

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））
総括研究報告書

「難治性腎障害に関する調査研究」

責任研究分担者

成田 一衛 新潟大学大学院医歯学総合研究科 腎・膠原病内科学・教授

研究分担者

柏原 直樹 川崎医科大学 腎臓・高血圧内科学・教授
和田 隆志 金沢大学 腎臓内科学・教授
丸山 彰一 名古屋大学大学院医学系研究科 腎臓内科学・教授
横山 仁 金沢医科大学医学部 腎臓内科学・教授
旭 浩一 福島県立医科大学医学部 腎臓内科学・准教授
長田 道夫 筑波大学医学医療系 病理学・教授
安藤 昌彦 名古屋大学医学部附属病院 臨床疫学・准教授
鈴木 祐介 順天堂大学医学部 腎臓内科学・教授
川村 哲也 東京慈恵会医科大学附属病院 腎臓内科学・教授
山縣 邦弘 筑波大学医学医療系 腎臓内科学・教授
杉山 斉 岡山大学大学院医歯学総合研究科 腎臓内科学・教授
猪阪 善隆 大阪大学大学院 腎臓内科学・教授
中川 直樹 旭川医科大学 腎臓内科学・講師
武藤 智 順天堂大学 医学研究科寄付講座遺伝子疾患先端情報学講座・
泌尿器科学・特任教授
望月 俊雄 東京女子医科大学医学部 多発性嚢胞腎病態研究部門・特任教授
服部 元史 東京女子医科大学医学部 腎臓小児科学・教授
岩野 正之 福井大学医学部 腎臓内科学・教授
岡田 浩一 埼玉医科大学医学部 腎臓内科学・教授
安田 宣成 名古屋大学大学院 循環器・腎臓・糖尿病（CKD）先進診療システム学
寄附講座・寄附講座准教授
藤元 昭一 宮崎大学医学部 血液・血管先端医療学講座・腎臓内科学・教授
要 伸也 杏林大学医学部 医学部内科学（ ）腎臓・リウマチ膠原病内科・教授
柴垣 有吾 聖マリアンナ医科大学 腎臓内科学・教授
土谷 健 東京女子医科大学 血液浄化療法科・腎臓内科学・教授
金子 佳賢 新潟大学大学院医歯学総合研究科 腎・膠原病内科学・講師
悴田 亮平 新潟大学大学院医歯学総合研究科 腎・膠原病内科学・助教

研究要旨

難治性腎障害7疾患（IgA腎症、紫斑病性腎炎、急速進行性糸球体腎炎、抗糸球体基底膜腎炎、一次性ネフローゼ症候群、一次性膜性増殖性糸球体腎炎、多発性嚢胞腎）は、本調査研究班の活動により疾患概念が明らかになり難病に指定され、うち重点4疾患（IgA腎症、急速進行性糸球体腎炎、ネフローゼ症候群、多発性嚢胞腎）はエビデンスに基づく診療ガイドラインが公表されている。今後、同ガイドラインの普及、腎予後、生活の質改善に繋がる効果的な運用をさらに進める必要がある。一方、ウェブを活用した腎疾患登録システム（J-RBR/J-KDR）を日本腎臓学会との連携で運用しているが、今までの横断的な調査に加えて、これを活用して予後追跡を行う必要がある。また電子カルテデータを直接抽出する慢性腎臓病統

合データベース事業(J-CKD-DB)が開始されており、本事業と連携してガイドラインが示す標準診療の遵守率等を、Quality indicator調査に活用する必要がある。本事業ではこれらの調査を進め、難治性腎障害の診断基準・重症度分類・治療指針の検証を行い、診療ガイドラインの改訂、治療法未確立の腎障害に対する普及・啓発、診療体制の整備に貢献する。現行の指定難病の判定・重症度分類、申請書類の様式について、医療提供者側の意見を取り入れつつ見直しと改訂を行う。全国の指定難病申請状況を調査し、データベース化を目指す。それを2次調査に活用する体制を構築するとともに、難病申請を促す普及・啓発活動を行う。巣状分節性糸球体硬化症などの指定拡大についても検討する。他の公的研究(厚生労働科学研究、指定難病制度普及、腎疾患実用化研究事業、小児腎臓、血管炎研究班など)と密な連携を維持し、本事業がより効果的なものとなるよう運用する。日本小児腎臓病学会との連携により、小児期からの移行(Transition)医療に関する診療ガイドが作成されている。引き続き、調査研究対象とし、移行医療の啓発・普及活動を進める。

特に下記の①～⑨を目標とする。

- ①ウェブ疾患登録のシステムから得られる予後の追跡、J-CKD-DBを用いたQI調査の実施、
- ②日本医療評価機構Mindsの評価をもとに、診療ガイドラインの医療者・患者への周知と普及、効果的な運用への検討、
- ③同ガイドラインの検証と全面改訂、
- ④指定難病の判定、重症度分類の見直し、申請を促す普及活動、診療体制の整備、巣状分節性糸球体硬化症などの指定拡大の検討、データベース化、その2次利用への体制整備、
- ⑤疾患ごとのコホート(二次研究)の推進、
- ⑥重点4疾患の他、難病とされる腎疾患に対し、普及・啓発、診療体制の構築、
- ⑦小児期からの移行(Transition)の調査研究と診療ガイドの普及と運用、
- ⑧調査研究成果を、社会・患者と双方向的に共有するための啓発活動(ホームページの充実など)、
- ⑨3年間の調査研究から得られた成果をもとにリサーチクエスションの立案と政策提言。

研究組織は、「研究代表者」が統括する「疾患登録・調査研究分科会」と「診療ガイドライン分科会」の2つの分科会、「研究管理推進委員会」「事務局」を合わせて研究班全体を統括する「研究運営委員会」で構成する。

A . 研究目的

本研究事業が重点的に対象としてきた4疾患は、エビデンスに基づく診療ガイドラインが公表されているが、医療者・患者への周知と普及、腎予後、生命予後の改善に結びつく効果的な運用の実践には課題が残る。腎疾患登録システム(J-RBR/J-KDR)、電子カルテから直接データを抽出するJ-CKD-DBを有効に活用し、この課題の解決を目指す。ガイドラインの普及とともに、エビデンスの蓄積、診断基準・重症度分類・治療指針の検証(日本人の臨床データの収集と諸外国のガイドラインとの比較を含む)を通じて、診療ガイドラインの改訂を行うことが求められる。さらに重点4疾患以外のすべての

難治性腎疾患に対し、普及・啓発、診療体制の構築を行い、医療水準向上を目指す必要がある。指定難病7疾患(IgA腎症、多発性嚢胞腎、急速進行性糸球体腎炎、抗糸球体基底膜腎炎、一次性ネフローゼ症候群、一次性膜性増殖性糸球体腎炎、紫斑病性腎炎)の判定・重症度分類の検証、申請書様式の見直し、申請書のデータベース化と2次利用、申請を促す普及活動、診療体制の整備、巣状分節性糸球体硬化症などの指定拡大なども重要な課題である。

B . 研究方法

< 研究班の組織体制 >

研究組織は、「研究代表者」が統括する「疾患登録・調査研究分科会」と「診療ガイドライン分

科会」の2つの分科会、「研究管理推進委員会」「事務局」を合わせて研究班全体を統括する「研究運営委員会」で構成する。指定難病における重症度の見直しを行い、疾患間での重症度分類の整合性をはかる。医療提供体制における問題点についても全体を総括しながら、検討する。

<研究管理推進委員会>

腎臓病に関する全国規模の包括的データベース(J-CKD-DB)

J-CKD-DBを、ICTを活用して構築する。腎臓病の実態調査、予後規定因子の解析、標準治療の均霑化率・準拠率の評価、有効な予防・重症化抑制策の立案、腎臓病診療の質向上、腎臓病の予後改善、透析導入率の減少、健康寿命延伸に寄与することが目的である。厚生労働省標準であるSS-MIX2標準化ストレージ(以下SS-MIX2)を用いて、該当例のデータ(患者基本情報、処方、臨床検査、等)を抽出してデータベース登録する。

腎臓病領域の指定難病の普及

腎臓病領域の指定難病の普及を図ることを目的とする。厚生労働省難病対策課が事前に各学会へヒアリングを行って作成したリストならびに難病情報センターホームページに記載されている各疾患の関連学会のリストを用いて、腎臓病領域の指定難病の一覧表を作成した。このリストを活用し、特に研究班内ならびに日本腎臓学会を基軸として情報交換、普及、啓発を進める。

さらに、日本腎臓学会とも連携して、腎臓病総合レジストリならびにそれに立脚したそれぞれの疾患のデータベースデータベースへのデータ蓄積による病態解明や治療法開発等の推進を合わせて進めていく。

<疾患登録・調査研究分科会>

腎臓病総合レジストリに登録された腎生検施行約3万例の追跡及び今後の追加登録(腎生検施行例年間4,000例)と5つのワーキンググループの個別研究を関連学会と連携して推進する。

- ① 腎生検施行例に関して、統計予後調査、病理評価を実施する。
 - ② 希少疾患(ネフローゼ症候群の原因疾患としてのMPGNやC3腎症など)の解析を行う。
 - ③ 難治性腎疾患および小児期から成人期への腎疾患移行症例に関する追跡調査を継続する。
 - ④ 全国疫学アンケート調査により、腎臓病総合レジストリのvalidationを行う。
 - ⑤ 腎臓病総合レジストリ運用開始から10年間で蓄積したデータの総合的な解析を行う。
 - ⑥ 腎臓病総合レジストリを改訂し、平成30年1月から新規レジストリの運用を開始する。
- 以上の調査研究を実施し、平成31年度末までに総括報告を行う。

1. IgA腎症WG

- ① J-IGACSに登録された多数例の追跡データを長期間フォローすることで、予後分類の妥当性を検証し、各リスク群に適した治療法を明らかにする。
- ② IgA腎症の治療法と予後に関する後方視的多施設大規模研究を行い、多数例を対象とした傾向スコア解析を用いることで、種々の治療介入による予後の差異を明らかにする。
- ①、②ともに大規模コホートをを用いた二次研究の推進を行う。ステアリングコミッティーを結成し、各研究内容のマネージメントと学会・論文発表の管理、推進を行う。
- ③ 国際レジストリ構築に協力し、Oxford分類を基にした予後予測モデルの作成および、治療法と予後についての国際比較を行う
- ④ J-IGACSDBとJ-CKD-DBとのデータ連結を検討する。

