を問うこととし、分担研究である先天性および乳児ネフローゼ症候群、ANCA 関連血管炎、慢性腎臓病とともに一次調査を行った。対象施設は 20 床以上の病床数を有する施設で小児科を標榜し小児科医の確認された施設とした。一次調査の結果、経験症例を有する施設に二次調査票を送付し、発症病因、治療、治療効果、予後にについて質問した。

【結果】一次調査票による調査実施施設は 1701 施設となり、東邦大学および大阪医科大学の倫理委員会による承認を受けたのち調査票を発送した。結果、1077 施設 (63.3%) より回答を受領し、3 年間の累積患者数は 307 名となった。診療しているとの返答があつた 98 施設の中で、二次調査への非協力が表明された 2 施設を除いた 96 施設を対象に二次調査票を送付することとした。二次調査については、経験症例の発症病因、治療、治療反応性、予

後を中心に調査を行うこととし、大阪医科大学倫理委員会にて承認後、二次調査票を郵送した。

【総括】本研究による一次調査、二次調査の結果、我が国における aHUS を含めた TMA の受領者数と発症病因が明らかとなり、治療反応性の検討より治療ガイドラインの策定に大きく役立つと考えられる。

#### A. 研究目的

非典型溶血性尿毒症症候群(atypical hemolytic uremic syndrome: aHUS)は、微小血管障害性溶血性貧血、血小板減少症、急性腎障害を 3 主徴とする溶血性尿毒症症候群(hemolytic uremic syndrome: HUS)の中で志賀毒素産生性腸管出血性大腸菌感染症に続発して発症する典型的 HUS に対峙する疾患概念として捉えられ、臨床病理学的には溶血性貧血、血小板減少、血小板血栓に伴う臓器障害を呈する血栓性微小血管障害症(Thrombotic microangiopathy: TMA)という疾患概念に含まれる。欧米では、典型的 HUS と aHUS の発症比率は約 9 : 1 と報告されているが、我が国における発症比率に関するデータは存在しない。また、近年では上述したような広義の aHUS の中で補体調節因子異常に起因した HUS を狭義の aHUS とする報告が目立つようになり、その有病率は 1・2 例/100 万人と報告されている。しかし、この有病率に関しても日本における正確な統計データは存在しない。

aHUS が含まれる TMA という疾患概念には、先に示した志賀毒素産生性腸管出血性大腸菌感染症をはじめ劇症型肺炎球菌感染症、von Willebrand 因子切断酵素である a disintegrin-like and

metalloproteinase with thrombospondin type I motifs 13 (ADAMTS13)活性著減を伴う定型的血栓性血小板減少性紫斑病(thrombocytic thrombocytopenic purpura: TTP)、コバラミン代謝異常症など様々な発症病因が存在する。狭義の aHUS の病因である補体調節因子異常症の中でも H 因子、I 因子をはじめとした多数の原因遺伝子異常が報告されている。  
aHUS の治療に際しては、2013 年に終末補体活性を制御するモノクローナル抗体薬が使用可能となり、優れた効果が確認されている。補体制御因子異常症に起因する aHUS を迅速にいかに的確に診断し、治療に導入するかが重要であり、このことが患者の生命予後を左右する。そこで、今回我々は病因を踏まえた aHUS の診断・治療についてガイドラインを作成することを目標に、我が国における全国規模の患者数調査を実施し、病因別の患者実態を把握することを目的として研究を開始した。

#### B. 研究方法

患者数把握を目的とした一次調査および病因把握を含めた症例の詳細把握を目的とした二次調査にわけて、実態調査を行う予定とした。一次調査については、本研究班の分担研究である先天性およ

び乳児ネフローゼ症候群(分担研究者:濱崎)、ANCA関連血管炎(分担研究者:伊藤)、慢性腎臓病(分担研究者:石倉)とともに下記の対象施設に対して施行する予定とした。一次調査の結果、TMAの経験症例を有し調査協力の許諾を得られた施設に対して、症例詳細を把握するための二次調査を実施した。

(患者数推計の枠組み)

