

- 66) 久保田亘, 本田雅敬. : 小児腎疾患患者におけるトランジションの現状と課題. 外来小児科. 2015; 18(3): 313-317
- 67) Ishikura K, Yoshizawa N, Nakazato H, Sasaki S, Nakanishi K, Matsuyama T, Shuichi I, Hamasaki Y, Yata N, Ando T, Iijima K, Honda M. Morbidity in children with frequently relapsing nephrosis: 10-year follow-up of a randomized controlled trial. *Pediatr Nephrol.* 2015; 30: 459-468
- 68) Okuda Y, Ishikura K, Hamada R, Harada R, Sakai T, Hamasaki Y, Hataya H, Fukuzawa R, Ogata K, Honda M. Membranoproliferative glomerulonephritis and C3 glomerulonephritis: clinical features and outcome in children. *Nephrology (Carlton).* 2015; 20: 286-292
- 69) Matsushita S, Ishikura K, Okamoto S, Okuda Y, Nagaoka Y, Harada R, Hamada R, Sakai T, Hamasaki Y, Hataya H, Ando T, Ogata K, Honda M. Long-term morbidity of IgA nephropathy in children evaluated with newly proposed remission criteria in Japan. *Clin Exp Nephrol.* 2015. [Epub ahead of print]
- 70) Ikezumi Y, Uemura O, Nagai T, Ishikura K, Ito S, Hataya H, Fujita N, Akioka Y, Kaneko T, Iijima K, Honda M. Beta-2 microglobulin-based equation for estimating glomerular filtration rates in Japanese children and adolescents. *Clin Exp Nephrol.* 2015 Jun; 19(3): 450-457.
- 71) Hamasaki Y, Ishikura K, Uemura O, Ito S, Wada N, Hattori M, Ohashi Y, Tanaka R, Nakanishi K, Kaneko T, Honda M. Growth impairment in children with pre-dialysis chronic kidney disease in Japan. *Clin Exp Nephrol.* 2015 Feb 26. [Epub ahead of print]
- 72) Yanagihara T, Hamada R, Ishikura K, Uemura O, Matsuyama T, Takahashi S, Honda M. Urinary screening and urinary abnormalities in 3-year-old children in Japan. *Pediatr Int.* 2015 Jun; 57(3): 354-358.
- 73) Kamei K, Nakanishi K, Ito S, Ishikura K, Hataya H, Honda M, Nozu K, Iijima K, Shima Y, Yoshikawa N, Japanese Pediatric IgA Nephropathy Treatment Group. Risk factors for persistent proteinuria after a 2-year combination therapy for severe childhood IgA nephropathy. *Pediatr Nephrol.* 2015; 30(6): 961-967
- 74) 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.* 2015 Jan 17. [Epub ahead of print]
- 75) Uemura O, Nagai T, Ishikura K, Ito S, Honda M. Mean and standard deviation of reference glomerular filtration rate values in Japanese children. *Clin Exp Nephrol.* 2015 Jul 31. [Epub ahead of print]
- 76) Okuda Y, Ishikura K, Terano C, Harada R, Hamada R, Hataya H, Ogata K, and Honda M. Irreversible severe kidney injury and anuria in a 3-month-old girl with atypical haemolytic uraemic syndrome under administration of eculizumab. *Nephrology (Carlton).* 2015 [in press]
- 77) Yoshino A, Honda M, Sasaki N, Hataya H, Ishikura K, Sakazume S, Tanaka Y, Nagai T. Selection of infants who potentially have congenital anomalies of the kidney and urinary tract from a large cohort for a more thorough examination. *Clin Exp Nephrol.* 19(4): 678-682
- 78) Inaba A, Hamasaki Y, Ishikura K, Hamada R, Sakai T, Hataya H, Komaki F, Kaneko T, Mori M, Honda M. Long-term outcome of idiopathic steroid-resistant nephrotic syndrome in children. *Pediatr Nephrol.* 2015; Sep 3. [Epub ahead of print]
- 79) Kamei K, Nakanishi K, Ito S, Ishikura K, Hataya H, Honda M, Nozu K, Iijima K, Shima Y, Yoshikawa N, for the Japanese Pediatric IgA Nephropathy Treatment Group. Risk factors for persistent proteinuria after a two-year combination therapy for severe childhood IgA

nephropathy. *Pediatr Nephrol.* 2015; 30: 961-967

## 2. 学会発表

- 1) Shoichi Maruyama. Nephrotic Syndrome Registration and Treatment in Japan. Training Program of County Hospitals 2015 (China) 2015年7月9日-11日
- 2) Kyoko Watanabe, Kentaro Koike, Akihiro Shimizu, Nobuo Tsuboi, Keita Hirano, Makoto Ogura, Sayuri Shirai, Yoshinari Yasuda, Takashi Yasuda, Shoichi Maruyama, Tetsuya Kawamura, Seiichi Matsuo, Takashi Yokoo. Evaluation of KDIGO Clinical Practice Guidelines for IgA Nephropathy by Japanese Multicenter Large Cohort Study. 48th Annual Meeting of the American Society of Nephrology. (San Diego, USA) 2015年11月3日-8日
- 3) Hiroyuki Komatsu, Shouichi Fujimoto, Yuji Sato, Akihiro Fukuda, Yoshinari Yasuda, Takashi Yasuda, Tetsuya Kawamura, Seiichi Matsuo. Effects of Tonsillectomy Combined with Steroid Pulse Therapy upon IgA Nephropathy Depending on Proteinuria Status at Diagnosis. 48th Annual Meeting of the American Society of Nephrology. (San Diego, USA) 2015年11月3日-8日
- 4) Hiromura K, et al.: Clinical and histological features of lupus nephritis in Japan: an analysis of the Japan Renal Biopsy Registry (J-RBR). 48th Annual Meeting of the American Society of Nephrology. (San Diego, USA) 2015年11月3日-8日
- 5) 安田 隆、安田 宣成、大出 幸子、高橋理、川村 哲也、松尾 清一. IgA腎症の治療法と予後との関連に関する後方視的な多施設大規模研究からみえること. 第58回日本腎臓学会学術総会(名古屋) 2015年6月5日-7日
- 6) 今泉 貴広、井之上 逸郎、細道 一善、黒木 亜紀、柴田 孝則、成田 一衛、松尾 清一、丸山 彰一. 日本人の特発性膜性腎症における遺伝子多型に関する検討. 第58回日本腎臓学会学術総会(名古屋) 2015年6月5日-7日
- 7) 秋山 真一、今井 圓裕、松尾 清一、丸山 彰一. 日本人特発性膜性腎症患者における血中 PLA2R 抗体のサブクラス、濃度と予後. 第58回日本腎臓学会学術総会(名古屋) 2015年6月5日-7日
- 8) 今泉 貴広、秋山 真一、山口 真、黒澤寛之、平山 吉朗、松尾 清一、原 正則、丸山 彰一. 膜性腎症診断のためのバイオマーカーとしての尿中ポドカリキシンの有用性. 第58回日本腎臓学会学術総会(名古屋) 2015年6月5日-7日
- 9) 山本 陵平、丸山 彰一、横山 仁、松尾清一、今井 圓裕. 急性腎傷害は微小変化型ネフローゼ症候群の寛解予測である: 日本ネフローゼ症候群コホート研究 (JNSCS). 第58回日本腎臓学会学術総会(名古屋) 2015年6月5日-7日
- 10) 平野 景太、川村 哲也、小池 健太郎、清水 昭博、坪井 伸夫、宮崎 陽一、小倉 誠、横尾 隆、安田 宣成、安田 隆、松尾 清一. 本邦の多施設大規模コホートによる IgA 腎症のステロイド治療/扁桃摘に関する KDIGO ガイドラインの検証. 第58回日本腎臓学会学術総会(名古屋) 2015年6月5日-7日
- 11) 小松 弘幸、藤元 昭一、佐藤 祐二、福田 顕弘、安田 宣成、安田 隆、川村 哲也、松尾 清一. IgA 腎症診断時の尿蛋白量別にみた扁桃摘出術+ステロイドパルス療法の治療効果の解析. 第58回日本腎臓学会学術総会(名古屋) 2015年6月5日-7日
- 12) 杉山 齊, 他: 腎臓病総合レジストリー (J-RBR/J-KDR) の 2014 年次報告と経過報告. 第58回日本腎臓学会学術総会, (名古屋, 2015. 6), 日本腎臓学会誌, 57:441, 2015.
- 13) 横山 仁, 他: 二次研究の進展: 高齢者ネフローゼ症候群および薬剤性腎障害. 第58回日本腎臓学会学術総会, (名古屋, 2015. 6), 日本腎臓学会誌, 57:441, 2015.
- 14) 杉山 齊, 他: シンポジウム「腎臓病レジストリー研究: 最近の知見と今後の展望」第45回日本腎臓学会西部学術大会, (金沢, 2015. 10), 日本腎臓学会誌, 57:1089, 2015.
- 15) 横山 仁, 他: 学会・委員会企画・腎不全総合対策委員会「ESRD: わが国の現状と課題」腎臓学会と透析医学会のレジストリー連携における課題. 第60回日本透析医学会学術集会・総会, (横浜, 2015. 6).
- 16) 川村 哲也. IgA 腎症 ~コホート研究を中心に~ 第58回日本腎臓学会学術総会 サ