2. 急速進行性糸球体腎炎WG

- ① RPGN、抗糸球体基底膜腎炎の難病申請の臨床調査票を用いた疫学調査：難病申請時に記載される臨床調査票を用いた疫学調査を行う。この成果を将来のRPGN、ANCA関連血管炎の診療ガイドラインの改定につなげていく。
- ② J-KDR/J-RBRを用いたRPGN症例の臨床病理学的解析：この成果を基盤として、症例の追跡調査(治療内容と予後)により、わが国のRPGNに見合った寛解導入療法、特に免疫抑制薬の併用による標準的治療法の効果を確立するための前向き研究の実施に向けた疫学データを収集し解析する。
- ③ 2つの研究班(難治性腎疾患研究班、難治性血管炎研究班)共同のANCA血管炎・RPGN症例の大規模な前向きコホート：既に症例登録は済みであり、予後調査を基に解析を進める予定である。
- ④ 抗GBM抗体型RPGNの疫学二次調査研究：希少疾患である本症のわが国の実態調査を引き続き実施する。

3. ネフローゼ症候群WG

- ① 平成20年から開始している一次性ネフローゼ症候群の前向きコホート(JNSCS)の結果から1) 難治性ネフローゼ症候群の再定義提案、2) 微小変化型ネフローゼ症候群の寛解および再発予測因子の同定、3) 膜性腎症の寛解予測因子の同定を行う。
- ② JNSCSの観察期間を5年延長し10年として、JNSCS-Exとして調査を行なっていく。
- ③ J-CKD-DB研究と連携し、電子カルテから直接データを抽出するシステムであるコホートメ

カーを開発している。JNSCS-In 研究として詳細な臨床データおよび腎病理所見を収集する。

④ 長期予後を明らかにするため、5～10 年間の後ろ向きコホートを構築する (JNSCS-R)。

⑤ 希少疾患レジストリとして膜性増殖性糸球体腎炎 (MPGN) に関して、診断時臨床像について、臨床像と診療実態を調査していく。さらに補体学会と連携し、一次性 MPGN および日本補体学会 C3 腎症研究データ (RedCap) を含めた、「日本膜性増殖性糸球体腎炎/C3 腎症コホート研究 (J-MPC3-CS)」を構築する。

4. 多発性嚢胞腎 WG

現在「多発性嚢胞腎患者全国登録による多施設共同研究 (J-PKD レジストリ研究)」が進行中である。J-PKD を継続することにより、本邦の PKD 患者の合併症ならびに治療実態を明らかにする。さらに今後のガイドラインの改訂に資する知見を得ること、介入試験を行う際の基礎データを得ることも目的とする。また、「多発性嚢胞腎臨床調査個人票の追跡調査」を新規に開始し、ADPKD 患者に対する本邦でのトルバプタン投与症例の推移を集計する。また、日本人 ADPKD 患者の脳動脈瘤スクリーニング頻度、脳出血の有無についての全国調査と患者向けガイドの作成を行う。

以下の個別研究によって研究を行なっていく。

「多発性嚢胞腎患者全国登録による多施設共同研究 (J-PKD レジストリ研究)」

「多発性嚢胞腎難病臨床調査個人票による日本人 ADPKD の実態追跡調査」

「患者向け ADPKD ガイド作成」

「日本人 ADPKD 患者における脳動脈瘤の実態調査」

5. 移行 (Transition) WG

① 移行医療の啓発・普及を目的として、平成 27 年 (2015 年) 3 月に公表した「小児慢性腎臓病患者における移行医療についての提言」ならびに平成 28 年 (2016 年) 10 月に発行した「思春期・青年期の患者のための CKD 診療ガイド」の普及・運用状況を明らかにする。

② 平成 28 年 (2016 年 1 月) に報告したわが国における小児期発症慢性腎臓病患者の移行医療に関する実態調査 (Clin Exp Nephrol. 2016; 20:918-925) によれば、移行医療の対象となる主要な腎疾患は、IgA 腎症、微小変化型ネフローゼ症候群、先天性腎尿路異常、腎代替療法を必要とする末期腎不全であった。そこでこれら 4 疾患を対象として、転科を妨げる具体的な要因を調査し、この調査結果をもとに疾患ごとの具体的な移行プログラムを作成して、小児科医、腎臓内科医、泌尿器科医、かかりつけ医の間で

共有できる診療システムを提案する。

< 診療ガイドライン分科会 >

① 今までの 4 疾患に関するガイドラインを改訂するため、体制整備と情報収集を進める。なお下記の各疾患の担当者を研究分担者とする。IgA 腎症 (藤元昭一) RPGN (要伸也) ネフローゼ症候群 (柴垣有吾) 多発性嚢胞腎 (土谷健)。各作成 WG には非専門家や患者などのパネリストを加える。

② J-CKD-DB を用いてガイドラインの推奨する標準治療の遵守率を QI 調査にて明らかにする。

③ 疾患毎に海外のガイドラインなどとの国際的な比較、他学会・領域ガイドラインとの整合性の検討、エビデンスレベルの低いクリニカルクエスション (CQ)、今まで取り上げていないが臨床重要な CQ など、今後の課題を明確化する。また疾患ごとに疫学調査の分科会との協力のもと、各ワーキンググループの基盤を整備する。

④ 新しいエビデンス収集～システムティックレビュー (SR) の効率化を目指し、研究協力者からなる SR チームを組織し、新たな IT による半自動化 SR システムを樹立する。

C . 研究結果

< 研究管理推進委員会 >

腎臓病に関する全国規模の包括的データベース (J-CKD-DB)

① CKD 該当例を自動抽出しうるアルゴリズムを作成し、電子カルテ情報 (EHR: Electronic Health Record) から、SS-Mix2 を活用し、多施設から CKD 臨床情報を収集し DB を構築しえた。11 病院から 91861 人の CKD-DB を構築した。

② その他 10 病院においても SS-Mix2 の基盤構築、データ抽出作業を進めている。

③ 得られた検査値等のデータのクレンジング・バリデーション、標準化作業を行なった。

④ SS-MIX2 を用いて臨床データベースを構築する際の課題を抽出し、解決方法の開発に着手した。この成果は他研究にも活用できるものとなる。

⑤ 91861 人を対象として、本邦の CKD の実態についての予備的解析を行った。

腎臓病領域の指定難病の普及

腎臓病領域においては、新たに IgA 腎症、一次性ネフローゼ症候群などが指定難病の対象となった。指定難病の一覧表を用いて、今後のさらなる周知と申請率向上など福音に向けた基盤が構築された。

合わせて、難病情報センターのホームページの改良を行っている。ホームページの改良に伴い、

ホームページのアクセス数の増加などの結果が得られている。

さらに、日本腎臓学会とも連携してそれぞれの疾患のデータベースへのデータ蓄積が進んでいる。このデータベースの解析による病態解明や治療法開発等の推進を合わせて進めていく。

< 疾患登録・調査研究分科会 >

腎生検レジストリに新たに登録された症例のうち、IgA 腎症は 6,322 例で初回腎生検例の 31.4%、紫斑病性腎炎は 684 例で IgA 腎症の約 1/10 であった。ネフローゼ症候群 (NS) は 5,945 例、急速進行性腎炎症候群(RPGN)は 1,294 例、Alport 症候群は 79 例であった。IgA 腎症と紫斑病性腎炎における男女比と初回診断年齢、ネフローゼ症候群と急速進行性系球体腎炎の内訳と年齢分布、Alport 症候群の男女比と年齢分布を明らかにした。

2017 年 8 月に腎臓病総合レジストリの登録内容改定原案を日本腎臓学会の腎臓病レジストリ委員会に提示、同年 11 月に改訂案を公表し腎臓学会員からパブリックコメントを募集、同年 12 月に UMIN に改訂最終版を作成依頼、2018 年 1 月 16 日から改訂版の運用を開始した。臨床診断の定義を明確化し、病型分類と病因分類の二つの病名を入力する形から最終診断のみを入力する方式に変更した。病理分類は、日本腎病理学会の疾患分類に合わせて改訂した。

2017 年 12 月までに 594 診療科(内科 266 科、小児科 81 科、泌尿器科 238 科、その他 9 科)から回答を得た(回収率 33.0%)。アンケート回答診療科における 2016 年度の腎臓領域指定難病新規受療患者の内訳を明らかにした。

1. IgA 腎症 WG

【IgA 腎症の腎病理所見と予後の関連に関する前向きコホート研究 (J-IGACS)】

生検時臨床データの解析が可能であった 1,130 例の腎生検時の男女比は 1 : 1、年齢の中央値は 37 歳で、20 歳未満の小児例は 131 例 (11.6%) であった。腎生検時の尿蛋白排泄量の中央値は 0.58 g/日、血清 Cr および eGFR の平均値はそれぞれ 1.0 mg/dl および 76ml/min/1.73 m² であった。

①透析導入リスク群別にみた各種治療法の比較臨床データおよび病理組織所見から透析導入リスクの分類が可能であった 887 例のうち、6 ヶ月以上経過を追跡し得た 848 例を対象に、生検後 1 年以内に行われた治療内容をリスク群別に比較したところ、扁桃 + ステロイドパルス療法およびパルスを含むステロイド単独療法は低リスク群 (317 例) で 35% と 16%、中等リスク群 (316 例) で 42% と 30%、高リスク群 (147 例) で 35% と 34%、超高リスク群 (68 例) で 31% と 31% に施行され、RA 系阻害薬は低リスク群で 33%、中等

リスク群で 61%、高リスク群で 84%、超高リスク群で 93% に施行されていた。

②透析導入リスク群、臨床的重症度、組織学的重症度別にみた腎予後の比較

経過を追跡し得た 848 例のうち、血清 Cr が基礎値の 1.5 倍に達した症例の割合は、低リスク群で 1.5%、中等リスク群 3.3%、高リスク群で 10.0%、超高リスク群 44.1% であった。血清 Cr の 1.5 倍化をエンドポイントとした累積イベント発生率には 4 群間で有意差が認められた。血清 Cr が基礎値の 2 倍に達した症例は低リスク群には無く、中等リスク群で 0.9%、高リスク群で 5.3%、超高リスク群で 32.4% であった。

【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】

収集された 1,174 例の内、臨床所見の明らかな 1,065 例 (90.7%) が対象となった。eGFR は平均で約 75 ml/min/1.73m²、1 日尿蛋白量は中央値で約 0.7 g であった。コホート全体を併合したとき、併合ハザード比はステロイド治療と扁桃のいずれも 0.5 前後であった。背景因子ごとにみた層別解析においても、ステロイド治療と扁桃のいずれもハザード比の平均はおよそ 0.5 であり、大半の 95% 信頼区間が 1 未満であった。既知の背景因子の全てをマッチングさせた解析で、ステロイド治療と扁桃のいずれもハザード比は 0.35 前後であり、有意であった。