推計する患者数:定めた期間内に対象施設で診療を受けた患者数

期間:2012年より2015年までの3年間

対象施設:20床以上の病床を有し、小児科を標榜し、小児科医が確認できている全国1701施設を対象施設とした。

(推計の前提)

対象施設以外の患者数は0とし、回収率100%で患者数が報告されれば、その合計を真の患者数とみなした。

(倫理面への配慮)

本研究の実施に際して、一次調査については東邦大学医学部倫理委員会にて代表承認を受け、大阪医科大学倫理委員会においても承認を受けたうえで実施した。また、二次調査実施も大阪医科大学倫理委員会に諮り、承認を受け施行した。本研究は、人体から採取された試料を用いず、既存資料、臨床データのみを用いる観察研究に該当するため、研究対象者への説明、同意取得は行わないが、一次調査については代表施設(東邦大学)ホームページ内に、二次調査については大阪医科大学ホームページへの掲載を通じて情報公開を行うとともに、これにより対象者に当該臨床データの利用の撤回が可

能となる機会を提供した。資料や解析データは万全のセキュリティシステムをもって厳重に管理を行うこととした。また、学会発表に際しては個人情報が漏洩することのないように、また患者やその家族、血縁者に不利益のないように十分に配慮することとした。

C. 研究結果

一次調査の結果、1077施設(63.3%)より回答を得た。その中で、症例の診療ありとの返答が得られた施設は98施設であり、計302症例が集積された。

二次調査は、一次調査で症例経験を持つとの回答を受領した98施設のうち、二次調査への協力を拒否した2施設を除いた96施設に二次調査票を送付した。

D. 考察

本調査研究は我が国における小児期でのTMAの患者数(受療者数)をはじめて明らかとするものである。一次調査の結果、3年間で経験されている症例が302例集積された。1年あたりに延べてみると約100例前後が経験されていることになる。我が国におけるSTEC-HUSの発症数が国立感染症情報センターからの報告によると全年齢を通じて2014年102例、2013年87例と例年100例前後であることからすると、詳細な病因は二次調査の結果を待つこととなるが、STEC-HUS以外の症例がある程度混入していることが予想される。

病因も含めての症例毎の詳細な二次調査結果が明らかとなることが待望される。二次調査の結果、我が国における病

因別の患者数が把握され、治療、予後が明らかとなることにより、治療ガイドラインの策定に大きく貢献できるものと考える。

#### E. 結論

我が国における aHUS を含めた各病因の TMA の患者数把握を目的とした一次調査の結果、302 例の症例が集積された。今回、症例毎の詳細調査票である二次調査票を大阪医科大学倫理委員会での承認を得た後に二次調査を実施した。結果の集積、解析が待たれるところである。

#### F. 研究発表

##### 1. 論文発表

- 1) Hattori M, Iwano M, Sako M, Honda M, Okada H, Akioka Y, Ashida A, Kawasaki Y, Kiyomoto H, Terada Y, Hirano D, Fujieda M, Fujimoto S, Masaki T, Maruyama S, Matsuo S. Transition of adolescent and young adult patients with childhood-onset chronic kidney disease from pediatric to adult renal services: a nationwide survey in Japan. *Clin Exp Nephrol* DOI 10.1007/s10157-016-1231-6
- 2) Hattori M, Sako M, Kaneko T, Ashida A, Matsunaga A, Igarashi T, Itami N, Ohta T, Gotoh Y, Satomura K, Honda M, Igarashi T. End-stage renal disease in Japanese children: a nationwide survey during 2006-2011. *Clin Exp Nephrol* 19: 933-938, 2015
- 3) Hisano M, Ashida A, Nakano E, Suehiro M, Yoshida Y, Matsumoto M, Miyata T, Fujimura Y, Hattori M. Autoimmune-type HUS treated with eculizumab as first-line therapy. *Pediatr International* 57: 313-317, 2015
- 4) Shirasu A, Ashida A, Matsumura H, Nakakura H, Tamai H. Clinical characteristics of rotavirus gastroenteritis patients with urinary crystals. *Pediatr International* 57: 917-921, 2015
- 5) 芦田 明、玉井 浩. 非典型溶血性尿毒症症候群. 日本アフェレシス学会雑誌(グラフィックプレゼンテーション). 34: 1-2, 2015
- 6) 芦田 明、玉井 浩. aHUS とアフェレシス. 日本アフェレシス学会雑誌. 34: 40-47, 2015
- 7) 芦田 明、玉井 浩. 溶血性尿毒症症候群. 止血・血栓ハンドブック pp154-159. 監修 鈴木重統、後藤信哉、松野一彦. 西村書店 2015
- 8) 芦田 明. 溶血性尿毒症症候群. 今日の小児治療指針第 16 版 pp626-627, 総編集 水口雅、市橋光、崎山弘、医学書院 2015
- 9) 芦田 明、服部元史. 小児腎性貧血の診断と治療の動向. 日本小児 PD・HD 研究会雑誌 27: 39-41, 2015
- 10) 中倉兵庫、芦田 明、松村英樹、玉井 浩. 二種類の持続型赤血球刺激因子製剤に変更し長期投与を行つ