テライトシンポジウム（西部）松江 2015  
年 7 月

- 17) 安田 隆、安田宜成、大出幸子ら. 機能の比較維持された IgA 腎症における蛋白尿の差異による治療効果. 第 58 回日本腎臓学会学術総会、総会長主導企画 1 : IgA 腎症の診断と治療の UP TO DATE 名古屋、2015 年 6 月
- 18) Joh K, Hashiguchi A, Shimizu A, Katafuchi R, Kawamura T: The Lumped System in Utilized in the Japanese Histological Grade Classification of IgA Nephropathy May Produce a Score with a Broader Applicability Compared to the Split System of Oxford Classification American Society of Nephrology. ASN, Kidney Week 2015 (San Diego)
- 19) Katafuchi R : Toward the next version of Oxford classification of IgA nephropathy: Validation study of Oxford Classification of IgA nephropathy: the significance of extracapillary proliferation. The 4<sup>th</sup> Chronic Kidney Disease Frontier Meeting in Nagoya, Japan (Nagoya) 2, 2015
- 20) 城謙輔、橋口明典、久野 敏、清水 章、片渕律子. 厚労省科研 IgA 腎症前向き研究をコホートとしたオックスフォード分類と日本分類の比較. 第 104 回日本病理学会総会 (名古屋) 5, 2015
- 21) 城謙輔: IgA 腎症の病理学的鑑別診断と組織学的重症度分類の実際. 第 58 回日本腎臓学会学術総会 (名古屋) 6, 2015
- 22) 片渕律子: IgA 腎症の診断と治療の UP TO DATE: 半月体形成は組織予後予測に有用か? Oxford 分類改訂にむけて. 第 58 回日本腎臓学会学術総会 (名古屋) 6, 2015
- 23) 片渕律子: 腎炎・ネフローゼ症候群のトピックス, IgA 腎症における Oxford 分類の課題と Validation. 第 45 回日本腎臓学会西部学術大会 (金沢) 10, 2015
- 24) 片渕律子: 腎病理を日常診療に生かす: IgA 関連腎疾患の病理と臨床, IgA 腎症における IgA 沈着の意義. 第 45 回日本腎臓学会西部学術大会 (金沢) 10, 2015
- 25) 片渕律子, 川村哲也, 城謙輔, 橋口明典, 久野敏, 清水章, 宮崎陽一, 永田雅治, 松尾清一, IgA 腎症分科会. 扁摘・ステロイドパルス療法のランダム化比較試験の病理学的サブ解析: 尿蛋白寛解と関連する病理所見. 第 11 回 IgA 腎症臨床病理研究会 (東京) 12, 2015
- 26) 田原敬、臼井丈一、高田健治、海老原至、錦健太、植田敦志、岩淵聡、石津隆、飯塚正、竹村克己、小山哲夫、長田道夫、小林正貴、山縣邦弘: 腎生検データに基づく感染後腎炎の時代的変遷の検討、第 58 回日本腎臓学会学術総会、名古屋、2015 年 6 月 5 日
- 27) 臼井丈一、山縣邦弘: シンポジウム 12 血管炎、ANCA 関連 RPGN と血漿交換—日本の現状を含めて、第 35 回日本アフェレシス学会学術大会、川越、2015 年 10 月 31 日
- 28) Shin' ichi Akiyama, PhD. Anti phospholipase A2 receptor antibody in Japanese patients with Membranous nephropathy. 4th CKD Frontier, (名古屋, 2015 年 2 月 28 日)
- 29) 秋山真一、今井圓裕、松尾清一、丸山彰一: 日本人特発性膜性腎症患者における血中 PLA2R 抗体のサブクラス、濃度と予後. 第 58 回日本腎臓学会学術総会、(名古屋、2015 年 6 月 6 日)
- 30) 秋山真一、丸山彰一: 日本の膜性腎症の診断—PLA2R 抗体とポドカリキシン—. ワークショップ、第 45 回日本腎臓学会西部学術大会、(金沢、2015 年 10 月 23 日)
- 31) 山本陵平、横山仁、松尾清一、今井圓裕: 急性腎傷害は微小変化型ネフローゼ症候群の寛解予測である: 日本ネフローゼ症候群コホート研究 (JNSCS)、第 58 回日本腎臓学会学術総会、(名古屋、2015 年 6 月 6 日)
- 32) 山本陵平、横山仁、松尾清一、今井圓裕: 微小変化型ネフローゼ症候群の寛解までの期間は再発を予測する: 日本ネフローゼ症候群コホート研究 (JNSCS)、第 58 回日本腎臓学会学術総会、(名古屋、2015 年 6 月 6 日)
- 33) 山本陵平、新澤真紀、横山仁、今井圓裕、丸山彰一、猪阪善隆、松尾清一: ネフローゼ症候群、ワークショップ、第 58 回日本腎臓学会学術総会サテライトシンポジウム、(松江、2015 年 7 月 11 日)
- 34) 山本陵平、猪阪善隆、守山敏樹: 生存解析を目的としたデータシート作成支援システムの開発、第 35 回医療情報学会連合大会 (沖縄、2015 年 11 月 2 日)

- 35) Muto S, Lu Y, Kawano H, Horie S. Urinary copeptin is the surrogate marker of progression in Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease (ADPKD). 48th Annual Meeting of the American Society of Nephrology, 2015/11/3-8, San Diego.
- 36) Muto S, Kawano H, Noguchi T, Sugiura S, Koyasu H, Kimura M, Ide H, Yamaguchi R, Horie S. The Burden of Tolvaptan Treatment for Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease (ADPKD). 48th Annual Meeting of the American Society of Nephrology, 2015/11/3-8, San Diego.
- 37) Higashihara E, Horie S, Ubara Y, Muto S, Nutahara K, Narita I, Okada T. Long-term safety profile of tolvaptan in Japanese ADPKD patients. 48th Annual Meeting of the American Society of Nephrology, 2015/11/3-8, San Diego.
- 38) Kawano H, Muto S, Horie S. The short term effect of tolvaptan for autosomal dominant polycystic kidney disease. American Society of Nephrology Kidney Week 2015. 2015/11/7, San Diego, CA, US.
- 39) Nakanishi K, Yoshikawa N. <Symposium 8 Evidence-based treatments for childhood diseases> Evidence-based Treatments for Childhood IgA Nephropathy. The 11th Asian Society for Pediatric Research, April 15-18, 2015, Osaka, Japan
- 40) Nozu K, Kamiyoshi N, Minamikawa S, Matsunoshita N, Otsubo H, Yamamura T, Ninchoji T, Nakanishi K, Yoshikawa N, Iijima K. Genetic, pathological and clinical backgrounds in autosomal dominant Alport syndrome. 48th annual scientific meeting of the European Society for Pediatric Nephrology, September 3-5, 2015, Brussels, Belgium
- 41) Urine  $\beta 2$ -microglobulin as a sensitive diagnostic maker in children with CKD stage 3-5. Ishikura K, Uemura O, Hamasaki Y, Ito S, Hattori M, Tanaka R, Ohashi Y, Nakanishi K, Harada R, Mikami N, Nakai H, Kaneko T, Iijima K, Honda M. 48th annual scientific meeting of the European Society for Pediatric Nephrology, September 3-5, 2015, Brussels, Belgium
- 42) Shima Y, Nakanishi K, Hama T, Sato M, Togawa H, Mukaiyama H, Kaito H, Nozu K, Tanaka R, Iijima K, Yoshikawa N. Childhood IgA nephropathy with nephrotic syndrome (NS-IgAN) at onset. 48th Annual Meeting of the American Society of Nephrology, November 5-8, 2015, San Diego, USA
- 43) Kamiyoshi N, Nozu K, Yamamura T, Ninchoji T, Shima Y, Nakanishi K, Yoshikawa N, Iijima K. Somatic mosaicism and variant frequency detected by next-generation sequencing in X-linked Alport syndrome. 48th Annual Meeting of the American Society of Nephrology, November 5-8, 2015, San Diego, USA
- 44) Sato M, Nakanishi K, Hama T, Mukaiyama H, Togawa H, Shima Y, Miyajima M, Nozu K, Nagao S, Takahashi H, Iijima K, Yoshikawa N. Dysregulation of miR-378a-3p and ADAMTS1 gene in cpk mice, a model of ARPKD. (Publication only) 48th Annual Meeting of the American Society of Nephrology, November 5-8, 2015, San Diego, USA
- 45) 武藤 智. 特別企画 2. よくわかるシリーズ 21. ADPKD に対する治療の breakthrough. 第 58 回日本腎臓学会学術総会. 名古屋. 2015/6/5-7
- 46) 片岡浩史. BMI23 にて層別化した IgA 腎症患者の 20 年予後について. 第 58 回日本腎臓学会学術総会. 2015/6/6 名古屋.
- 47) 金子佳賢, 酒巻裕一, 成田一衛. IgA のインテグリンを介したメサンギウム細胞への作用. 第 58 回日本腎臓学会学術総会. 2015/6/6 名古屋.
- 48) 後藤 慧, 金子佳賢, 佐藤勇也, 河内 裕, 成田一衛. レプチン欠乏は IL-23/IL-17 連関抑制を介し腎炎を軽減する. 第 58 回日本腎臓学会学術総会.
- 49) 河野春奈, 武藤 智, 堀江重郎. CKD stage4 の常染色体優性多発性嚢胞腎に対するトルバプタン治療の経験. 第 58 回日本腎臓学会学術総会. 2015/6/6 名古屋.
- 50) 河野春奈, 武藤 智, 堀江重郎. 当院における CKD stage 4 の常染色体優性多発性嚢胞腎に対するトルバプタン治療. 第 45 回日本腎臓学会東部学術大会. 2015/10/2, 3, 東京.