【IgA 腎症における病理組織分類 (Oxford 分類) を用いた予後予測モデルの構築 ~ 国際共同研究 ~】

登録期間中 (2015 年 10 月 ~ 2016 年 3 月末) に計 7 施設 (順天堂大、久留米大、慈恵医大、藤田保健衛生大、聖マリアンナ医大、宮崎大、名古屋大) から 636 例の登録があった。既にデータクリーニングおよび研究事務局への提出は完了している。

2017 年 11 月に米国ニューオーリンズで行われたアメリカ腎臓学会総会において腎生検 5 年後における予後予測モデルが発表された (“The Derivation and Validation of an International Multi-Ethnic Risk Prediction Model in IgA Nephropathy”)。モデル構築におけるコホートにおいて、本プロジェクトからの登録症例は全体の 20.5% (569 名) を占めていた。

【Oxford 分類 2 次研究 : IgA 血管炎 (旧称 : ヘノッホ・シェーンライン紫斑病) の腎予後予測モデル構築のための国際多施設共同研究】

日本からは 7 施設、計 77 例の症例が登録された。現在、各施設が Clinical Data sheet を作成中である。

2. 急速進行性系球体腎炎 WG

「ANCA 関連血管炎・急速進行性糸球体腎炎の寛解導入治療の現状とその有効性と安全性に関する観察研究 (RemIT-JAV-RPGN)」

平成 25 年 12 月 31 日で登録終了し、目標症例 250 例を大きく上回る 321 例の ANCA 関連血管炎が登録された。登録 321 例の疾患の内訳は、RPGN の代表的な原因疾患である顕微鏡的多発血管炎 (MPA) 198 例、他、好酸球性多発血管炎性肉芽腫症 (EGPA) 28 例、多発血管炎性肉芽腫症 (GPA) 53 例、分類不能型 42 例であった。登録 321 例のうち、171 例 (53%) が RPGN であり、各疾患別の RPGN の頻度は、MPA 198 例中 144 例 (73%) と高頻度であり、続いて GPA 53 例中 19 例 (36%)、分類不能型 42 例中 8 例 (19%) であり、RPGN を呈した EGPA は含まれなかった。既報の 3 つの重症度分類 (EUVAS 重症度分類、RPGN 臨床重症度、Five-factor score 2009) と 6 カ月後の寛解率・生命予後と比較検討した。寛解率では、各分類別の疾患群間で有意な差がみとめられなかった。一方、生命予後に関しては、非 RPGN 症例を含んだ検討ではあるが、RPGN 臨床重症度の Grade 間の層別化が確認できた (基盤論文としてすでに発表済)。

サンプル収集に関しては、血清 247 例、尿 210 例、腎生検バーチャルスライド 81 例、呼吸器画像 245 例の登録時サンプルをパンク化している。腎生検病理組織に関しては、81 例中観察状態の適した 70 例を解析対象とした。EUVAS 糸球体組織分類の内訳は、Focal class 33 例 (47%)、Crescentic class 10 例 (14%)、Mixed class 19 例 (27%)、Sclerotic class 8 例 (11%) であり、腎予後の生存曲線は、4 群ではなく 2 群で層別化された (論文投稿中)。

また、RPGN 全例の臨床所見、治療内容、予後の検討やその他複数の二次研究が進捗している。

「J-KDR/J-RBR 登録 RPGN 症例の臨床病理学的解析」

J-KDR/J-RBR で登録された患者の中で RPGN の占める割合は、慢性腎炎症候群、ネフローゼ症候群に次いで 6.6% (2,143/32,453 例) の頻度を占め、RPGN の 51.8% (1,100 例) を MPO-ANCA 陽性腎炎 (両 ANCA 陽性腎炎で 54.5%)、5.0% (108 例) を抗 GBM 抗体型腎炎が占め、63.4% (1,358 例) が半月体壊死性糸球体腎炎であることが示された。また、RPGN 症例を慢性腎臓病の CGA 分類ヒートマップに当てはめてみると、RPGN の 92.5% (1,949/2,108 例) は高リスク (赤ゾーン) 群に該当した。最後に、ANCA 陽性腎炎と pauci-immune 型半月体形成性糸球体腎炎 (ANCA 陰性を想定) の比較検討を行った。平成 24~29 年の 6 年間に ANCA 陽性腎炎 1,101 例、pauci-immune 型半月体形成性糸球体腎炎 45 例が登録されていた。特徴的な臨床病理所見のとして、pauci-

immune 型半月体形成性糸球体腎炎でより尿蛋白量が多く (0.71 vs 1.39g/日、 $p<0.01$)、半月体形成性糸球体腎炎の頻度が高率であった (86.6 vs 100%、 $p<0.01$)。

臨床個人調査票を用いた RPGN 症例の疫学調査

成果報告時点で、臨床個人調査票の研究活用は今後の解析予定となっている。調査のための準備 (抽出項目、解析方法など) を行った。

3. ネフローゼ症候群 WG

1) J-RBR と JNSCS の比較

57 施設より登録された 380 名の一次性ネフローゼ症候群を解析対象とした。

J-RBR と JNSCS の診断名別の割合については、MCD はともに 40% 強であるが、やや J-RBR の方が多い。一方、MN は逆に JNSCS の方に多い。これは、成人患者が主体の JNSCS では MN の割合が多く、小児患者の割合が相対的に多い J-RBR で MCD の割合が多くなっていると考えられる。FSGS や MPGN では差は見られていない。

J-RBR と JNSCS の診断名別の年齢分布の比較では、MCD については、JNSCS では小児例が有意に少ないが ($p<0.001$)、18 歳以上を対象とした場合は、J-RBR (2009-2010, 2008&2011) と JNSCS の 3 群に有意差は見られない。MN, FSGS については、いずれも年齢による有意差は見られない。

成人 MCD 患者における腎生検時所見の比較では、年齢は成人患者が主体の JNSCS で有意に高いが、尿蛋白量や血清アルブミン、血清クレアチニン、eGFR については有意差が見られていない。

MN 患者における腎生検時所見の比較においては、年齢や尿蛋白量、血清アルブミン、血清クレアチニン、eGFR については有意差が見られておらず、腎生検時所見はほぼ同等である。

FSGS 患者における腎生検時所見の比較では、年齢や尿蛋白量、血清アルブミン、血清クレアチニン、eGFR については有意差が見られておらず、腎生検時所見はほぼ同等である。

JNSCS における外的妥当性を検討するために、JNSCS と J-RBR の患者背景を比較したが、成人 MCD と MN については JNSCS と J-RBR の腎生検時 (診断時) の年齢や検査所見などほぼ同等であるが、FSGS については、JNSCS の方が J-RBR より尿蛋白が多く、血清アルブミン値が低いということを確認する必要がある。

2) 免疫抑制療法の地域差

日本腎臓学会からの「エビデンスに基づくネフローゼ症候群診療ガイドライン」が、日常臨床において実際の程度これらのガイドラインに沿った治療が行われているか、また、プレドニゾロン以外の免疫抑制薬の投与に関して、どのような因子が影響しているかについて検討した。

MCD, MN に対する静注メチルプレドニゾロンの使用には差がみられる。免疫抑制療法 2 か月以内に静注メチルプレドニゾロンを使用した MCD 患者 33 名について解析すると、北海道・東北地方での使用を基準とした場合、関東ならびに九州での投与は有意に少ない。また、腎生検時の年齢、性別、尿蛋白量に関しては投与の有無に影響がみられていないが、eGFR が低い場合に有意に投与される傾向にある。

また、同様に MN 患者 24 名について解析すると、北海道・東北地方での使用を基準とした場合、その他の地域での投与は有意に少ない。また、腎生検時の年齢、性別、尿蛋白量 eGFR に関しては投与の有無に影響がみられていない。一方、シクロスポリンの使用については、地域差は認めていない。上記の JNSCS の妥当性の検討ならびに免疫抑制療法の地域差について、後述論文発表 19 として発表している。

3) JNSCS-Ex 研究

日本腎臓学会の腎臓病総合レジストリ/腎生検レジストリを使用した中央登録による特発性ネフローゼ症候群患者の前向きコホート研究として 5 年間の JNSCS 研究を行ったが、追跡調査期間をさらに 5 年間延長して予後調査を行うこととし、各施設において倫理申請を行い、追跡調査を開始した。

4) JNSCS-In 研究

J-CKD-DB 研究と連携し、電子カルテから直接データを抽出するシステムであるコホートメーカーを開発している。電子カルテ導入の有無、電子カルテベンダーの違いにかかわらず、検査データや処方内容などを CSV ファイルとして抽出し、多くの施設から患者情報を抽出することにより、ビッグデータを集積し、統計調査を行いやすくするオンラインアプリを開発している。このシステムにより、薬剤の処方歴の自動判別が可能となり、SS-MIX2 対応施設、非対応施設いずれの施設においても、薬剤コードから ACT 分類への自動変換が可能となっており、処方とイベントの相関をみるなど、利用者の便宜を図っている。2018 年に limited β 版をリリースできる予定となっている。

5) 希少疾患レジストリ(MPGN)

ネフローゼ症候群をきたす希少疾患についてもレジストリ登録を行うこととし、MPGN について解析をおこなった。腎生検レジストリ (J-RBR) 登録症例を用いて、MPGN の腎生検時における臨床像、組織所見の特徴を調査することとした。J-RBR に登録された腎生検 26,535 例のうち、MPGN は 593 例 (2.2%) であった。原発性および二次性の MPGN の分布は下記の通りであり、

MPGN は 50 歳 ~ 80 歳にかけて多い傾向にあり、20 歳以降は半数が二次性の MPGN であった。

原発性 MPGN において、臨床診断の年齢群間比較を行ったところ、20 歳未満においては、慢性腎炎症候群を呈することが多く、逆に 65 歳以上の高齢者ではネフローゼ症候群を呈することが多いことが明らかとなった。

成人の原発性 MPGN において予後規定因子を重回帰分析により検討したところ、収縮期血圧、尿蛋白量、血清コレステロール値が予後規定因子であった。

上記の MPGN の臨床像の特徴については、後述論文発表 18 として発表している。

このような解析結果をもとに、現在の一次性 MPGN の指定難病の診断基準の変更を提案した。

6) 希少疾患レジストリ(MPGN&C3 腎症)