- た腹膜透析症例の経験. 日本小児 PD・HD 研究会雑誌 27: 45-47, 2015
- 11) 服部元史、芦田 明. 新しい腎性貧血治療ガイドラインへの期待 小児 CKD 患者の貧血管理. 腎と透析 79: 71-76, 2015
- 12) 中倉兵庫、白数明彦、松村英樹、芦田 明、玉井 浩. 小児腎移植後貧血に対するエポエチンベータ ペゴルの長期使用経験. 日本小児腎不全学会雑誌 35:236-239, 2015
- 13) 松村英樹、白数明彦、中倉兵庫、芦田 明、玉井浩. 外傷後の片腎患者に発症した溶連菌感染後急性腎炎の一例. 日本小児腎不全学会雑誌, 35, 124-127, 2015
- 14) 藤井裕子、田中智子、松村英樹、芦田 明、白数明彦、中倉兵庫、玉井 浩. 痢疾性膿瘍により急性糸球体腎炎を発症し高血圧を呈した1例. 小児高血圧研究会誌 12: 37-41, 2015
- 15) 藤井裕子、松村英樹、芦田 明、中倉兵庫、白数明彦、矢澤浩治、島田憲二、玉井 浩. 腎内逆流を伴う高度膀胱尿管逆流により尿路感染を繰り返し、治療時期に苦慮した Cornelia de-Lange 症候群の1例. 日本小児腎不全学会雑誌 35: 116-119, 2015
- 16) Sakai T, Sawai T, Shimizu Y, Morimune T, Okuda Y, Maruno Y, Iyoda S, Takeuchi Y. Escherichia coli 0121: H19 infection identified on microagglutination assay and PCR. Pediatr Int. 57: 1001-1003, 2015
- 17) 奥田雄介、大林聰子、増田俊樹、坂井智行、澤井俊宏. 志賀毒素産生大腸菌関連溶血性尿毒症症候群に対するエクリズマブ投与. 日本小児腎不全学会雑誌 35: 245-248, 2015
- 18) 大林聰子、坂井智行、増田俊樹、奥田雄介、澤井俊宏. 腎機能障害のリスクが高い治療を行った悪性腫瘍患者はイヌリンクリアランス試験で腎機能を評価すべきである. 日本小児腎不全学会雑誌 35: 68-71, 2015
- 19) 佐藤知実、大林聰子、奥田雄介、坂井智行、澤井俊宏、一色啓二、宇津貴、竹内義博. ネフローゼ症候群を呈したループス腎炎に対して血漿交換療法を行った17歳女児. 小児リウマチ 6: 53-56, 2015
- 20) 藤丸季可. TTP・非典型 HUS へのアフェレシス療法. 腎と透析 78: 169-172, 2015
- 21) 熊谷雄介、上田博章、藤丸季可. 浮腫の管理に腹膜透析を導入した巢状分節性糸球体硬化症の1例. 日本小児腎不全学会雑誌 35: 168-170, 2015
- 22) 原田太郎、熊谷雄介、上田博章、藤丸季可. 薬剤性赤芽球病による重症貧血を発症した腹膜透析患者の1例. 日本小児腎不全学会雑誌 35: 252-254, 2015
- 23) 上田博章、熊谷雄介、藤丸季可. 浮腫の管理に腹膜透析を導入した巢状分節性糸球体硬化症の1例. 日