- 51) 武藤 智, 河野春奈, 野口尊弘, 子安洋輝, 木村将貴, 磯谷周治, 井手久満, 山口雷蔵, 堀江重郎. ADPKD 患者に対する Tolvaptan 投与は患者にとってどの程度負担になるか? 第 45 回日本腎臓学会東部学術大会. 2015/10/2, 3, 東京.
- 52) 須藤真則, 酒巻裕一, 若松彩子, 渡辺博文, 蒲沢秀門, 山本 卓, 金子佳賢, 山崎 肇, 風間順一郎, 成田一衛. TAFRO 症候群に合併した急性腎障害に対して CRRT を要した 1 例. 第 45 回日本腎臓学会東部学術大会. 2015/10/2, 東京
- 53) 河野春奈, 武藤 智, 堀江重郎. 当院における CKD stage4 の常染色体優性多発性嚢胞腎に対するトルバプタン治療. 第 45 回日本腎臓学会東部学術大会. 2015/10/2, 東京
- 54) 片岡浩史. 透析導入時の貧血管理と患者予後との関連性について～長時間作用型 ESA の効果の検討～. 第 60 回日本透析医学会 2015
- 55) 河野春奈, 武藤 智, 堀江重郎. CKD stage4 の常染色体優性多発性嚢胞腎に対するトルバプタン治療の経験. 第 103 回日本泌尿器科学会総会. 2015/4/21, 金沢
- 56) 河野春奈, 堀江重郎. 腎癌モデル動物の幹細胞を用いた Tsc2 欠損による腫瘍発生機序の解明. 第 19 回日本がん分子標的治療学会学術集会. 2015/6/11, 愛媛
- 57) 河野春奈, 堀江重郎. 結節性硬化症に常染色体優性多発性嚢胞腎を合併した二例. 第 3 回日本結節性硬化症学会学術総会. 2015/10/17, 東京
- 58) 金子佳賢, 成田一衛. 糞便性イレウスから腹部コンパートメント症候群に陥った慢性腎不全の 1 例. 第 61 回日本老年医学会関東甲信越地方会.
- 59) 服部元史, 佐古まゆみ, 岩野正之: 小児末期腎不全患者の現状と問題点(とくに移行). 第 60 回日本透析医学会学術集会・総会 SY-03-4, 2015(横浜)
- 60) 服部元史, 芦田明: 2015 腎性貧血治療ガイドラインの改訂ポイント: 小児. 第 60 回日本透析医学会学術集会・総会 SY-03-4, 2015(横浜)
- 61) 服部元史: 小児の腎性貧血治療. 日本小児腎臓病学会学術集会第 50 回記念大会 LS3, 2015(神戸)
- 62) 服部元史: 小児腎移植の歩みと現況. 日本小児腎臓病学会学術集会第 50 回記念大会 EL11, 2015(神戸)
- 63) 服部元史, 佐古まゆみ: 小児期発症慢性腎疾患患者の移行に関する実態調査報告(小児科の立場から). 第 58 回日本腎臓学会学術総会, 2015(名古屋)
- 64) 服部元史: 小児腎不全の治療. 平成 27 年度透析療法従事職員研修, 2015(大宮)
- 65) 服部元史: 小児腎疾患治療の動向. 第 15 回石川腎不全合併症研究会 特別講演, 2015(金沢)
- 66) 服部元史: 腎移植から見た小児腎臓病. 第 45 回京都腎臓免疫研究会 特別講演, 2015(京都)
- 67) 服部元史: 本邦小児腎移植の現況. 第 118 回日本小児科学会学術集会 総合シンポジウム 4, 2015(大阪)
- 68) 服部元史: 小児腎不全の現況と治療戦略. 第 84 回大阪透析研究会 特別講演, 2015(大阪)
- 69) 服部元史: TMA の病的分類から見た aHUS の診断と治療: 基本的な考え方とエクリズマブ治療を行った症例の提示. 第 48 回日本臨床腎移植学会 LS8, 2015(名古屋)

#### H. 知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む。)

##### 1. 特許取得

なし。

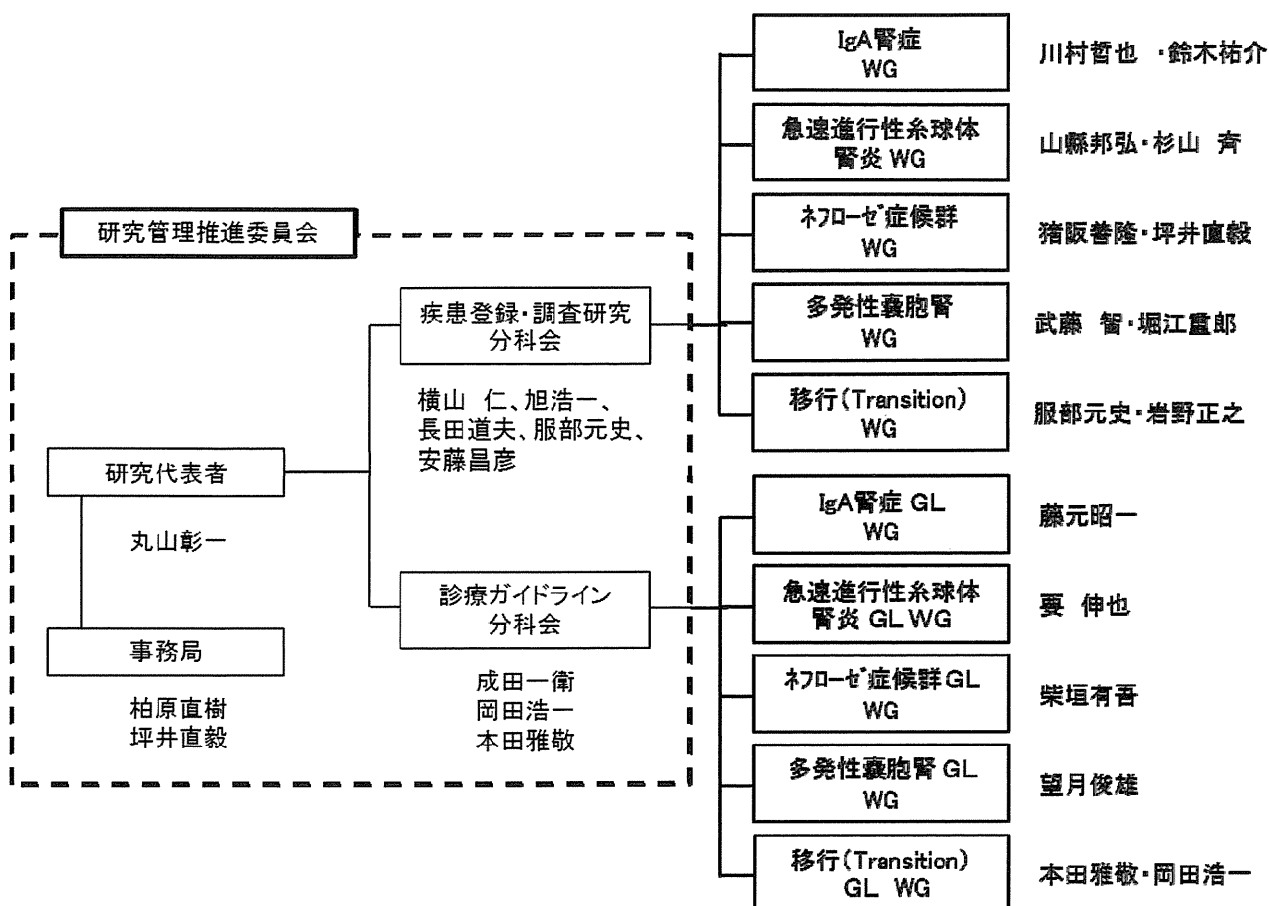
##### 2. 実用新案登録

なし。

##### 3. その他

なし。

組織図



厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業）

## 分担研究報告書

厚生労働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）  
分担研究報告書

疾患登録・調査研究分科会

責任研究分担者

横山 仁 金沢医科大学医学部 腎臓内科学・教授

研究分担者

旭 浩一 福島県立医科大学医学部 生活習慣病・慢性腎臓病(GKD)病態治療学講座・特任教授  
長田道夫 筑波大学医学医療系生命医科学域病理学・教授  
服部元史 東京女子医科大学 腎臓小児科・教授  
安藤昌彦 名古屋大学医学部附属病院 先端医療・臨床研究支援センター・准教授

研究協力者

佐藤 博 東北大学大学院 薬学研究科臨床薬学分野・教授  
杉山 斉 岡山大学大学院医歯薬学総合研究科 慢性腎臓病対策腎不全治療学・教授  
清原 裕 九州大学大学院医学研究院 環境医学分野・教授  
西 慎一 神戸大学大学院腎臓内科 腎・血液浄化センター・教授  
川端雅彦 富山県立中央病院内科（腎臓・高血圧）・医療局長  
武田朝美 名古屋第二赤十字病院 第一腎臓内科・部長  
佐々木環 川崎医科大学医学部 腎臓・高血圧内科学・教授  
鶴屋和彦 九州大学大学院 包括的腎不全治療学・准教授  
江田幸政 仁誠会クリニック光の森・院長  
上條祐司 信州大学医学部附属院 血液浄化療法部・腎臓内科・診療教授  
清元秀泰 東北大学 東北メディカル・メガバンク機構統合遠隔腎臓学分野・教授  
香美祥二 徳島大学医学部 小児医学分野・教授  
幡谷浩史 東京都立小児総合医療センター 総合診療科・医長  
吉川徳茂 国立研究開発法人国立成育医療研究センター・臨床研究開発センター長  
深澤雄一郎 市立札幌病院 病理診断科・部長  
岡 一雅 兵庫県立西宮病院 病理診断科・部長  
上田善彦 獨協医科大学越谷病院 病理診断科・教授  
北村博司 国立病院機構千葉東病院 臨床研究センター・部長  
清水 章 日本医科大学 解析人体病理学・教授  
笹富佳江 福岡大学病院 腎臓・膠原病内科・准教授  
後藤 眞 新潟大学院医歯学総合研究科 腎膠原病内科学分野・准教授  
中川直樹 旭川医科大学・内科学講座 循環・呼吸・神経病態内科学分野・助教  
伊藤孝史 島根大学医学部附属病院 腎臓内科・診療教授  
内田俊也 帝京大学医学部・内科・教授  
古市賢吾 金沢大学附属病院・腎臓内科（血液浄化療法部）・准教授  
中屋来哉 岩手県立中央病院・腎臓内科・医長  
廣村桂樹 群馬大学医学部附属病院 腎臓・リウマチ内科・診療教授  
平和伸仁 横浜市立大学附属市民総合医療センター血液浄化療法部/腎臓・高血圧内科・准教授  
重松 隆 和歌山県立医科大学 腎臓内科学・教授  
深川雅史 東海大学医学部 腎内分泌代謝内科・教授  
梅村 敏 横浜市立大学大学院医学研究科・病態制御内科学(循環器・腎臓内科学)・教授  
上村 治 あいち小児保健医療総合センター・腎臓科・副センター長  
山村 剛 国立病院機構北海道医療センター 腎臓内科・臨床教育研修部・医長/副部長  
荻野大助 山形大学医学部 小児科・助教  
黒木亜紀 昭和大学医学部 内科学講座腎臓内科学部門・兼任講師