今後、原発性 MPGN の発症頻度を検討するとともに、日本腎臓学会、日本補体学会と連携し、MPGN/C3 腎症のデータベースを作成するための倫理委員会申請等を行っている。今後の予定としては、J-KDR から対象症例を抽出するとともに、新規症例を組み込んだレジストリを作成し、補体関連 C3 腎症の発生頻度と補体異常から見た病型分類、補体関連 C3 腎症の診断補助ツールの開発、補体関連 C3 腎症の予後調査等を予定している。

7) 新規ネフローゼ研究の立ち上げ

JNSCS データを用いた臨床研究の募集を行い、日本膜性増殖性糸球体腎炎コホート研究、巣状分節性糸球体硬化症の病理所見と治療反応性・予後との関連についての検討、若年層ステロイド感受性 MCNS/FSGS に関するコホート研究、ステロイド治療による糖尿病の新規発症ならびに遷延化に関する検討、膜性腎症における寛解後のステロイド薬・免疫抑制薬による維持療法に関する検討、正常血圧一次性ネフローゼ症候群における ACE 阻害薬 / ARB の処方実態と腎アウトカムとの関連性、J-RBR を利用したわが国における巣状分節性糸球体硬化症の variant の予後についての二次調査を行うこととした。

8) 成人発症難治性ネフローゼ症候群患者に対するリツキシマブ投与に関するアンケート

成人発症難治性ネフローゼ症候群患者に対するリツキシマブ投与に関するアンケートを行い、解析を行った。37 施設より回答があり成人発症難治性のネフローゼ症候群に対するリツキシマブ投与の有る施設は 31 施設、無しの施設は 6 施設であり、投与無しの施設のうち、「添付文書での小児発症の記事のため」と回答した施設は 5 施設であった。

また、投与方法としては、6 か月ごと投与が 19 施設、1 週間隔で 4 回点滴静注が 4 施設であった。その他、経過観察のための指標など問題点が明らかとなった。

4.多発性嚢胞腎 WG

1. 「多発性嚢胞腎患者全国登録による多施設共同研究」(J-PKD レジストリ研究):

339 例が登録された。男性 124 例(38.6%)、女性 215 例(61.4%)。平均年齢 50.9 ± 13.2 歳。40 歳代が最も多かった。家族歴あり 232 例(70.0%)、なし 23 例(6.7%)、不明 86 例(25.2%)。合併症では肝嚢胞は 291 例(85.8%)、脳動脈瘤 66 例(19.5%)、心臓弁膜症 78 例(23.0%) を認めた。登録時をベースラインとして ANOVA 解析すると、eGFR ($p=0.0403$) は有意に低下したが、両側腎容積 (TKV; Total Kidney Volume, $p=0.7531$)、Height adjusted TKV ($p=0.7281$) に有意差を認めなかった。降圧療法は経年的に有意な治療頻度の差を認めなかった。トルバプタンによる治療は 5 年目において 45 例(13.3%) の症例に対して行われている。血液透析の導入、腎移植、死因状況を明らかにしている。

2.常染色体優性多発嚢胞腎(ADPKD)患者を対象とした肝嚢胞に関する QOL 調査

対象群 54 例、コントロール群 57 例が登録され、計 96 例が 3 年目までの観察記録が終了した。登録時 QOL 調査では FACT-Hep 55.8 ± 11.1 点(0-72 点)、FANLTC 72.6 ± 13.9 点(0-104 点)であった。FANLTC ($p=0.0499$)、FACT-Hep ($p<0.0001$) いずれも対象群とコントロール群の間で有意差を認めた。

経年変化を 1 年後 ($n=102$)、2 年後 ($n=99$)、3 年後 ($n=96$) まで確認した。包括的 QOL の経年変化は、 $p=0.0082$ と肝嚢胞が大きい症例群の方が有意な QOL の低下を認めた。また、 $p=0.0053$ と肝実質に対する嚢胞の割合が増大するにつれて包括的 QOL が有意に低下した。肝特異的 QOL も、肝嚢胞の割合が 25%以上の群が有意な QOL 低下を認めた ($p=0.0060$)。肝嚢胞の割合が 0-24%、25-50%、50-75%、75%以上の 4 群で比較すると、 $p=0.0015$ と肝嚢胞が大きいほど有意な肝特異的 QOL の低下を認めた。

3.患者向け ADPKD ガイド作成

ADPKD、常染色体劣性多発性嚢胞腎 (ARPKD) それぞれに、①病気を知る、②診断まで、③診断されたら、④通院を始めたら、⑤治療を考える、⑥自分の状態を知る、⑦合併症を知る、⑧人生を考える、⑨療養上の問題を考える、の項目を作成した。計 55 の Question を作成し、それに対する Answer を医療者作成委員が作成中である。

5.移行(Transition)WG

1. 回収率

日本腎臓学会評議員 612 名のうち 97 名(15.9%)、日本小児腎臓病学会代議員 153 名のうち 101 名(66.0%)より回答を得た。

2. 認知度

「小児慢性腎臓病患者における移行医療についての提言」と「思春期・青年期の患者のための CKD 診療ガイド」の認知度は、それぞれ 79.1%と 77.2%であった。

3. 理解度

移行プログラムが行う支援・教育内容は 6 つの領域からなることを知っている割合は 58.8%であった。

4. 活用度

「思春期・青年期の患者のための CKD 診療ガイド」の活用度は 40.4%であり、活用できていない理由の一つとして、移行医療を実践するために必要な資源(人材、体制、具体的な資材)がないことが挙げられた。

また、「思春期・青年期の患者のための CKD 診療ガイド」のなかにある自己健康管理度チェックリスト(患者用)を利用している割合は 6.0%であった。

5. 移行プログラムを実践するチームの有無

移行プログラムを実践するチームが病院内に備わっていない割合は、腎臓内科(成人診療科)で 96.9%、小児診療科で 93.1%であった。

<診療ガイドライン分科会>

①各ガイドラインに、統括委員会と SR チーム(④参照)の他に、腎臓専門医に加え、総合専門医・非専門医、看護師、薬剤師、患者からなるパネリストを含む作成 WG を組織した。また日本腎臓学会の CKD 診療ガイドライン 2018 の難病 4 疾患を扱う章の作成を担当し、ガイドライン作成のための定性的 SR、推奨作成、解説執筆の実践的演習を行った。

②J-CKD-DB ver.1 を用いた Quality indicator(QI)調査

2014 年版ガイドラインの代表的な推奨内容について、その遵守率を明らかとするために、全国 10 か所の大学病院から CKD 患者 9 万人分のデータを収納した J-CKD-DB ver.1 を利用し、QI 調査を実施・解析中である。

③疫学分科会の各 WG との連携を深め、日本における難治性腎疾患の診療実態の調査結果を共有した。日本腎臓学会学術委員会直轄の SR/CPG チームを各 WG メンバーの若手・中堅より募り、組織した(計 11 名)。GRADE システムに沿った CPG 作成、および IT システムを用いた SR(研究協力者:神田英一郎(川崎医科大学))を導入すべく、講習会を開催した。

D. 考察

<研究管理推進委員会> 腎臓病領域の指定難病の普及

難治性腎疾患とJ-CKD-DBとの連携法の構築が必要である。あるいは、J-CKD-DB事業で構築したデータ収集の基盤を活用して、新たにIgA腎症、ADPKD、難治性ネフローゼのDBを構築することも構想したい。いくつかの課題が抽出されており、対応している。

腎臓病領域の指定難病の普及

今後、稼働予定の「難病診療連携拠点病院（仮称）」や都道府県の枠を超えた早期に正しい診断を行うための全国的な支援ネットワークである「難病医療支援ネットワーク」の効率的な運用が可能となり、各疾病（群）の診療連携体制構築への貢献が期待される。さらに、稼働予定である臨床調査個人票に基づく指定難病データベースへの悉皆的なデータ蓄積の実現とともに、病態解明や治療法開発等の推進、普及・啓発が一層進むことが期待される。

＜疾患登録・調査研究分科会＞

①今後の人口動態の変化による重点疾患の構造変化が推測され、これに対応した超高齢者を含む早期発見・治療を念頭に置いた腎疾患の診療連携・指針整備および基礎となる病理診断が重要と考えられた。

②日本腎臓病レジストリ改訂版では疾患登録内容の定義が明確になり、今後より正確な解析が可能となることが期待される。

③J-RBR/J-KDRへの参加登録済の診療科における、各疾患の病因・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。

1. IgA腎症WG

【IgA腎症の腎病理所見と予後の関連に関する前向きコホート研究（J-IGACS）】

平均47～55ヶ月間の経過観察において、腎生存率（血清Crの1.5倍化）は透析導入リスク4群間、C-Grade3群間、H-Grade4群間で有意な差を示し、超高および高リスク群、C-Grade□、H-Grade□、□、□における腎生存率が最軽症群に比べて有意に低かった。

蛋白尿の寛解率は透析導入リスクの4群間、C-Gradeの3群間、H-Gradeの4群間で有意な差を示し、超高および高リスク群、C-Grade□およびH-Grade□、□、□での寛解率が最軽症群に比べて有意に低かった。

「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」

扁桃・パルス群ではパルス群と比較して、血清Crの1.5倍化および2.0倍化の累積発生率が有意に少ないことが明らかとなったことから、扁桃・パルス療法はステロイドパルス療法に比べて、腎予後の改善の点で有用であることが示唆された。

【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】

IgA腎症におけるステロイド治療と扁桃の有用性を示唆した本研究は、既報と比べて、以下の特徴を有する。1つは、本邦初の大規模多施設観察研究であり、後方視的とはいえ2002年～2004年の全例を調査対象としていることである。2つ目は、併合ハザードによる多重比較、背景因子ごとの層別解析、マッチング解析の3つの異なる手法で一定の見解を得ていることである。

【IgA腎症における病理組織分類（Oxford分類）を用いた予後予測モデルの構築～国際共同研究～】

Oxford分類は再現性、外的妥当性が担保された国際的な病理組織分類であり、この分類を用いた予後予測スコアが開発されることは臨床的に意義深い。健診システムが整備された我が国におけるIgA腎症は、発症早期かつ軽症な段階で診断される患者が多く、扁桃摘出・ステロイドパルス療法などの治療により尿所見が寛解に至る症例が多いことなど、諸外国とは異なった背景と特徴がある。このため、予測モデル構築のコホートにおいて本プロジェクトから20.5%が登録されたことは予後予測スコアの本邦における有用性において大変意義深いと考えられた。