本小児 PD・HD 研究会雑誌 27: 56-58, 2015

- 24) 藤丸季可、橋本有紀子、榎原杏美、熊谷雄介、河北理恵、上田博章、細川悠紀、玉川信吉、依藤 亨. HNF4A 遺伝子 R76N 変異は Fanconi 症候群を発症する. 日本小児体液研究会誌 7: 11-13, 2015
- 25) 熊谷雄介、上田博章、九鬼一郎、岡崎 伸、藤丸季可. 高血圧を認める TSC2/PKD1 contiguous gene deletion syndrome の 1 例. 日本小児高血圧研究会誌 12 S1-S5, 2015

#### G. 学会発表

- 1) Shirasu A, Ashida A, Fujii Y, Matsumura H, Nakakura H, Hattori M, Tamai H. A case of multiple vertebral compression fractures due to glucocorticoid-induced osteoporosis in a pediatric patient with nephrotic syndrome. Kidney Week 2015, American Society of Nephrology, San Diego, USA, abstract sessions, 2015
- 2) Matsumura H, Ashida A, Fujii Y, Shirasu A, Nakakura H, Hattori M, Tamai H. Nephrotic range proteinuria without a history of penicillamine therapy in a patient with Wilson's disease. Kidney Week 2015, American Society of Nephrology, San Diego, USA, November 5, 2015
- 3) Fujii Y, Ashida A, Matsumura H, Shirasu A, Nakakura H, Hattori M, Tamai H. A case of severe adrenal insufficiency due to long-term glucocorticoid administration for pediatric nephrotic syndrome. Kidney Week 2015, American Society of Nephrology, San Diego, USA, November 7, 2015
- 4) 塩谷拓嗣、宮沢朋生、永田知裕、西一美、宮崎紘平、杉本圭相、岡田満、山本大助、芦田 明、竹村 司. 先天性右腎欠損、Oligomeganephronia、全腸管型 Hirschprung 病を呈する RET 遺伝子異常症の 1 例. 第 50 回日本小児腎臓病学会. 神戸. 2015 年 6 月 18 日
- 5) 東川幸嗣、堀内剛、新田雅彦、芦田 明、玉井 浩. 当院で経験した縦隔気腫 5 例の検討. 第 29 回日本小児救急医学会. 大宮 2015 年 6 月 13 日
- 6) 服部元史、芦田 明. 2015 腎性貧血ガイドラインの改訂ポイント 2015 腎性貧血治療ガイドラインの改訂ポイント小児. 第 60 回日本透析医学会 横浜 2015 年 6 月 26 日
- 7) 張田 豊、北中幸子、磯島 豪、芦田 明、服部元史. LMX1B 関連腎症の実態調査による疾患概念の確立. 第 50 回日本小児腎臓病学会 神戸 2015 年 6 月 18 日
- 8) 芦田 明、山本大助、松村英樹、中倉兵庫、自数明彦、玉井 浩. aHUS の原因遺伝子とトロンボモジュリ