森 泰清 大阪府済生会泉尾病院 腎臓内科・部長  
満生浩司 福岡赤十字病院 血液浄化療法内科・部長  
寺田典生 高知大学医学部 内分泌代謝・腎臓内科学・教授  
渡辺 毅 福島労災病院・院長  
井関邦敏 豊見城中央病院 臨床研究支援センター・センター長

## 研究要旨

【背景・目的】高齢者を含むわが国における重点疾患を中心とした腎臓病の実態を腎臓病総合レジストリー（以下、腎生検例 JRBR/非腎生検例 JKDR）および全国アンケート調査を用いて調査した。さらに JRBR データの病理診断としての精度管理における病理診断および小児期から成人期に至る疾病について検討した。【方法】腎臓病総合レジストリーに 2007 年 7 月より 2015 年 6 月までに登録された 29,495 例（JRBR 26,535 例；JKDR 2,157 例；糖尿病, JDMCS 508 例；慢性腎臓病/保存期腎不全；CKD/GRF 294 例）より血清クレアチニンによる推算糸球体濾過率（eGFR）の判定が可能であった 25,668 例を抽出し、登録レジストリー別の臨床評価および CGA 分類に基づくリスクを検討した。さらに登録における臨床病理学的問題点と重点疾患の疫学調査を実施した。【結果】重点疾患である IgA 腎症は 7,969 例（30.0%）が登録されていた。ネフローゼ症候群は臨床診断および検査成績より 7,480 例（28.2%）が抽出され、うち腎生検は 6,857 例（91.7%）に施行されていた。また、急速進行性腎炎症候群は 1,641 例（6.2%、腎生検施行 1,546 例、94.2%）であり、多発性嚢胞腎（PKD）は 397 例（1.5%）が登録されていた。これらの eGFR からの CGA 分類 G stage では、G1 4,169 例（16.2%）、G2 8,017 例（31.2%）、G3a 4,567 例（17.8%）、G3b 3,905 例（15.2%）、G4 2,834 例（11.0%）、G5 2,176 例（8.5%）であった。また、CGA 分類による高リスク（赤）は、判定可能であった 18 歳以上 22,536 例中 9,935 例（44.1%）および年齢層別解析を実施した 20 歳以上 21,984 例中 9,895 例（45.0%）であった。登録カテゴリ別では、JRBR 20,398 例中 8,915 例（43.7%）、JKDR 1,300 例中 769 例（59.2%）、DM 202 例中 136 例（67.3%）、CKD/GRF 84 例中 75 例（89.3%）であった。それぞれの主な臨床診断は、JRBR では慢性腎炎とネフローゼ症候群が約 2/3 を占めた。さらに JKDR では RPGN と代謝性疾患が増加し、CKD/GRF では代謝性疾患が約 1/4 を示した。【まとめ】非腎生検例を中心とする登録では、より腎機能障害が進行した状態で登録されていた。今後、超高齢者を含む重点疾患において、その早期発見・治療を念頭に置いた腎疾患診断・診療指針の検討が必要と考えられた。

### A. 研究目的

わが国においては 65 歳以上の高齢者が増加しており、2030 年には 31.6%になると推測されている。今後も高齢者腎臓病の増加が予測されるが、わが国における高齢化と関連した難治性腎疾患の実態は未だ不明な点が多い。腎臓病総合レジストリー（以下、腎生検実施 J-RBR/腎生検非実施 J-KDR、糖尿病 JDMCS および慢性腎臓病/保存期腎不全 CKD/GRF）およびアンケートを用いた難治性腎疾患、特に高齢者腎臓病の臨床病理学的背景と重点疾患の疫学を調査した。さらに J-RBR データの病理診断としての精度管理のために、入力の実整合性を調査した。

### B. 研究方法

腎臓病総合レジストリーに 2007 年より 2015 年 12 月までに 31,620 件が登録された。この内 2015 年 6 月までに登録され解析のためのデータクレンジングが実施された 29,495 例（JRBR 26,535 例；JKDR 2,157 例；糖尿病, JDMCS 508 例；慢性腎臓病/保存期腎不全；CKD/GRF 294 例）

より血清クレアチニンによる推算糸球体濾過率（eGFRcr）の判定が可能であった 25,668 例を抽出し、登録レジストリー別の臨床評価および CGA 分類に基づくリスクを検討した。さらに登録における臨床病理学的問題点と重点疾患の疫学調査を実施した。

#### （倫理面への配慮）

レジストリー登録に際して、説明と書面による同意を取得した。

### C. 研究結果

#### I. レジストリー登録例の臨床病理診断

1) 年齢分布と臨床診断：今回の解析対象において、年齢層分布では 60 歳代が 5,389 例（18.5%）と最も多く、60 歳以上が 10,241 例（35.2%）を占めていた（図 1）。

また、重点疾患である IgA 腎症は 7,969 例（30.0%）が登録されていた。さらに、ネフローゼ症候群は、臨床診断のみでは 6,575 例（24.8%）、臨床診断および検査成績を加味した

診断 7,480 例 (28.2%) が抽出され, うち腎生検は 6,857 例 (91.7%) に施行されていた。また, 急速進行性腎炎症候群は 1,641 例 (6.2%, 腎生検施行 1,546 例, 94.2%) であり, 多発性嚢胞腎 (PKD) は 397 例 (1.5%) が登録されていた (図 1)。

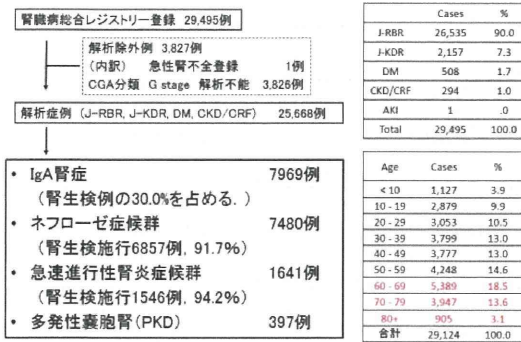


図1: 難治性腎疾患の実態調査: 登録・腎機能の解析対象(2007.7-2015.6)

2) 病理診断: 基礎疾患と病理型

腎生検施行例 (J-RBR) における病理診断背景として, IgA 腎症 7,969 例 (30.0%) に加えて, その他の一次性疾患 6,436 例 (24.3%) と一次性疾患が 14,405 例 (54.3%) を占めた。さらに, 二次性疾患として急速進行性腎炎症候群と関連する MPO-ANCA 陽性腎炎 1,113 例 (4.2%), PR3-ANCA 陽性腎炎 78 例 (0.3%), 抗 GBM 抗体型腎炎 95 例 (0.4%) が登録されていた。また, 平成 27 年より開始された特定難病について, 紫斑病性腎炎 782 例 (2.9%), 膜性増殖性糸球体腎炎 (I 型, III 型) 593 例 (2.2%) が確認された (表 1, 2)。

表1: 疾患登録・調査研究分科会 調査対象疾患登録

原発性糸球体腎疾患(IgA腎症を除く)	6436	24.3%	54.3%
IgA腎症*	7969	30.0%	
MPO-ANCA陽性腎炎*	1113	4.2%	RPGN*
PR3-ANCA陽性腎炎*	78	0.3%	
抗GBM抗体型腎炎*	95	0.4%	
ループス腎炎*	1276	4.8%	
二次性疾患	1259	4.7%	4.9%
*特定難病	1069	4.0%	
糖尿病性腎症	1259	4.7%	
高血圧性腎硬化症	1069	4.0%	
紫斑病性腎症*	782	2.9%	
アミロイド腎症*	324	1.2%	
感染症関連腎症	244	0.9%	
血栓性微小血管症*	79	0.3%	
遺伝性疾患	222	0.8%	14.1%
菲薄基底膜病	222	0.8%	
アルポート症候群	98	0.4%	
その他(備考入力)	3747	14.1%	6.6%
移植腎	1743	6.6%	
合計	26535	100%	

表2: 疾患登録・調査研究分科会 調査対象疾患登録

糸球体疾患	メサンギウム増殖性糸球体腎炎	9365	35.3%
*特定難病	微小糸球体変化	2993	11.3%
	膜性腎症	2606	9.8%
	半月体形成性壊死性糸球体腎炎	1450	5.5%
	巣状分節性糸球体硬化症	1226	4.6%
	管内増殖性糸球体腎炎	599	2.3%
	膜性増殖性糸球体腎炎(I型、III型)*	593	2.2%
	Dense Deposit Disease	29	0.1%
硬化性糸球体腎炎	354	1.3%	
尿管・間質性疾患	慢性間質性腎疾患	464	1.7%
急性間質性腎疾患	急性間質性腎疾患	375	1.4%
	急性尿管壊死	90	0.3%
血管性病変	腎硬化症	1282	4.8%
その他(備考入力)	その他(備考入力)	3401	12.8%
	移植腎	1708	6.4%
	合計	26535	100%

II. レジストリー登録例の腎機能評価 (eGFRcr に基づく CGA 分類ステージ): 登録コホート別の解析

1) eGFRcr からの CGA 分類 G stage 評価では, G1 4,169 例 (16.2%), G2 8,017 例 (31.2%), G3a 4,567 例 (17.8%), G3b 3,905 例 (15.2%), G4 2,834 例 (11.0%), G5 2,176 例 (8.5%) であり, 将来の腎機能低下のリスクがある G3b 以上の進行例が 8,915 例 (34.7%) を占めた。