今後、登録症例を用いた二次研究が行われる予定である。様々な人種や国家からの登録が行われている本コホートを用い、様々な検討を行っていききたい。

【Oxford分類2次研究：IgA血管炎（旧称：ヘノッホ・シェーンライン紫斑病）の腎予後予測モデル構築のための国際多施設共同研究】

特になし

2. 急速進行性糸球体腎炎WG

RPGNの診療指針の作成、その検証の結果、わが国のRPGN診療は早期発見が実行されつつあり、確実な進歩を遂げていることが判明している。一方で、更なる診療の向上、具体的には診療ガイドラインの改訂のためのエビデンスの獲得が求められている。

RPGN症例の大半を占めるANCA関連血管炎について、難治性血管炎研究班と共同で前向き研究（RemIT-JAV-RPGN）を計画、開始した。厚生労働省難治性疾患克服研究事業の関連2研究班間での共同の前向きコホート研究であり、生命予後に大きく左右する腎障害中心のRPGN側と、全身性血管炎の症候が中心となる難治性血管炎側が共同でコホート研究を実施することにより、ANCA関連血管炎の実像を着実に捉える症例の集積が可能となると考えられる。厚生労働省の関連する複数班で協同して実施することにより、診断指針、診療指針の整合性が着実に図られ、他の研究の規範とな

る研究となることが期待出来る。

J-RBR 臨床診断に RPGN の占める割合は、慢性腎炎症候群、ネフローゼ症候群に次ぐ 3 番目の頻度を占め、MPO-ANCA 陽性腎炎で約半数を占めることが示された。さらに臨床病理像の関連性 (RPGN の頻度、半月体形成性腎炎の頻度) を明確にし、慢性腎臓病の CGA 分類ヒートマップではほとんどの症例が高リスク群に該当するという現実をあらためて浮き彫りとしている。これらの結果は、今後の診療ガイドライン作成の基礎資料となることが期待される。今後は JKDR/J-RBR の予後調査が計画されている。これまで後ろ向きの症例集積しかなかった大規模データを前向き観察データとして確認できる可能性があり、実現すればよりエビデンスレベルの高い成果を得ることが可能となる。

平成 8 年の RPGN 分科会設立当初から継続的に実施してきた RPGN アンケート調査は、過去の診療指針、診療ガイドラインに活用する多くのデータを供給してきた。近年の調査においても、全国的な早期発見の推進を裏付けるように、診断時の腎機能は改善傾向にあることを示している。早期発見、疾患知識の普及、診療の進歩により、RPGN の生命予後は経年的に着実に改善してきた。その一方で、腎死に至る症例は増加していた。腎機能障害の進んだ ANCA 関連血管炎の腎予後改善のための治療法の開発が必須である。このような腎予後改善を目的とした検討は今後のさらなる高齢化社会を迎えるにあたり、RPGN 研究における重要な課題としてあげられる。

一昨年度、本 WG の対象疾患 RPGN、抗 GBM 抗体腎炎が指定難病に認定された。2 疾患の指定難病認定は、研究班が平成 8 年からの継続してきた研究の最大の成果である。今後、難病申請時に記載される臨床調査票を用いた疫学調査等への展開が期待される。

3. ネフローゼ WG

わが国のネフローゼ患者において、JNSCS と J-RBR の疾患別分布、年齢分布、腎生検時の疾患別データを比較検討することにより、JNSCS の妥当性を証明することができたことから、今回はネフローゼ症候群患者について免疫抑制薬使用に関する地域差を検討したところ、メチルプレドニゾロン、シクロスポリン使用に関して地域差がみられ、経験に基づく治療が行われていることが推察された。現在、JNSCS の解析を 5 年間延長する JNSCS - Ex 研究を開始しており、さらに電子カルテからデータを直接引き出すシステムを構築し、JNSCS-In, JNSCS-Eld など新規コホートを予定している。また、希少疾患レジストリとして MPGN について解析を行うとともに、C3 腎症についてもレジストリ登録準備を開始した。MPGN

の解析を基に、指定難病の診断基準改訂に関する提言を行った。成人発症難治性ネフローゼ症候群患者に対するリツキサン投与に関するアンケートを基に、今後は適応疾患に関する提言も行いたい。NSCS データを用いた臨床研究の募集を行い、今後 7 研究を進める予定としている。

4. 多発性嚢胞腎 WG

1. 「多発性嚢胞腎患者全国登録による多施設共同研究」(J-PKD レジストリ研究):

JPKD コホート研究では、腎容積の継時的な増加、腎機能の継時的な低下を認めた。約 80% の症例では降圧剤が投与され、そのうち RA 系降圧薬は約 80% の症例に投与されていた。ADPKD では約半数の患者が末期腎不全にいたるとされているが、今回のコホートでは約 20% であった。ADPKD に対する根本的治療も開始されたことから、本邦の正確な疫学調査が必要と考えられた。

2. 常染色体優性多発嚢胞腎 (ADPKD) 患者を対象とした肝嚢胞に関する QOL 調査

包括的および肝特異的 QOL は経年変化でも、肝嚢胞 <25% の対象群と比較して >25% の対象群では有意な QOL の低下を認めた。しかし肝嚢胞の割合を 25% おきに比較すると、75% を超える群では 75% 以下の 3 群と比較して明らかに有意な QOL を認めたとことから、cut off 値を 75% とした場合の臨床的因子の比較も加えることにした。

3. 患者向け ADPKD ガイド作成

本邦では、医療者向けの嚢胞腎 (PKD) 診療ガイドラインは以前より存在し、実際の医療で広く用いられている。日本では患者向け嚢胞腎ガイドラインは存在しないが、海外では複数の患者向けガイドラインが存在し、ADPKD に対してトルバプタン治療が始まったことや、ゲノム診断の今後の進展から、本邦の患者の希望が増すことに対応する必要がある。

5. 移行 (Transition) WG

移行医療を成功させるためには小児医療サイドと成人医療サイドの相互理解と協調が必要不可欠であるが、本研究班では、日本腎臓学会 (主に成人診療科) と日本小児腎臓病学会とも連携して、平成 27 年 3 月に「小児慢性腎臓病患者における移行医療についての提言」を、平成 28 年 10 月に「思春期・青年期の患者のための CKD 診療ガイド」を公表してきた。

今年度は、移行医療のさらなる啓発・普及を目的として、「小児慢性腎臓病患者における移行医療についての提言」と「思春期・青年期の患者のための CKD 診療ガイド」の認知、理解、活用に関するアンケート調査を実施した。

その結果、これらの提言と診療ガイドは少しずつではあるが認知されつつあることが明らかとな

った。しかしながら、これらの理解と活用に関しては十分ではないことが同時に明らかとなった。

移行医療がスムーズに進んでいない理由として、移行医療を実践するために必要な資源（人材、体制、具体的な資材）がないことが挙げられた。実際、移行プログラムを実践するチームが病院内に備わっていない割合は極めて高率であった。人材の確保と体制の整備には、医療社会資源的にハードルが高い。しかしながら、移行医療を支援するツールの開発や各論的な移行支援診療ガイドの作成は十分に可能と思われる。そのため、今後、本研究班にて、小児期発症慢性腎疾患の移行医療を支援する各論的な移行医療支援診療ガイドやツールを整備する必要性が示された。

<診療ガイドライン分科会>

日本腎臓学会が2018年に上梓予定のCKD診療ガイドライン2018の難治性腎疾患の章を、本分科会のコアメンバーが作成担当した。このCKD診療ガイドライン2018は、専門医がいない地域の医師に対し、診療を支援することを目指して作成された。一方、当分科会が改訂に着手した難治性腎疾患の診療ガイドライン2020は、腎臓専門医に標準的医療を伝え診療を支援するためのガイドラインであり、両者が補完することとなる。

本年度は改訂のための体制が整備され、疫学分科会との情報交換やCQの選定に前もって2014・2017年版の推奨内容に対するQI・アンケートを実施・準備している。今年度選出されたSRチームメンバーやパネリストを中心に、GRADE様式に則ったガイドラインの完全改訂版作成が今後進められていくと考えられる。また本分科会では新たにITによる半自動SRシステムを導入予定であり、成功すれば先駆的な試みとなる。

E . 結論

研究管理推進委員会では、AMEDとも連携した腎臓病に関する全国規模の包括的データベース(J-CKD-DB)への取り組みと腎臓病領域の指定難病の普及について検討を進めている。

疾患登録・調査研究分科会では、ウェブによる登録システム(J-RBR/J-KDR)は累計38000例を超え順調に進行している。このレジストリを利用し解析を進め、指定難病の対象疾患についてこの10年間の疾患発症推移を明らかにしている。この腎生検症例(J-RBR)にバーチャルスライドシステムを導入し、この内容をさらに充実させる。既存のデータベースに病理診断に重要なバーチャルスライドがリンクすることで、診断、予後に関するより詳細な検討が可能となると大きく期待されている。

各ワーキンググループは、IgA腎症WG、急速進行性糸球体腎炎WG、ネフローゼ症候群WG、多発性嚢胞腎WGは、重点4疾患とともに指定難病7疾

患(IgA腎症、多発性嚢胞腎、急速進行性糸球体腎炎、抗糸球体基底膜腎炎、一次性ネフローゼ症候群、一次性膜性増殖性糸球体腎炎、紫斑病性腎炎)を対象とし、これら疾患の診断基準・重症度分類・治療指針の検証を行っている。診療ガイドラインの改訂、治療法未確立の腎障害に対する普及・啓発、診療体制の整備に貢献するに資する充実した研究成果を挙げている。移行WGは、移行医療の啓発・普及に対する取り組みを行なっている。

診療ガイドライン分科会は、2020年度版ガイドライン作成のための体制整備を行い、統括委員会、作成グループ、SRチームをそれぞれ独立して組織した。本研究のガイドラインの特徴として、①GL2017年度版およびQI・アンケート結果、J-CKD-DBや疫学研究班の成果を踏まえた完全改訂版を目指している、②多領域専門家や患者が参加した作成委員会を組織している、③SRチームを組織してIT技術を導入している、④難病拠点病院への適応・紹介基準の作成・提案をする内容としている点が挙げられる。これらは、今までにない先進的な取り組みといえる。