- ン上に同定された変異の分子構造学的解析. 第 58 回日本腎臓学会  
名古屋 2015 年 6 月 5 日
- 9) 萩田 豊、北中幸子、磯島 豪、芦田 明、服部元史. LMX1B 関連腎症の実態調査. 第 58 回日本腎臓学会 名古屋 2015 年 6 月 5 日
- 10) 芦田 明、白数明彦、松村英樹、中倉兵庫、玉井 浩. ロタウイルス胃腸炎における両側腎結石嵌頓を伴う腎後性腎不全発症機序の一考察. 第 118 回日本小児科学会 大阪 2015 年 4 月 17 日
- 11) 芦田 明、玉井 浩. 非典型的溶血性尿毒症症候群. 第 36 回日本アフェレシス学会シンポジウム「小児重症疾患」 川越 2015 年 10 月 30 日
- 12) 中倉兵庫、芦田 明、松村英樹、玉井 浩. 二種類の持続型赤血球造血因子製剤に変更し長期投与を行った腹膜透析症例の経験. 第 28 回近畿小児科学会 大阪 2015 年 3 月 1 日
- 13) 松村英樹、藤井裕子、中倉兵庫、芦田 明、玉井 浩. 経過中に蛋白尿を認めた Wilson 病の一例. 第 50 回近畿小児腎臓病研究会 大阪, 2015 年 3 月 28 日
- 14) 松村英樹、白数明彦、中倉兵庫、芦田 明、玉井 浩. トスフロキサシン通常量投与が原因と考えられた急性腎障害の 2 例. 第 51 回近畿小児腎臓病研究会 大阪, 2015 年 10 月 17 日
- 15) 松村英樹、白数明彦、中倉兵庫、芦田 明、玉井 浩. トスフロキサシン通常量投与が急性腎障害の原因と考えられた 2 例. 第 47 回日本小児感染症学会 福島, 2015 年 11 月 1 日
- 16) 松村英樹、白数明彦、中倉兵庫、芦田 明、玉井 浩. 経過中に蛋白尿を認めるようになったペニシラミン治療歴のない Wilson 病の一例. 第 50 回日本小児腎臓病学会 神戸, 2015 年 6 月 18 日
- 17) 白数明彦、芦田 明、松村英樹、中倉兵庫、玉井 浩. ロタウイルス胃腸炎における両側腎結石形成機序の一考察. 第 50 回日本小児腎臓病学会学術集会 神戸、2015 年 6 月 19 日
- 18) 白数明彦、吉田誠司、にえ川智美、松村英樹、高谷竜三、芦田 明、田中英高、玉井 浩. 起立中に高血圧を認めた小児例. 第 22 回日本小児高血圧研究会 広島、2015 年 8 月 30 日
- 19) 白数明彦、中倉兵庫、松村英樹、鍵谷真希、芦田 明、玉井 浩. インフリキシマブ導入までに血漿交換を行った B 型肝炎キャリアが疑われた難治性川崎病症例. 第 26 回日本急性血液浄化学会 東京、2015 年 10 月 9 日
- 20) 白数明彦、松村英樹、芦田 明、藤井裕子、山崎哲司、中倉兵庫、玉井 浩. 慢性 ITP を合併したネフローゼ症候群に対しリツキシマブの投与をおこなった一例. 第 52 回近畿小児腎臓病研究会 大阪、2016 年

3月 26 日

- 21) 藤井裕子、松村英樹、芦田 明、中倉兵庫、白数明彦、玉井 浩. 長期ステロイド加療により慢性副腎不全を来し機能回復に約 2 年を要したステロイド抵抗性ネフローゼ症候群の一例. 第 50 回日本小児腎臓病学会 神戸、2015 年 6 月 20 日
- 22) 藤井裕子、白数明彦、松村英樹、芦田 明、中倉兵庫、玉井 浩. 小児熱傷患者に対する輸液療法の経験. 第 37 回日本小児体液研究会 広島、2015 年 8 月 29 日
- 23) 藤井裕子、白数明彦、松村英樹、芦田 明、中倉兵庫、井上彰子、玉井 浩. 腰痛を伴い左水腎症消失後に体側水腎症が出現し Burkitt Lymphoma と診断された 1 男児例. 第 37 回日本小児腎不全学会 加賀 2015 年 11 月 27 日
- 24) 藤井裕子、松村英樹、芦田 明、白数明彦、中倉兵庫、玉井 浩. 不明熱精査で発見された薬剤性急性尿細管間質性腎炎の一例. 第 29 回近畿小児科学会 大阪 2016 年 3 月 6 日
- 25) 森下文乃、白数明彦、松村英樹、芦田 明、玉井 浩. ネフローゼ症候群を疑うほどの全身浮腫を呈した IgA 血管炎の 1 例. 第 206 回大阪小児科学会、大阪 2015 年 6 月 27 日
- 26) 奥田雄介、大林聰子、増田俊樹、坂井智行、澤井俊宏. 志賀毒素産生性大腸菌関連溶血性尿毒症症候群に対するエクリズマブ投与 第 118 回日本小児科学会学術集会 大阪 2015 年 4 月 17 日
- 27) Okuda Y, Takashima K, Sakai T, Sawai T. IgA nephropathy pathologically mimicking C3 glomerulopathy. The 13<sup>th</sup> Korea-China-Japan Pediatric Nephrology Seminar. Seoul, 2015 年 5 月 9 日
- 28) 奥田雄介、坂井智行、澤井俊宏、浜田陸、幡谷浩史. エクリズマブを使用した非典型溶血性尿毒症症候群 2 例 著効例と無効例 京滋 aHUS フォーラム 京都 2015 年 6 月 8 日
- 29) 奥田雄介、濱田陸、坂井智行、澤井俊宏、原田涼子、石倉健司、幡谷浩史、濱崎祐子、本田雅敬、竹内義博 2 時間クレアチニンクリアランスと尿素窒素クリアランスの相加平均は糸球体濾過量と近似する. 第 50 回日本小児腎臓病学会 神戸 2015 年 6 月 19 日
- 30) 澤井俊宏. 熱中症の病態と治療 SOK 教職員向けセミナー 大阪 2015 年 6 月 20 日
- 31) 増田俊樹、奥田雄介、大林聰子、坂井智行、澤井俊宏. ステロイドパルス療法が奏功した抗 FH 抗体陽性 dense deposit disease の 1 例. 第 52 回日本補体学会 名古屋 2015 年 8 月 22 日
- 32) 高島光平、奥田雄介、坂井智行、澤井俊宏. 腎機能障害と高血圧を認めた兄弟例. 第 37 回日本小児腎不全学会 加賀 2015 年 11 月 26 日