2) 年齢層別では, 60-70 歳代に登録数のピークを認めるとともに年齢層が進行するに従って占める比率が増加し, 60 歳代では 44.4%, 80 歳代では 67.4% を示した (図 2 A, B)。

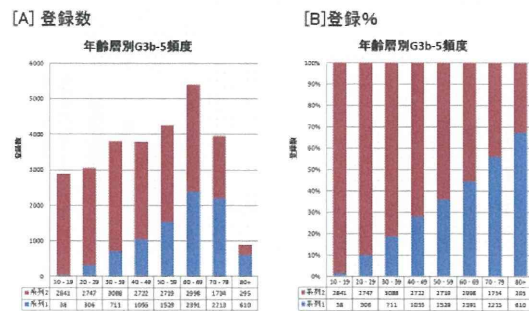


図2: CKD分類G3b-5の解析: 年齢層別分布

3) 登録カテゴリー別では, JRBR 23,353 例中 7,749 例 (33.2%), JKDR 1,829 例中 890 例 (48.7%), DM 354 例中 136 例 (46.9%), CKD/CRF 131 例中 109 例 (83.2%) であった (図 3 A, B, C, D)。

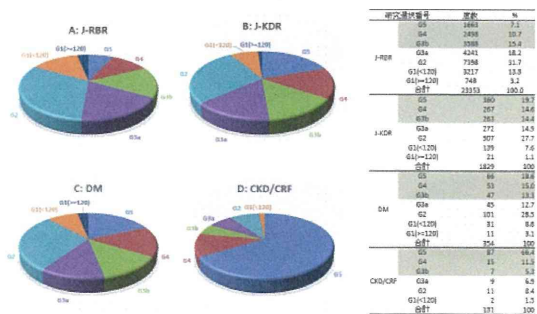


図3: CKD分類G3b-5の解析: 登録別におけるG stage

### Ⅲ. レジストリー登録例の CGA 分類リスク：登録コホート別の解析と評価

1) CGA 分類による高リスク（赤）は、判定可能であった 18 歳以上 22,536 例中 9,935 例 (44.1%) および年齢層別解析を実施した 20 歳以上 21,984 例中 9,895 例 (45.0%) であった (図 4)。

Stage	A1	A2	A3	Subtotal
G1	947 (4.3%)	421 (1.9%)	1879 (8.5%)	3247 (14.8%)
G2	1487 (6.8%)	61 (3.5%)	4703 (21.4%)	6951 (31.6%)
G3a	818 (3.7%)	353 (1.6%)	2847 (13.0%)	4018 (18.3%)
G3b	720 (3.3%)	275 (1.3%)	2453 (11.2%)	3448 (15.7%)
G4	384 (1.7%)	183 (0.8%)	1941 (8.8%)	2508 (11.4%)
G5	162 (0.7%)	149 (0.7%)	1501 (6.8%)	1812 (8.2%)
Subtotal	4718 (20.6%)	2142 (9.7%)	15324 (69.7%)	9895/21984 (45.0%)

図4: 腎臓病総合レジストリー登録20歳以上 (CGA分類)

2) 年齢層別では、やはり 60-70 歳代に登録数のピークを認めるとともに年齢層が進行するに従って占める比率が増加し、60 歳代では 56.6%, 80 歳代では 81.8% を示した (図 5A, B)。

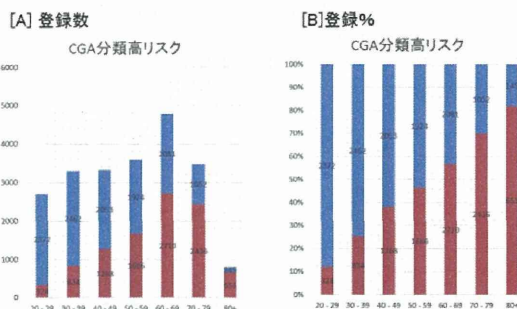


図5: 年齢層別におけるCGA分類・高リスク(20歳以上)の解析

3) 登録カテゴリ別では、JRBR 20,398 例中 8,915 例 (43.7%), JKDR 1,300 例中 769 例 (59.2%), DM 202 例中 136 例 (67.3%), CKD/CRF 84 例中 75 例 (89.3%) であった (図 6A, B, C, D)。

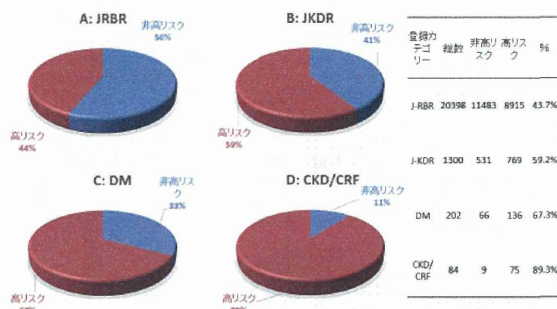


図6: 登録別におけるCGA分類・高リスク(20歳以上)の解析

4) それぞれの主な臨床診断は、JRBR では慢性腎炎とネフローゼ症候群が約 2/3 を占めた。さらに JKDR では RPGN と代謝性疾患が増加し、CKD/CRF では代謝性疾患が約 1/4 を示した。以上の臨床的背景に加えて、腎病理診断調査において、腎硬化症と分節性硬化の診断標準化の必要性が指摘された (表 3)。

表3: 登録別におけるCGA分類・高リスク(20歳以上)の基礎疾患

臨床診断	JRBR	JKDR	CRF/CKD
慢性腎炎症候群	3215 36.1%	154 20.0%	21 28.0%
ネフローゼ症候群	2481 27.8%	168 21.8%	7 9.3%
RPGN	409 4.6%	72 9.4%	1 1.3%
代謝性疾患	207 2.3%	87 11.3%	18 24.0%
PKD+先天性	17 0.2%	63 8.2%	3 4.0%

### Ⅳ. 病理診断標準化の問題点：

JRBR の登録制度に関して、最も重要な疾患名の登録精度は、直接入力可能な 60% 程度であり、13 疾患に限られている。残りの 40% の診断名は、病因診断と病型診断の組み合わせと臨床診断から推定されるが、その抽出精度については問題があることが分かり、さらに改善が必要と思われる。また、今回の検討でも依然病型診断には多様な疾患が含まれており、MPGN や FSGS、腎硬化症などの一部の疾患では data base としての信頼性が十分ではないことが判明した。さらに希少疾患を抽出について検討した結果、約 15% が病因診断されておらず「備考その他」と選択されていた。備考欄には 60% 程度が記載され、Fabry 病、LCDD、IgG4 など近年注目されている頻度は低い重要な疾患が含まれていた一方で、未入力も多く実際の頻度を反映しているかについてはさらに検討する必要がある。JRBR の入力、抽出する項目の精度と疾患特異的な付帯事項の記載が二次研究に向けて必須であり、今後利用価値と精度の高い data base とするためにはシステムの改良が望まれる。

### Ⅴ. 重点疾患の疫学アンケート調査：

重点 4 疾患の全国疫学アンケート調査を継続し、2014 年度分の新規受療者数等を調査した。報告された一次性ネフローゼ症候群 (NS) による難治性 NS 例 384 例のうち新規調査項目に追加した膜性増殖性糸球体腎炎は 34 例 (8.9%) であった。2007~2014 年度の日腎研修施設における各疾患の新規受療患者推計数の観察では、

2011年度から認められた RPGN の経年的増加傾向は 2014 年度にやや鈍化した。J-RBR/J-KDR への参加登録済施設の診療科における、重点疾患の病因・病型分類の構成比は回答のあった全診療科ならびに日腎研修施設教育責任者在籍診療科との乖離はなかった（別添報告参照）。

#### D. 考察

今回の検討では、重点疾患を中心とする腎臓病における CGA 分類の高リスクを登録カテゴリー別に評価したが、非腎生検例を中心とする登録では、より腎機能障害が進行した状態で登録されていた。

また、高リスクのそれぞれの登録における主な臨床診断は、JRBR では重点疾患である IgA 腎症を主とする慢性腎炎と一次性疾患を主とするネフローゼ症候群が約 2/3 を占めた。さらに JKDR では RPGN と代謝性疾患が増加し、CKD/CRF では代謝性疾患が約 1/4 を示した。

以上より、重点疾患はより重度の状態を示すことが明らかとなった。

このように非腎生検例登録では、重点疾患である RPGN およびネフローゼ症候群と診断され、かつ腎機能低下がより進行した状態である実態が明らかとなった。

また、年齢層が進むにしたがって高リスクの比率は増加し、とくに高齢者では高率であることが示された。高齢者ネフローゼ症候群では、調査報告（文献 1）したように、いずれの基礎疾患においても、臨床的に腎機能低下・低アルブミン血症・高度尿蛋白を示した。一方、治療反応性は保たれていたが、寛解の遅延とともに感染症などの合併症に留意する必要がある、高リスク患者であることを反映している。

以上より重点疾患（IgA 腎症、RPGN、ネフローゼ症候群）、特に高齢者は、より糸球体係蹄障害が進行した状態で登録されていた。また、非腎生検例・DM・CKD/CRF 登録では、わが国の慢性維持透析導入者の半数以上を占める代謝性疾患（DM）および腎硬化症の比率が増加することも明らかとなった。今後、超高齢者を含む重点疾患の実態をより詳細に把握する事により、高リスク腎臓病の早期発見・治療を念頭に置いた腎疾患診断・診療指針の検討が必要と考えられた。さらに、疫学調査から示された患者数動向の変化に関して、その要因を J-RBR/ J-KDR、DPC 等の調査手法により相互補完しながら検証し、継続的に観察すべきと考えられた。