本研究全体として、研究内容として充実しており、滞りなく成果が上がっている。今後、AMEDとの連携、指定難病7疾患(IgA腎症、多発性嚢胞腎、急速進行性糸球体腎炎、抗糸球体基底膜腎炎、一次性ネフローゼ症候群、一次性膜性増殖性糸球体腎炎、紫斑病性腎炎)の判定・重症度分類の検証、申請書様式の見直し、申請書のデータベース化と2次利用、申請を促す普及活動、診療体制の整備とバーチャルスライドの導入、2020年にむけたガイドライン改正を着実に履行していく必要がある。本研究はこれまでの積み上げられた研究内容を、踏襲しつつも新規性を取り入れている。本研究の成果として腎臓疾患の発症・増悪の抑制、腎代替療法を要する患者数の抑制に結びつく医療水準の向上が期待される。

F . 健康危険情報

該当なし。

G . 研究発表

1 . 論文発表

1. Wang J, Zhang L, Tang SC, Kashihara N, Kim YS, Togtokh A, Yang CW, Zhao MH; ISN North and East Asia Regional Board. Disease burden and challenges of chronic kidney disease in North and East Asia. *Kidney Int*, 2018[Epub ahead of print]
2. 柏原直樹、桑原篤憲、長洲一、岡田美保子：包括的慢性腎臓病データベース(J-

- CKD-DB), 日本腎臓学会誌 59(7):1034-1041,2017
3. 桑原篤憲、岡田美保子、片岡浩巳、柏原直樹、J-CKD-DB 企画運営委員会: 電子カルテ情報を活用した多施設臨床効果データベースの構築と課題、医療情報学 (Suppl.) 37、996-999、2017.
 4. Hayashi N, et al. Glomerular mannose-binding lectin deposition in intrinsic antigen-related membranous nephropathy. *Nephrol Dial Transplant*. 2017 Jul 18. doi: 10.1093/ndt/gfx235.
 5. Okushi Y, et al. Circulating and renal expression of HLA-G prevented chronic renal allograft dysfunction in Japanese recipients. *Clin Exp Nephrol*. 2017;21(5):932-940.
 6. Okino K, et al. The long-term outcomes of hepatitis C virus core antigen-positive Japanese renal allograft recipients. *Clin Exp Nephrol*. 2017; 21(6):1113-1123
 7. Hiromura K, et al. Clinical and histological features of lupus nephritis in Japan: a cross-sectional analysis of the Japan Renal Biopsy Registry (J-RBR). *Nephrology (Carlton)* 2017; 22(11): 885-891.
 8. Ichikawa K, et al. The clinical and pathological characteristics of nephropathies in connective tissue diseases in the Japan Renal Biopsy Registry (J-RBR).. *Clin Exp Nephrol*. 2017; 21(6):1024-1029.
 9. Evidence-based clinical practice guidelines for IgA nephropathy 2014.
 10. Yuzawa Y, Yamamoto R, Takahashi K, Katafuchi R, Tomita M, Fujigaki Y, Kitamura H, Goto M, Yasuda T, Sato M, Urushihara M, Kondo S, Kagami S, Yasuda Y, Komatsu H, Takahara M, Harabuchi Y, Kimura K, Matsuo S. *Clin Exp Nephrol*. 2016 Aug;20(4):511-35.
 11. Hisano S, Joh K, Katafuchi R, Shimizu A, Hashiguchi N, Kawamura T, Matsuo S; Reproducibility for pathological prognostic parameters of the Oxford classification of IgA nephropathy: a Japanese cohort study of the Ministry of Health, Labor and Welfare. IgA Nephropathy Study Group in Japan. *Clin Exp Nephrol*. 2017 Dec;21(6):1137-1138.
 12. Nagae H, Tsuchimoto A, Tsuruya K, Kawahara S, Shimomura Y, Noguchi H, Masutani K, Katafuchi R, Kitazono T. Clinicopathological significance of monoclonal IgA deposition in patients with IgA nephropathy. *Clin Exp Nephrol*. 2017 Apr;21(2):266-274.
 13. Barratt J, Becker JU, Cattran D, Cook HT, Coppo R, Feehally J, Pani A, Perkowska-Ptasinska A, Roberts IS, Soares MF, Trimarchi H, Wang S, Yuzawa Y, Zhang H, Troyanov S, Katafuchi R. A Multicenter Study of the Predictive Value of Crescents in IgA Nephropathy. *Haas M, Verhave JC, Liu ZH, Alpers CE, J Am Soc Nephrol*. 2017 20:691-701
 14. Matsukuma Y, Masutani K, Tanaka S, Tsuchimoto A, Fujisaki K, Torisu K, Katafuchi R, Hirakata H, Tsuruya K, Kitazono TA J-shaped association between serum uric acid levels and poor renal survival in female patients with IgA nephropathy. *Hypertens Res*. 2017 Mar;40(3):291-297.
 15. Fukuma S1,2, Shimizu S1, Niihata K2, Sada KE3, Yanagita M4, Hatta T5, Nangaku M6, Katafuchi R7, Fujita Y8, Koizumi J9, Koizumi S10, Kimura K11, Fukuhara S1,2, Shibagaki Y12. Development of quality indicators for care of chronic kidney disease in the primary care setting using electronic health data: a RAND-modified Delphi method. *Clin Exp Nephrol*. 2017 Apr;21(2):247-256.
 16. Kawamura T, Usui J, Kaneko S, Tsunoda R, Imai E, Kai H, Morito N, Saito C, Nagata M, Yamagata K. Anemia is an essential complication of ANCA-associated renal vasculitis: a single center cohort study. *BMC Nephrol* 18: 337, 2017
 17. Ishizu A, Tomaru U, Masuda S, Sada KE, Amano K, Harigai M, Kawaguchi Y, Arimura Y, Yamagata K, Ozaki S, Dobashi H, Homma S, Okada Y, Sugiyama H, Usui J, Tsuboi N, Matsuo S, Makino H; Research Committee of the Intractable Vasculitis Syndrome and the Research Committee of the Intractable Renal Disease of the Ministry of Health, Labour, and Welfare of Japan. Prediction of response to remission induction therapy by gene expression profiling of peripheral blood in Japanese patients with microscopic polyangiitis. *Arthritis Res Ther* 19: 117, 2017
 18. Nakagawa N, Hasebe N, Hattori M, Nagata M, Yokoyama H, Sato H, Sugiyama H, Shimizu A, Isaka Y, Maruyama S, Narita I. Clinical features and pathogenesis of membranoproliferative glomerulonephritis: a nationwide analysis of the Japan renal biopsy registry from 2007 to 2015. *Clin Exp Nephrol*. (doi:10.1007/s10157-017-1513-7. [Epub ahead of print])
 19. Yamamoto R et al. Regional variations in immunosuppressive therapy in patients with primary nephrotic syndrome: the Japan Nephrotic Syndrome Cohort Study *Clin Exp Nephrol* (doi:10.1007/s10157-018-1579-x[Epub ahead of print])

20. Hayashi N, Okada K, Matsui Y, Fujimoto K, Adachi H, Yamaya H, Matsushita M, Yokoyama H. Glomerular mannose-binding lectin deposition in intrinsic antigen-related membranous nephropathy. *Nephrol Dial Transplant*. (doi: 10.1093/ndt/gfx235. [Epub ahead of print])
21. Saito T, Iwano M, Matsumoto K, Mitarai T, Yokoyama H, Yorioka N, Nishi S, Yoshimura A, Sato H, Ogahara S, Sasatomi Y, Kataoka Y, Ueda S, Koyama A, Maruyama S, Nangaku M, Imai E, Matsuo S, Tomino Y. Refractory Nephrotic Syndrome Study Group. Mizoribine therapy combined with steroids and mizoribine blood concentration monitoring for idiopathic membranous nephropathy with steroid-resistant nephrotic syndrome. *Clin Exp Nephrol*. 21(6):961-970, 2017.
22. Muto S, Kawano H, Isotani S, Ide H, Horie S. Novel semi-automated kidney volume measurements in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Clin Exp Nephrol*. 2017 Nov 3.
23. Hama T, Nakanishi K, Sato M, Mukaiyama H, Togawa H, Shima Y, Miyajima M, Nozu K, Nagao S, Takahashi H, Sako M, Iijima K, Yoshikawa N, Suzuki H. Aberrant Smad3 phosphoisoforms in cyst-lining epithelial cells in the cpk mouse, a model of autosomal recessive polycystic kidney disease. *Am J Physiol Renal Physiol*. 2017 Dec 1;313(6):F1223-F1231.
24. Hattori M : Hemoglobin target in children with chronic kidney disease: valuable new information. *Kidney International* 91:16-18, 2017
25. Harita Y, Kitanaka S, Isojima T, Ashida A, Hattori M : Spectrum of LMX1B mutations: from nail-patella syndrome to isolated nephropathy. *Pediatric Nephrology* 32:1845-1850 , 2017
26. Udagawa T, Jo T, Yanagihara T, Shimizu A, Mitsui J, Tsuji S, Morishita S, Onai R, Miura K, Kanda S, Kajiho Y, Tsurumi H, Oka A, Hattori M, Harita Y: Altered expression of Crb2 in podocytes expands a variation of CRB2 mutations in steroid-resistant nephrotic syndrome. *Pediatric Nephrology* 32 : 801-809 , 2017
27. Kanda S, Horita S, Yanagihara T, Shimizu A, Hattori M: M-type phospholipase A2 receptor (PLA2R) glomerular staining in pediatric idiopathic membranous nephropathy. *Pediatric Nephrology* 32:713-717 , 2017
28. 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. *Clinical and Experimental Nephrology* 20:918-925, 2016
29. 芦田明、服部元史: 小児から成人への移行。腎と透析 82:585-588, 2017
30. 菅原典子、倉嶋彩、真田覚、天田憲利、石塚喜世伸、服部元史: 小児末期腎不全患者の地域における移行医療の現状とその課題。日本小児腎不全学会雑誌 37:218-221, 2017
31. 服部元史 : 小児期発症慢性腎疾患患者の移行医療の現状。腎臓内科・泌尿器科 6: 181-186, 2017
32. 服部元史 : 小児腎移植患者の移行医療。日本小児腎不全学会雑誌 37: 10-15, 2017
33. T. Katsuno, T. Ozaki, H. Kim, N. Kato, Y. Suzuki, S. Akiyama, T. Ishimoto, T. Kosugi, N. Tsuboi, Y. Ito and S. Maruyama. Single-dose Rituximab Therapy for Refractory Idiopathic Membranous Nephropathy: A Single-center Experience. *Intern Med* 56: 1679-1686, 2017
34. Y. Mori, T. Masuda, T. Kosugi, T. Yoshioka, M. Hori, H. Nagaya, K. Maeda, Y. Sato, H. Kojima, N. Kato, T. Ishimoto, T. Katsuno, Y. Yuzawa, K. Kadomatsu and S. Maruyama. The clinical relevance of plasma CD147/basigin in biopsy-proven kidney diseases. *Clin Exp Nephrol* doi: 10.1007/s10157-017-1518-2, 2017
35. Furuichi K, Shimizu M, Yuzawa Y, Hara A, Toyama T, Kitamura H, Suzuki Y, Sato H, Uesugi N, Ubara Y, Hoshino J, Hisano S, Ueda Y, Nishi S, Yokoyama H, Nishino T, Kohagura K, Ogawa D, Mise K, Shibagaki Y, Kimura K, Haneda M, et al. Nationwide multicenter kidney biopsy study of Japanese patients with hypertensive nephrosclerosis. *Clin Exp Nephrol* doi: 1007/s10157-017-1496-4, 2017
36. Yamamoto R, Imai E, Maruyama S, Yokoyama H, Sugiyama H, Nitta K, Tsukamoto T, Uchida S, Takeda A, Sato T, Wada T, Hayashi H, Akai Y, Fukunaga M, Tsuruya K, Masutani K, Konta T, Shoji T, Hiramatsu T, Goto S, Tamai H, Nishio S, et al. Regional variations in immunosuppressive therapy in patients with primary nephrotic syndrome: the Japan nephrotic syndrome cohort study. *Clin Exp Nephrol* doi: 10.1007/s10157-018-1579-x, 2018
37. Furuichi K, Yuzawa Y, Shimizu M, Hara A, Toyama T, Kitamura H, Suzuki Y, Sato H, Uesugi N, Ubara Y, Hisano S, Ueda Y, Nishi S, Yokoyama H, Nishino T, Kohagura K, Ogawa D, Mise K, Shibagaki Y, Kimura K, Haneda M, Makino H, et al. Nationwide multicentre kidney