- 33) 藤丸季可、熊谷雄介、上田博章、藤村吉博、芦田 明. 血便を認めない腸管出血性大腸菌感染症で発症した溶血性尿毒症症候群の 1 例. 第 118 回日本小児科学会 大阪 2015 年 4 月 17 日
- 34) 熊谷雄介、上田博章、九鬼一郎、岡崎伸、藤丸季可. TSC/PKD1 contiguous gene deletion syndrome の 1 例. 第 118 回日本小児科学会 大阪 2015 年 4 月 17 日
- 35) 上田博章、熊谷雄介、藤丸季可. 異なる要因により巨大膀胱を來した新生児の 2 例. 第 118 回日本小児科学会 大阪 2015 年 4 月 18 日
- 36) 久富隆太郎、熊谷雄介、上田博章、藤丸季可. 腎炎型ネフローゼ症候群の 2 歳女児例. 第 23 回小児腎疾患カンファレンス 大阪 2015 年 4 月 25 日
- 37) Kumagai Y, Ueda H, Kuki I, Okazaki S, Fujimaru R, Hisatomi R, Horino A, Kawasaki H. A child case of steroid-effective nephrotic syndrome and neurological findings. The 13<sup>th</sup> Korea-China-Japan Pediatric Nephrology Seminar, Seoul, 2015 年 5 月 9 日
- 38) 藤丸季可、久富隆太郎、熊谷雄介、九鬼一郎、岡崎伸、上田博章. TSC/PKD1 contiguous gene deletion syndrome の 1 例. 第 45 回京都腎臓免疫研究会 京都 2015 年 5 月 16 日
- 39) 上田博章、熊谷雄介、藤丸季可. 腎生検を施行した乳幼児検尿異常例の検討. 第 58 回日本腎臓学会 名古屋 2015 年 6 月 5 日
- 40) 藤丸季可、熊谷雄介、上田博章、石井啓一. 腎結石を伴った Ask-Upmark 症候群の 1 例. 第 50 回日本小児腎臓病学会 神戸 2015 年 6 月 18 日
- 41) 久富隆太郎、堀野朝子、熊谷雄介、温井めぐみ、上田博章、九鬼一郎、岡崎伸、川脇壽、藤丸季可. West 症候群にネフローゼ症候群を合併した 2 例. 第 50 回日本小児腎臓病学会 神戸 2015 年 6 月 19 日
- 42) 上田博章、熊谷雄介、藤丸季可. 腎生検を施行した乳幼児検尿異常例の検討. 第 50 回日本小児腎臓病学会 神戸 2015 年 6 月 19 日
- 43) 藤丸季可、上田博章. 小児難治性ネフローゼ症候群に対するリツキシマブ治療. 第 5 回朋仁会小児疾患研究会. 2015 年 6 月 21 日
- 44) 吉田佳恵子、久富隆太郎、上田博章、熊谷雄介、藤丸季可. 糖尿病性ケトアシドーシスに急性呼吸窮迫症候群を合併した 1 例. 第 19 回大阪小児救急医療フォーラム 大阪 2015 年 6 月 25 日
- 45) 矢崎耕太郎、吉田佳恵子、久富隆太郎、熊谷雄介、上田博章、藤丸季可. 先天性腎尿路奇形により腹膜透析を導入した乳児の 1 例 大阪 第 206 回大阪小児科学会 2015 年 6 月 27 日
- 46) 藤丸季可. 小児難治性ネフローゼ症候群に対するリツキシマブ治療. 第