#### E. 結論

非腎生検例および保存期腎臓病・腎不全登録では、CGA 分類高リスク例が高率であり、さらに高齢者では、より高リスク状態で登録されていた。今後、重点疾患における予後調査を含む検討が必要と考えられた。

また、腎病理診断調査からは非腎生検例および高齢者に高頻度にみられる代謝性疾患と腎硬化症の病理診断標準化を進めるとともに、これに対応したレジストリシステムを検討する必要がある。さらに、疫学調査から示された患者数動向の変化とその要因について、アンケートと J-RBR/J-KDR 等の調査手法を相互補完しながら検証し、継続的に観察すべきと考えられた。

#### F. 研究発表

##### 1. 論文発表

- 1) Yokoyama H, Sugiyama H, Narita I, Saito T, Yamagata K, Nishio S, Fujimoto S, Mori N, Yuzawa Y, Okuda S, Maruyama S, Sato H, Ueda Y, Makino H, Matsuo S. Outcomes of primary nephrotic syndrome in elderly Japanese: retrospective analysis of the Japan Renal Biopsy Registry (J-RBR). *Clin Exp Nephrol* (2015) 19: 496-505.
- 2) Yonekura Y, Goto S, Sugiyama H, Kitamura H, Yokoyama H, Nishi S. The influences of larger physical constitutions including obesity on the amount of urine protein excretion in primary glomerulonephritis: research of the Japan Renal Biopsy Registry. *Clin Exp Nephrol* (2015) 19: 359-370.
- 3) Hayashi N, Akiyama S, Okuyama H, Matsui Y, Adachi H, Yamaya H, Maruyama S, Imai E, Matsuo S, Yokoyama H. Clinicopathological characteristics of M-type phospholipase A2 receptor (PLA2R)-related membranous nephropathy in Japanese. *Clin Exp Nephrol*. (2015) 19: 797-803.
- 4) Fujimoto K, Imura J, Atsumi H, Matsui Y, Adachi H, Okuyama H, Yamaya H, Yokoyama H. Clinical significance of serum and urinary soluble urokinase receptor (suPAR) in primary nephrotic syndrome and MPO-ANCA-associated

- glomerulonephritis in Japanese. Clin Exp Nephrol. (2015) 19: 804-814.
- 5) Komatsu H, Fujimoto S, Yoshikawa N, Kitamura H, Sugiyama H, Yokoyama H. Clinical manifestations of Henoch-Schönlein purpura nephritis and IgA nephropathy: comparative analysis of data from the Japan Renal Biopsy Registry (J-RBR). Clin Exp Nephrol. 2015 Oct 11. [Epub ahead of print] (DOI 10.1007/s10157-015-1177-0)
- 6) Yokoyama H, Narita I, Sugiyama H, Nagata M, Sato H, Ueda Y, Matsuo S. Drug-induced kidney disease: a study of the Japan Renal Biopsy Registry from 2007 to 2015. Clin Exp Nephrol 2015 Nov 21. [Epub ahead of print] (DOI 10.1007/s10157-015-1201-4)
- 7) Nishi S, Imai N, Yoshita K, Ito Y, Ueno M, Saeki T. Ultrastructural studies of IgG4-related kidney disease. Intern Med. 2015; 54(2):147-53. doi: 10.2169/internalmedicine.54.2581. [Epub 2015 Jan 15.]

(予定を含む。)

1. 特許取得  
なし
2. 実用新案登録  
なし
3. その他  
なし

## 2. 学会発表

- 1) 杉山 齊, 他: 腎臓病総合レジストリー (J-RBR/J-KDR) の 2014 年次報告と経過報告. 第 58 回日本腎臓学会学術総会, (名古屋, 2015. 6), 日本腎臓学会誌, 57:441, 2015.
- 2) 横山 仁, 他: 二次研究の進展: 高齢者ネフローゼ症候群および薬剤性腎障害. 第 58 回日本腎臓学会学術総会, (名古屋, 2015. 6), 日本腎臓学会誌, 57:441, 2015.
- 3) 杉山 齊, 他: シンポジウム「腎臓病レジストリー研究: 最近の知見と今後の展望」第 45 回日本腎臓学会西部学術大会, (金沢, 2015. 10), 日本腎臓学会誌, 57: 1089, 2015.
- 4) 横山 仁, 他: 学会・委員会企画・腎不全総合対策委員会「ESRD: わが国の現状と課題」・腎臓学会と透析医学会のレジストリー連携における課題. 第 60 回日本透析医学会学術集会・総会, (横浜, 2015. 6).
- 5) Hiromura K, et al.: Clinical and histological features of lupus nephritis in Japan: an analysis of the Japan Renal Biopsy Registry (J-RBR). 第 48 回米国腎臓学会議 (サンディエゴ, 2015. 11).

## G. 知的財産権の出願・登録状況

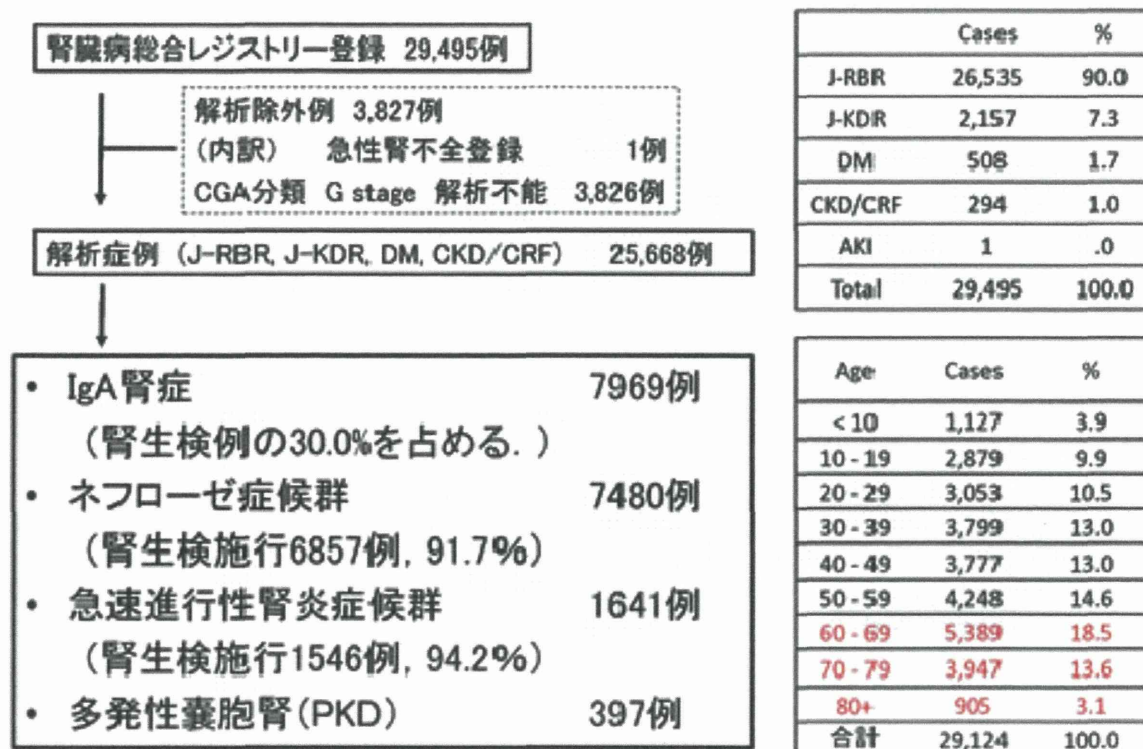
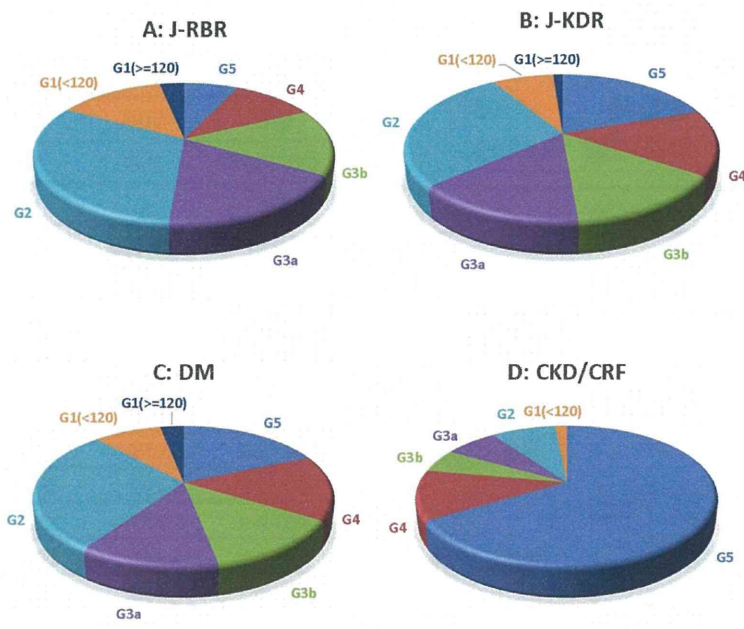


図1: 難治性腎疾患の実態調査: 登録・腎機能の解析対象(2007.7-2015.6)

表1: 疾患登録・調査研究分科会 調査対象疾患登録

一次性疾患	原発性糸球体疾患(IgA腎症を除く)	6436	24.3%	} 54.3%
	IgA腎症*	7969	30.0%	
二次性疾患 *: 特定難病	MPO-ANCA陽性腎炎*	1113	4.2%	} RPGN* 4.9%
	PR3-ANCA陽性腎炎*	78	0.3%	
	抗GBM抗体型腎炎*	95	0.4%	
	ループス腎炎*	1276	4.8%	
	糖尿病性腎症	1259	4.7%	
	高血圧性腎硬化症	1069	4.0%	
	紫斑病性腎症*	782	2.9%	
	アミロイド腎症*	324	1.2%	
	感染症関連腎症	244	0.9%	
	血栓性微小血管症*	79	0.3%	
遺伝性疾患	菲薄基底膜病	222	0.8%	
	アルポート症候群	98	0.4%	
	その他(備考入力)	3747	14.1%	
	移植腎	1743	6.6%	
	合計	26535	100%	