biopsy study of Japanese patients with type 2 diabetes. *Nephrol Dial Transplant* 33; 138-148, 2018

38. Hisamichi M, Kamijo-Ikemori A, Sugaya T, Hoshino S, Kimura K, Shibagaki Y. Role of bardoxolone methyl, a nuclear factor erythroid 2-related factor 2 activator, in aldosterone- and salt-induced renal injury. *Hypertens Res* 41; 8-17, 2018
39. Furuichi K, Shimizu M, Yuzawa Y, Hara A, Toyama T, Kitamura H, Suzuki Y, Sato H, Uesugi N, Ubara Y, Hohino J, Hisano S, Ueda Y, Nishi S, Yokoyama H, Nishino T, Kohagura K, Ogawa D, Mise K, Shibagaki Y, Makino H, Matsuo S, et al. Clinicopathological analysis of biopsy-proven diabetic nephropathy based on the Japanese classification of diabetic nephropathy. *Clin Exp Nephrol* doi: 10.1007/s10157-017-1485-7, 2017
40. Wada T, Muso E, Maruyama S, Hara A, Furuichi K, Yoshimura K, Miyazaki M, Sato E, Abe M, Shibagaki Y, Narita I, Yokoyama H, Mori N, Yuzawa Y, Matsubara T, Tsukamoto T, Wada J, Ito T, Masutani K, Tsuruya K, Fujimoto S, Tsuda A, et al. Rationale and study design of a clinical trial to assess the effects of LDL apheresis on proteinuria in diabetic patients with severe proteinuria and dyslipidemia. *Clin Exp Nephrol* doi: 10.1007/s10157-017-1488-4, 2017
41. Ohata K, Kamijo-Ikemori A, Sugaya T, Hibi C, Nakamura T, Murase T, Oikawa T, Hoshino S, Katayama K, Asano J, Kimura K, Shibagaki Y. Renoprotective effect of the xanthine oxidoreductase inhibitor Topiroxostat under decreased angiotensin II type 1(a) receptor expression. *Eur J Pharmacol* 815; 88-97, 2017
42. Fukuoka K, Sato Y, Sakurai H, Kawashima S, Kaname S, Arimura Y: A dialysis patient with hyperphosphatemia, hyperkalemia, and azotemia without an excessive intake. *Kidney Int Rep* 2:770-773, 2017.
43. Tsukada H, Shimizu H, Kaname S: Bilateral nephromegaly due to isolated renal sarcoidosis. *Clin Exp Nephrol* 21:169-170,2017.
44. Higashihara E, Horie S, Kinoshita M, Harris PC, Okegawa T, Tanbo M, Hara H, Yamaguchi T, Shigemori K, Kawano H, Miyazaki I, Kaname S, Nutahara K: A potentially crucial role of the PKD1 C-terminal tail in renal prognosis. *Clin Exp Nephrol* 22:395-404, 2018.
45. Kawamura T, Usui J, Kaneko S, Tsunoda R, Imai E, Kai H, Morito N, Saito C, Nagata M, Yamagata K. Anemia is an essential complication of ANCA-associated renal vasculitis: a single center cohort study. *BMC Nephrol* 18: 337, 2017

2. 学会発表

1. 柏原直樹 医療 ICT を活用した疾患データベースの構築と利活用 . 日本臨床検査自動化学会市民公開講座、東京、2017
2. 柏原直樹 包括的な腎臓病データベース構築の試みー J-C K D- D B - . 第 37 回医療情報連合大会(第 18 回日本医療情報学会学術大会、大阪
3. 桑原篤憲、片岡浩巳、柏原直樹、岡田美保子、J-CKD-DB 企画運営委員会 電子カルテ情報を活用した多施設臨床効果データベースの構築と課題 . 第 37 回医療情報連合大会(第 18 回日本医療情報学会学術大会、大阪、2017
4. 柏原直樹 糖尿病患者における腎障害の成因と病態の多様化 . 第 32 回糖尿病合併症学会 東京、2017
5. 柏原直樹 疾病克服を目指した日本腎臓学会の取り組み . 第 40 回日本高血圧学会総会 松山市、2017
6. 柏原直樹 CKD 診療・療法選択の課題と人材育成 . 第 23 回日本腹膜透析医学会学術集会 北九州市、2017
7. 柏原直樹 糖尿病と腎障害-発症予防と重症化抑制の考え方- . 慢性腎臓病 地域連携講演会 ~ 糖尿病性腎症重症か予防プログラム策定に向けて ~ 久留米市、2017
8. Naoki Kashihara Endothelial Dysfunction : a common mechanism underling diabetic kidney disease. 54th ERA-EDTA CONGRESS Madrid,Spain,2017
9. 柏原直樹 今後の慢性腎臓病(CKD)対策のあり方に関する研究 . 第 60 回日本腎臓学会学術総会 仙台市、2017
10. 柏原直樹 臨床研究等 ICT 基盤構築研究事業腎臓病データベースの拡充・連携強化と包括的データベースの構築 . 第 60 回日本腎臓学会学術総会 仙台市、2017
11. 柏原直樹 透析期の予後改善のための一貫した脳心腎血管管理のあり方 . 第 60 回日本腎臓学会学術総会 仙台市、2017
12. Komatsu H, et al.: Prognosis of Henoch-Schönlein purpura nephritis among adult and elderly patients: Nationwide cohort study based

- on Japan Renal Biopsy Registry. 第 50 回米国腎臓学会議 (ニューオリンズ, 2017.11).
13. 横山仁, 他: 学会企画「血管病変:血管疾患・血管病変の臨床」第 47 回日本腎臓学会・西部学術大会,(岡山, 2017.10).
 14. Takaya Ozeki, Shoichi Maruyama, Takehiko Kawaguchi, Toshiyuki Imasawa, Ritsuko Katafuchi, Hiroshi Sato. 「Cross Sectional Study on the Clinical Manifestations of Focal Segmental Glomerular Sclerosis (FSGS) in Japan from the Data of the Japan-Renal Biopsy Registry (J-RBR).」 50th Annual Meeting of the American Society of Nephrology (New Orleans, USA) 2017/10/31-11/5
 15. Shoichi Maruyama 「Japan kidney disease registry / Japan renal biopsy registry (J-KDR / J-RBR)- Past and future -」 The 7th Chronic Kidney Disease Frontier Meeting (Nagoya, Japan) 2018/2/10
 16. Tetsuaki Hiramatsu, Sumiyo Nomori, Satoshi Noguchi, Nami Takai, Fumiko Sakata, Yasuhiro Suzuki, Masashi Mizuno, Noritoshi Katoh, Syoichi Maruyama, Yasuhiko Ito. 「Cross sectional study on clinical manifestations of focal segmental glomerulosclerosis (FSGS) in Japan from the data of Japan-Renal Biopsy Registry (J-RBR).」 ISN Frontiers Meetings 2018 (Tokyo,Japan) 2018/2/22-25
 17. Shoichi Maruyama, Hitoshi Yokoyama, Hitoshi Sugiyama, Naotake Tsuboi, Hiroshi Sato, Ichiei Narita. 「Incidence and age distribution of kidney diseases in Japan from the ten-year data of Japan Renal Biopsy Registry (J-RBR).」 The 16th Asia Pacific Congress of Nephrology & 2018 Annual Congress of Chinese Society of Nephrology (APCN 2018) (Beijing, China) 2018/4/27-31
 18. Katafuchi R1, Verhave JC2, Troyanov S3, Haas M4
A Multicenter Study of the Predictive Value of Crescents in IgA Nephropathy
ISN Frontiers Meeting 2018 Feb 23, 2018, Keio Plaza Hotel. Tokyo
 19. 西久保愛里、角田亮也、植田敦志、斎藤知栄、臼井丈一、山縣邦弘: 透析離脱し得た抗 GBM 抗体腎炎の一例、第 62 回日本透析医学会学術集会・総会、横浜、2017 年 6 月
 20. 臼井丈一、山縣邦弘: シンポジウム 1 血管炎に対するアフェレシス療法、抗系球体基底膜腎炎に対するアフェレシス療法、第 38 回日本アフェレシス学会学術大会、浦安、2017 年 10 月
 21. 金子修三、河村哲也、臼井丈一、山縣邦弘: シンポジウム 2 アフェレシス療法の腎臓病への新たな視点、我が国における RPGN への血漿交換療法、第 38 回日本アフェレシス学会学術大会、浦安、2017 年 10 月
 22. 三木康祐、河村哲也、臼井丈一、永井恵、藤田亜紀子、金子修三、甲斐平康、森戸直記、斎藤知栄、山縣邦弘: ANCA 関連腎炎初期治療におけるシクロホスファミド併用の生命予後への寄与、第 47 回日本腎臓学会東部学術大会、横浜、2017 年 10 月
 23. Kawamura T, Miki K, Usui J, Nagai K, Fujita A, Kaneko S, Kai H, Morito N, Saito C, Yamagata K: Comparison of initial therapy in patients with ANCA-associated renal vasculitis: A single center retrospective cohort. ISN Frontiers meetings, Tokyo, 2018 Feb
 24. 岩野正之: ネフローゼ症候群の発症機序. 第 47 回日本腎臓学会西部学術大会(2017.10 岡山)
 25. 中川直樹: MPGN の実態調査と今後の課題.第 47 回日本腎臓学会西部学術大会 (2017.10 岡山)
 26. 秋山真一: PLA2R 抗体と THSD7A 抗体.第 47 回日本腎臓学会西部学術大会(2017.10 岡山)
 27. 新沢真紀,山本陵平,長澤康行,大瀬戸奨,森大輔,富田弘道,林 晃正,和泉雅章,福永恵,山内 淳,椿原美治,猪阪善隆: 微小変化型ネフローゼ症候群における急性腎障害は寛解を遅らせる. 第 60 回日本腎臓学会学術総会 (2017.05 仙台)
 28. 水井理之,部坂篤,松本あゆみ,山口 慧,坂口悠介,猪阪善隆: 成人頻回再発型ネフローゼ症候群に対するリツキシマブ治療による CD20 陽性 T リンパ球の変動. 第 60 回日本腎臓学会学術総会(2017.05 仙台)