- 20回そらまめの会 大阪 2015  
年6月28日
- 47) 藤丸季可、石井啓一. 腎結石を伴った Ask-Upmark 症候群の 1 例 第 24 回日本小児泌尿器科学会 東京 2015 年 7 月 1 日
- 48) 藤丸季可. VUR に対する予防的抗菌薬 何が相応しいか? ST 合剤. 第 24 回日本小児泌尿器科学会 東京 2015 年 7 月 1 日
- 49) 久富隆太郎、上田博章、石井啓一、藤丸季可. 腎結石を伴った Ask-Upmark 症候群の 1 例. 第 22 回日本小児高血圧研究会 広島 2015 年 8 月 29 日
- 50) 藤丸季可、久富隆太郎、上田博章、吉田瑠子、松本雅則、宮田敏行、藤村吉博、芦田 明. エクリズマブ投与を検討した非典型溶血性尿毒症候群の 2 例. Meet the Experts of atypical HUS 2015 大阪 2015 年 9 月 9 日
- 51) 高木洋子、田崎優子、前田亮、増田俊樹、松木琢磨、南川将吾、清水正樹、藤丸季可. 慢性腎不全. 第 8 回若手小児腎臓病医のためのパワーアップセミナー. 静岡 2015 年 9 月 20 日
- 52) 久富隆太郎、熊谷雄介、上田博章、藤丸季可. 発熱をともなる急性腎障害を認めた IgA 腎症の 1 例. 第 207 回大阪小児科学会 大阪 2015 年 9 月 27 日
- 53) 久富隆太郎、熊谷雄介、上田博章、神吉直宙、野津寛大、飯島一誠、藤丸季可. 直腸カルチノイドと頭蓋咽頭腫を認めたアルポート症候群の 1 例. 第 51 回近畿小児腎臓病研究会 2015 年 10 月 11 日
- 54) 久富隆太郎、熊谷雄介、上田博章、藤丸季可. 小児特発性膜性腎症の 1 例. 第 24 回小児腎疾患カンファレンス 大阪 2015 年 11 月 14 日
- 55) 久富隆太郎、熊谷雄介、上田博章、藤丸季可. 薬剤性尿細管間質性腎炎を合併した IgA 腎症の 1 例. 第 37 回日本小児腎不全学会 加賀 2015 年 11 月 26 日
- 56) 上田博章、久富隆太郎、藤丸季可. 異なる要因にて巨大膀胱を来たした先天性腎尿路奇形の 2 新生児例. 第 37 回日本小児腎不全学会 加賀 2015 年 11 月 26 日
- 57) 丸山和歌子、上田博章、久富隆太郎、南園京子、関田千恵子、谷口敦夫、藤丸季可. 尿混濁にて発見された HPRT-related hyperuricemia の 1 例. 第 208 回大阪小児科学会 大阪 2015 年 12 月 5 日
- 58) 久富隆太郎、上田博章、三藤賢志、中岡達雄、藤丸季可. 先天性水腎症に対して腎瘻増設を要した 1 例. 第 29 回近畿小児科学会 大阪 2016 年 3 月 6 日
- 59) 久富隆太郎、上田博章、奥田雄介、澤井俊宏、藤丸季可. C3NeF 陽性低補体腎炎の 2 例. 第 52 回近畿小児腎臓病研究会 大阪 2016 年 3 月 26 日
- H. 知的所有権の取得状況
1. 特許取得