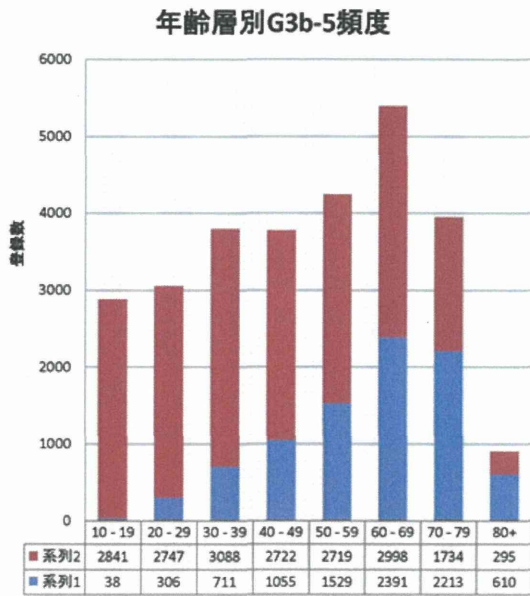
研究選択番号	度数	%
J-RBR		
G5	1663	7.1
G4	2498	10.7
G3b	3588	15.4
G3a	4241	18.2
G2	7398	31.7
G1(<120)	3217	13.8
G1(>=120)	748	3.2
合計	23353	100.0
J-KDR		
G5	360	19.7
G4	267	14.6
G3b	263	14.4
G3a	272	14.9
G2	507	27.7
G1(<120)	139	7.6
G1(>=120)	21	1.1
合計	1829	100
DM		
G5	66	18.6
G4	53	15.0
G3b	47	13.3
G3a	45	12.7
G2	101	28.5
G1(<120)	31	8.8
G1(>=120)	11	3.1
合計	354	100
CKD/CRF		
G5	87	66.4
G4	15	11.5
G3b	7	5.3
G3a	9	6.9
G2	11	8.4
G1(<120)	2	1.5
合計	131	100

図3: CKD分類G3b-5の解析: 登録別におけるG stage

表2: 疾患登録・調査研究分科会 調査対象疾患登録

糸球体疾患 *: 特定難病	メサンギウム増殖性糸球体腎炎	9365	35.3%
	微小糸球体変化	2993	11.3%
	膜性腎症	2606	9.8%
	半月体形成性壊死性糸球体腎炎	1450	5.5%
	巣状分節性糸球体硬化症	1226	4.6%
	管内増殖性糸球体腎炎	599	2.3%
	膜性増殖性糸球体腎炎(I型、III型) *	593	2.2%
	Dense Deposit Disease	29	0.1%
	硬化性糸球体腎炎	354	1.3%
	尿細管・間質性 疾患	慢性間質性腎疾患	464
急性間質性腎疾患		375	1.4%
急性尿細管壊死		90	0.3%
血管性病変	腎硬化症	1282	4.8%
	その他(備考入力)	3401	12.8%
	移植腎	1708	6.4%
	合計	26535	100%

[A] 登録数



[B] 登録%

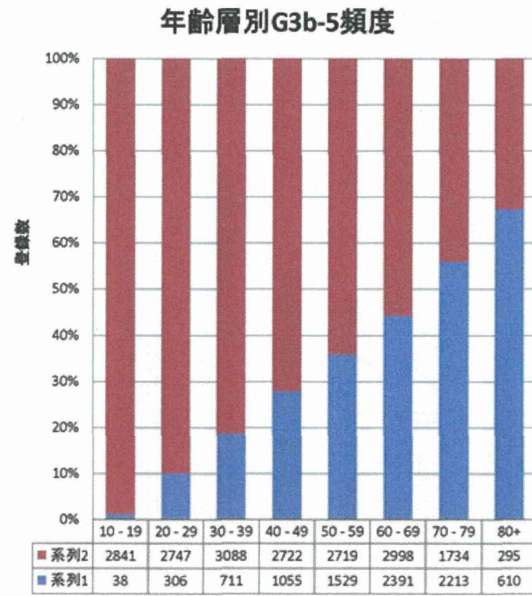


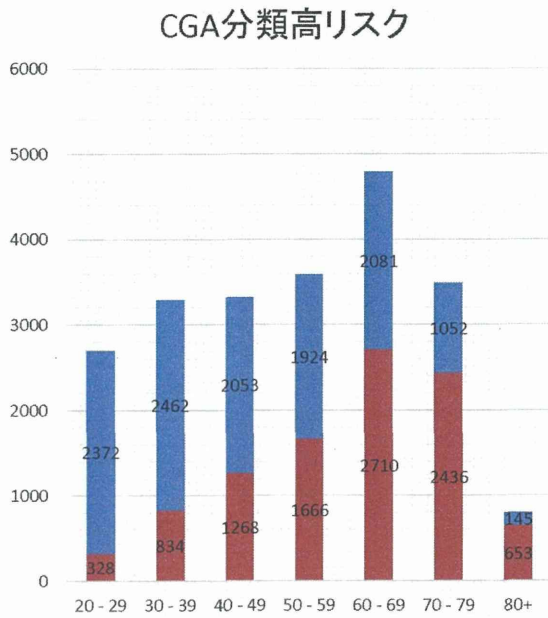
図2:CKD分類G3b-5の解析:年齢層別分布

Stage	A1	A2	A3	Subtotal
G1	947 (4.3%)	421 (1.9%)	1879 (8.5%)	3247 (14.8%)
G2	1487 (6.8%)	61 (3.5%)	4703 (21.4%)	6951 (31.6%)
G3a	818 (3.7%)	353(1.6%)	2847 (13.0%)	4018 (18.3%)
G3b	720 (3.3%)	275 (1.3%)	2453 (11.2%)	3448 (15.7%)
G4	384 (1.7%)	183 (0.8%)	1941 (8.8%)	2508 (11.4%)
G5	162 (0.7%)	149 (0.7%)	1501 (6.8%)	1812 (8.2%)
Subtotal	4718 (20.6%)	2142 (9.7%)	15324 (69.7%)	9895/21984 (45.0%)

図4:腎臓病総合レジストリー登録20歳以上(CGA分類)



[A] 登録数



[B] 登録%

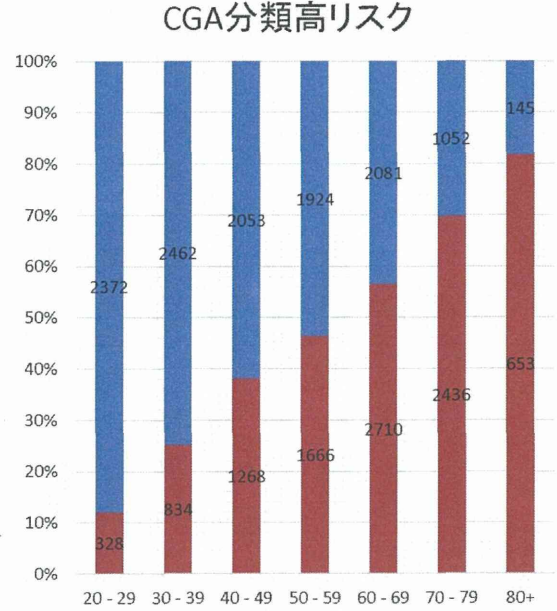


図5: 年齢層別におけるCGA分類・高リスク(20歳以上)の解析

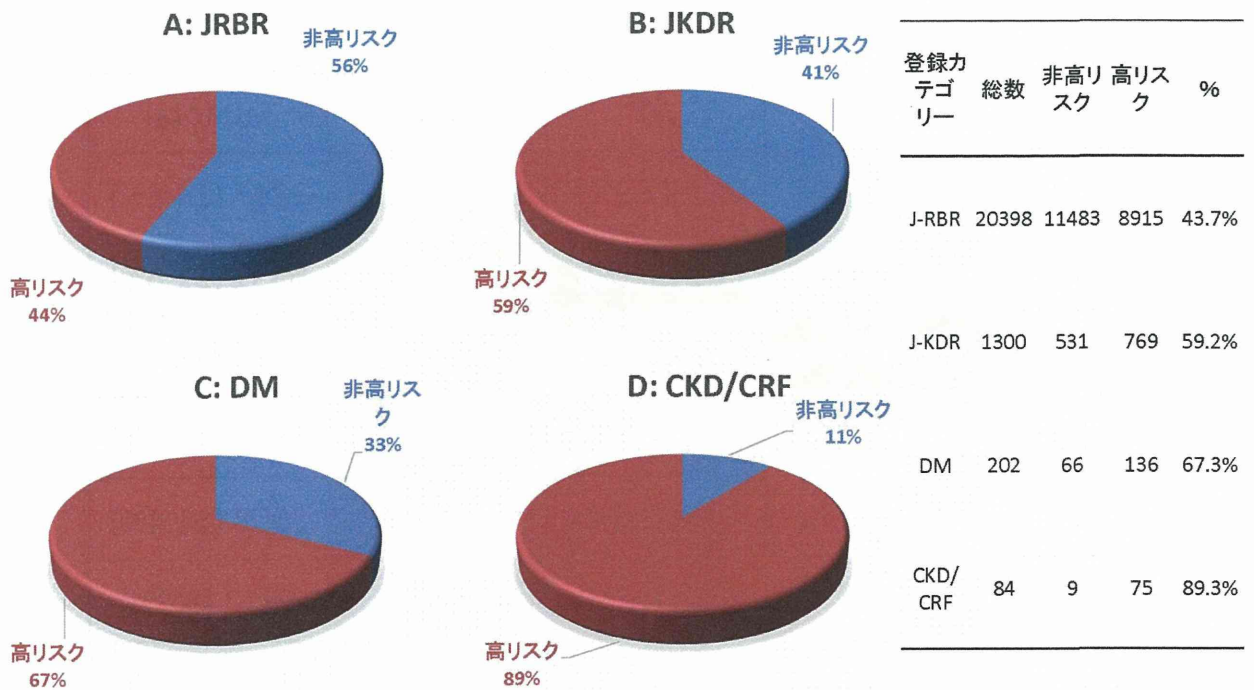


図6: 登録別におけるCGA分類・高リスク(20歳以上)の解析

表3:登録別におけるCGA分類・高リスク(20歳以上)の基礎疾患

臨床診断	JRBR		JKDR		CRF/CKD	
慢性腎炎症候群	3215	<u>36.1%</u>	154	<u>20.0%</u>	21	<u>28.0%</u>
ネフローゼ症候群	2481	<u>27.8%</u>	168	<u>21.8%</u>	7	9.3%
RPGN	409	4.6%	72	<u>9.4%</u>	1	1.3%
代謝性疾患	207	2.3%	87	<u>11.3%</u>	18	<u>24.0%</u>
PKD+先天性	17	0.2%	63	8.2%	3	4.0%

厚生労働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）  
「難治性腎疾患に関する調査研究」分担研究報告書

疾患登録・調査研究分科会

「重点疾患2014年度新規受療患者数調査ならびに経年的推移の検討」

研究分担者

旭 浩一 福島県立医科大学医学部 生活習慣病・慢性腎臓病(CKD)病態治療学講座 准教授

研究協力者

渡辺 毅 独立行政法人労働者健康福祉機構 福島労災病院 院長  
井関邦敏 豊見城中央病院 臨床研究支援センター センター長

研究要旨

2015年10月より日本腎臓学会指定研修施設（日腎研修施設）、日本泌尿器科学会の教育基幹施設に所属する診療科、日本小児腎臓病学会代議員が在籍する診療科など、わが国の腎疾患診療の基幹診療科1753診療科を対象にアンケート調査を実施し、各診療科における重点疾患の2014年度新規受療患者数ならびに腎生検年間実施状況等を調査し、稀少疾患の把握、疾患別新規受療患者数の推定と過年度調査との比較検討を行った。

2015年12月までに587診療科（内科242科、小児科85科、泌尿器科235科、その他6科）から有効な回答を得た（回収率32.4%）。アンケート回答診療科における2014年度の重点疾患新規受療患者は、IgA腎症（IgAN）2546例、急速進行性糸球体腎炎（RPGN）1005例（MPO-ANCA型63.2%、PR3-ANCA型4.7%（47例）、抗GBM抗体型6.1%（61例））、難治性ネフローゼ症候群（NS）384例（MCNS28.4%、MN38.5%、FSGS15.9%、MPGN8.9%）、多発性嚢胞腎（PKD）1781例（ADPKD1.8%（32例））、腎生検施行数は10166例であった。日腎研修施設におけるアンケート回収率、回答施設の病床数カバー率より推計した2014年度の日腎研修施設全体における新規受療患者はそれぞれIgAN約5400-5900例、RPGN約2200-2400例、難治性NS約800-900例、PKD約2600-2900例、腎生検施行数は約20000-22000例と推計された。新規受療患者数の2007年度からの経年的推移はRPGNで2011年度以降顕著であった増加傾向がやや鈍化し、PKDで2014年度の増加が目立った。J-RBR/J-KDRへの参加登録済の診療科における、重点疾患の病因・病型分類の構成比は回答を寄せた全診療科ならびに日腎研修施設教育責任者在籍診療科のそれと明らかな乖離はなかった。

A. 研究目的

難治性腎疾患の重点4疾患（IgA腎症（IgAN）、急速進行性糸球体腎炎（RPGN）、難治性ネフローゼ症候群（NS）、多発性嚢胞腎（PKD））の2014年度新規受療患者数ならびに腎生検年間実施数等を調査し、稀少疾患（抗糸球体基底膜（GBM）抗体型RPGN、常染色体劣性多発性嚢胞腎（ARPKD））の把握、患者登録システム（J-RBR/J-KDR）のvalidity検証の参考データの提供、患者数の推計、過年度調査との比較検討を行う。

会代議員が在籍する①②以外の44診療科、④日本泌尿器科学会の教育基幹施設に所属する834診療科、⑤上記以外の腎疾患の基幹となる診療科203診療科の合計1753診療科を対象に調査票（図1）を送付し、下記の項目について調査した。調査票を郵送にて回収し、2015年12月31日までに回答のあった診療科からの回答内容を解析対象とし集計した。また過年度のアンケート調査に基づき、重点疾患新規受療患者数推計値の年次推移を検討した。

B. 研究方法

2015年10月より①日本腎臓学会指定研修施設（日腎研修施設）の教育責任者の属する587診療科、②日腎研修施設で①の診療科以外に腎臓専門医が在籍する85診療科、③小児腎臓病学

調査項目：

A) 施設、診療科に関する項目

A-1. 所属診療科

A-2. 所属医療機関総病床数

B) 2014年度（2014.4.1～2015.3.31）新規受療

患者数

B-1) IgA 腎症（当該診療科で腎生検により新たに確定診断したもの）

B-2) 急速進行性糸球体腎炎

（総数、腎生検施行例数）

B-2-1. うち MPO-ANCA 型

B-2-2. うち PR3-ANCA 型

B-2-3. うち抗 GBM 抗体型

B-3) 一次性ネフローゼ症候群

（総数、腎生検施行例数）

B-3-1) うち難治性ネフローゼ症候群

B-3-1-1) うち微小変化型 (MC)

B-3-1-2) うち膜性腎症 (MN)

B-3-1-3) うち巣状分節性糸球体硬化症 (FSGS)

B-3-1-4) うち膜性増殖性糸球体腎炎 (MPGN)

※

B-4) 多発性嚢胞腎（総数）

B-4-1) うち常染色体劣性多発性嚢胞腎 (ARPKD)

C) 任意回答項目

C-1) 腎臓病総合レジストリー (J-RBR/J-KDR) への登録 (未・済)

C-2) 2014 年度年間腎生検施行数

※ B-3-1-4 は本年度新規追加調査項目

## C. 研究結果

i) 調査票回収率と回答診療科の内訳：

調査対象別のアンケート回収率、回答診療科の内訳を表 1 に示す。回答診療科のうち、腎臓病総合レジストリー (J-RBR/J-KDR) に参加登録済施設の診療科（レジストリーへの登録の有無は問わない）は 105 診療科 (94 施設) であった。

ii) 2014 年度の重点疾患新規受療患者数：

全回答施設における重点疾患の 2014 年度新規受療患者の総数、各疾患の診療科別・所属分類（日腎研修施設の教育責任者の属する診療科、J-RBR/J-KDR 参加登録済施設の診療科）別の新規受療患者数の構成割合を表 2 に示す。

iii) 2014 年度年間腎生検施行数：

回答診療科における年間腎生検施行数、診療科別・所属分類（日腎研修施設の教育責任者の属する診療科、J-RBR/J-KDR 参加登録済施設の診療科）別の施行数を表 3 に示す

iv) 2014 年度各疾患 (RPGN、難治性 NS、PKD) の病因・病型別新規受療患者数：

RPGN、難治性 NS、PKD の病因・病型別新規受療患者数と診療科別、所属分類（日腎研修施設の教育責任者の属する診療科、J-RBR/J-KDR 参

加登録済み施設の診療科）別の病因・病型別患者数の構成割合をそれぞれ表 4-1、4-2、4-3 に示す。

RPGN1005 例より、抗 GBM 抗体型 RPGN 61 例 (6.1%)、PR3-ANCA 型 RPGN 47 例 (4.7%) が新たに把握された。

難治性 NS に関しては、各病型別の受療患者数 (B-3-1-1~B-3-1-4) の合計が「難治性 NS の新規受療患者数 (B-3-1)」を上回り、病型分類に「難治性に該当しない」一次性 NS を含めたと考えられる回答を無効回答として、それ以外の有効回答を集計かした。本年度から調査項目に追加された MPGN は一次性 NS による難治性 NS 384 例のうち 8.9% (34 例) を占めていた。

ARPKD は PKD 1781 例から 32 例 (1.8%) 新たに把握された。

v) 日腎研修施設における 2014 年度の重点 4 疾患の新規受療患者数、腎生検施行数の推計：

日腎研修施設における過年度の患者数推計数との比較のため、過年度同様の方法、すなわち回答のあった日腎研修施設（教育責任者の所属する診療科）における各疾患の新規受療患者数と腎生検施行数をアンケート回収率並びに日腎研修施設全施設の合計病床数に対する病床カバー率で除すことにより、推計を試みた。結果を表 5 に示す。

難治性 NS 以外の各疾患と腎生検施行数の推計にはアンケート回収率 0.376 (表 1)、病床カバー率 0.412 (回答 221 科の所属する施設の総病床数 118,630 床 ÷ 日腎研修施設全 587 施設 (2015 年 4 月 1 日現在) の総病床数 287,987 床) を用いた。

難治性 NS についてはアンケート回収率 0.342 (有効回答診療科数 201 科 ÷ 日腎研修施設全 587 診療科) と病床カバー率 0.374 (有効回答 201 科の所属する施設の総病床数 107,816 床 ÷ 日腎研修施設全 587 施設 (2015 年 4 月 1 日現在) の総病床数 287,987 床) を計算に用いた。

vi) 日腎研修施設における重点疾患新規受療患者推計数の推移の検討：

アンケートに基づき、前述と同様の方法で推算した 2007~2014 年度分の重点疾患新規受療患者推計数 (有効数字 2 桁) を表 6 に示す。

2015 年 4 月現在の日腎研修施設 587 施設の総病床規模の分布と、各年度の調査で回答のあった日腎研修施設の総病床規模の分布 (2007~2014 年度) を図 2 に示す。

## D. 考察