29. 山本陵平：電子カルテデータの疫学研究への応用．第 60 回日本腎臓学会学術総会 (2017.05 仙台)
30. 山本陵平：疫学研究を目的とした情報処理システムの開発．第 37 回医療情報学連合大会(2017.11 大阪)
31. Hama T, Tanaka Y, Sato M, Mukaiyama H, Togawa H, Shima Y, Nakanishi K, Yoshikawa N, Suzuki H. Urine biomarkers efficacy as a disease-activity parameter for children with IgA nephropathy. ASN Kidney Week 2017. New Orleans, USA. 2017/11/2
32. Muto S, Mochizuki T, Tsuchiya K, Nishio S, Hanaoka K, Ubara Y, Nutahara K, Tsuruya K, Ishimura E, Narita I, Maruyama S, Horie S. The interim report of data in J-PKD registry. International Society of Nephrology Frontiers meeting. 2018/222-25, Tokyo, Japan.
33. Kawano H, Muto S, Horie S. Treatment effect of Tolvaptan treatment for CKD stage G4 ADPKD patients. International Society of Nephrology Frontiers meeting. 2018/222-25, Tokyo, Japan.
34. 武藤 智．腎疾患ガイドライン解説 2 教育講演 7 エビデンスに基づく多発性嚢胞腎 (PKD) 診療ガイドライン 2014．第 47 回日本腎臓学会西部学術大会．岡山．2017/10/13, 14
35. 河野春奈, 武藤 智, 堀江重郎．ADPKD に対するトルバプタンの治療効果．第 47 回日本腎臓学会東部学術大会．横浜．2017/10/28,29
36. 武藤 智, 望月俊雄, 安田守良, 岡田暢, 坂東孝介．Tolvaptan を投与した ADPKD 患者の患者背景, eGFR, TKV の変化, 安全性—SLOW—ADPKD study の中間解析結果．第 60 回日本腎臓学会学術総会．仙台．2017/5/26-28
37. 武藤 智, 河野春奈, 堀江重郎．日本人 ADPKD におけるメイヨー分類の有用性の検討．第 60 回日本腎臓学会学術総会．仙台．2017/5/26-28
38. 武藤 智, 望月俊雄, 土谷 健, 西尾妙織, 花岡一成, 乳原善文, 奴田原紀久雄, 鶴屋和彦, 成田一衛, 丸山彰一, 堀江重郎．多発性嚢胞腎患者全国登録による多施設共同研究 (J-PKD レジストリ研究): 中間報告．第 60 回日本腎臓学会学術総会．仙台．2017/5/26-28
39. 河野春奈, 武藤 智, 堀江重郎．CKD stage4 の ADPKD に対するトルバプタンの長期治療成績．第 105 回日本泌尿器科学会総会．鹿児島．2017/4/21-24
40. Hattori M, Mieno M, Aikawa A, Oshima S, Shishido S, Takahashi K, Yoshimura N, Hasegawa A : Outcome of pediatric ABO-incompatible living kidney transplantation between 2002 and 2014: An analysis of the Japanese kidney transplant registry. 54TH ERA-EDTA CONGRESS, 2017
41. Hattori M: Apheresis in the pediatric nephrology Japanese experience. 11th ISFA Congress, 2017
42. 服部元史:本邦小児末期腎不全診療の概要. 第 62 回日本透析医学会学術集会・総会シンポジウム, 2017
43. 服部元史: 腎移植後 FSGS の再発. 第 33 回腎移植・血管外科学研究会シンポジウム, 2017
44. 服部元史: 小児腎不全の治療. 平成 29 年度透析療法従事職員研修, 2017
45. 服部元史: 溶血性尿毒症症候群 (HUS): 小児科医が知っておくべき最近の知見 第 636 回日本小児科学会東京都地方会講話会特別講演, 2017
46. Komatsu H, Fujimoto S, Sugiyama H, Sato H, Yokoyama H: Prognosis of Henoch-Schönlein Purpura Nephritis among Adult and Elderly Patients: Nationwide Cohort Study Based on the Japan Renal Biopsy Registry. The American Society of Nephrology 50th Annual Meeting 2017.11 (New Orleans, LA)
47. 後藤真, 塚口裕康, 渡辺博文, 土田雅史, 福田顕弘, 藤元昭一, 成田一衛: 家族性 IgA 腎症候補遺伝子を対象としたレアバリエント関連解析. 第 60 回日本腎臓学会学術総会 2017.5 (仙台市)
48. 石崎友梨, 落合彰子, 山下理沙, 皆川明大, 岩切太幹志, 西園隆三, 菊池正雄, 中川秀人, 佐藤祐二, 藤元昭一: IgA 腎症の経過中、皮膚感染を契機に急性糸球体腎炎を合

- 併した一例。第 47 回日本腎臓学会西部学術大会 2017.10 (岡山)
49. 岡田浩一、Organization and Application of J-CKD-DB、口頭、第 60 回日本腎臓学会学術総会、2017/5/26、国内
 50. 岡田浩一、ビッグデータベース構築の試み：J-CKD-DB から、口頭、第 60 回日本腎臓学会学術総会、2017/5/26、国内
 51. 岡田浩一、CKD 診療ガイドライン・ガイド 2018 にむけて、口頭、第 47 回日本腎臓学会西部学術集会、2017/10/13、国内
 52. 要 伸也：膠原病と血管炎における腎障害の診方。教育講演。第 114 回日本内科学会講演会、東京、2017 年 4 月 16 日。
 53. 要 伸也：血管炎治療のガイドラインを考える：パネルディスカッション～腎臓の立場から～、難治性血管炎に関する調査研究班合同シンポジウム、第 61 回日本リウマチ学会総会・学術集会、福岡、2017 年 4 月 20 日。
 54. 要 伸也：リウマチ医のための腎合併症の見方。教育研修講演。第 61 回日本リウマチ学会総会・学術集会、福岡、2017 年 4 月 21 日。
 55. 要 伸也：よくわかるシリーズ 5「免疫抑制薬の作用機序と使い方」、第 60 回日本腎臓学会総会、仙台、2017 年 5 月 26 日。
 56. 要 伸也：大学病院における IPW の現状、シンポジウム 透析医療における多職種医療連携 IPW。第 62 回日本透析医学会総会、横浜、2017 年 6 月 18 日。
 57. 要 伸也：aHUS の疾患概念と治療の実際。第 47 回日本腎臓学会東部学術大会、トワイライトセミナー、東京、2017 年 10 月 28 日。
 58. 要 伸也：腎臓病療養指導士聖堂について。シンポジウム CKD の療養指導とチーム医療、第 47 回日本腎臓学会東部学術大会、東京、2017 年 10 月 29 日。
 59. 要 伸也：ANCA 関連血管炎の診断と治療。厚生労働科学研究費補助金事業 難治性血管炎に関する調査研究班主催 市民公開講座、難治性血管炎診療の最新情報、大阪、2018 年 1 月 14 日。
 60. Kaname S: The Certified Kidney Disease Educator system, International Society of Nephrology (ISN) Frontiers, Panel discussion: A multidisciplinary CKD team care and expectations for the Certified Kidney Disease Educator in Japan, Tokyo, February 25, 2018.
 61. 要 伸也:腎臓病療養指導士について.平成 29 年度慢性腎臓病 (CKD) シンポジウム, 厚生労働省主催, 東京, 2018 年 3 月 8 日.
 62. 西久保愛里、角田亮也、植田敦志、斎藤知栄、臼井丈一、山縣邦弘：透析離脱し得た抗 GBM 抗体腎炎の一例、第 62 回日本透析医学会学術集会・総会、横浜、2017 年 6 月
 63. 臼井丈一、山縣邦弘：シンポジウム 1 血管炎に対するアフェレシス療法、抗糸球体基底膜腎炎に対するアフェレシス療法、第 38 回日本アフェレシス学会学術大会、浦安、2017 年 10 月
 64. 金子修三、河村哲也、臼井丈一、山縣邦弘：シンポジウム 2 アフェレシス療法の腎臓病への新たな視点、我が国における RPGN への血漿交換療法、第 38 回日本アフェレシス学会学術大会、浦安、2017 年 10 月
 65. 三木康祐、河村哲也、臼井丈一、永井恵、藤田亜紀子、金子修三、甲斐平康、森戸直記、斎藤知栄、山縣邦弘：ANCA 関連腎炎初期治療におけるシクロホスファミド併用の生命予後への寄与、第 47 回日本腎臓学会東部学術大会、横浜、2017 年 10 月
 66. Kawamura T, Miki K, Usui J, Nagai K, Fujita A, Kaneko S, Kai H, Morito N, Saito C, Yamagata K: Comparison of initial therapy in patients with ANCA-associated renal vasculitis: A single center retrospective cohort. ISN Frontiers meetings, Tokyo, 2018 Feb

H . 知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む。)

1 . 特許取得

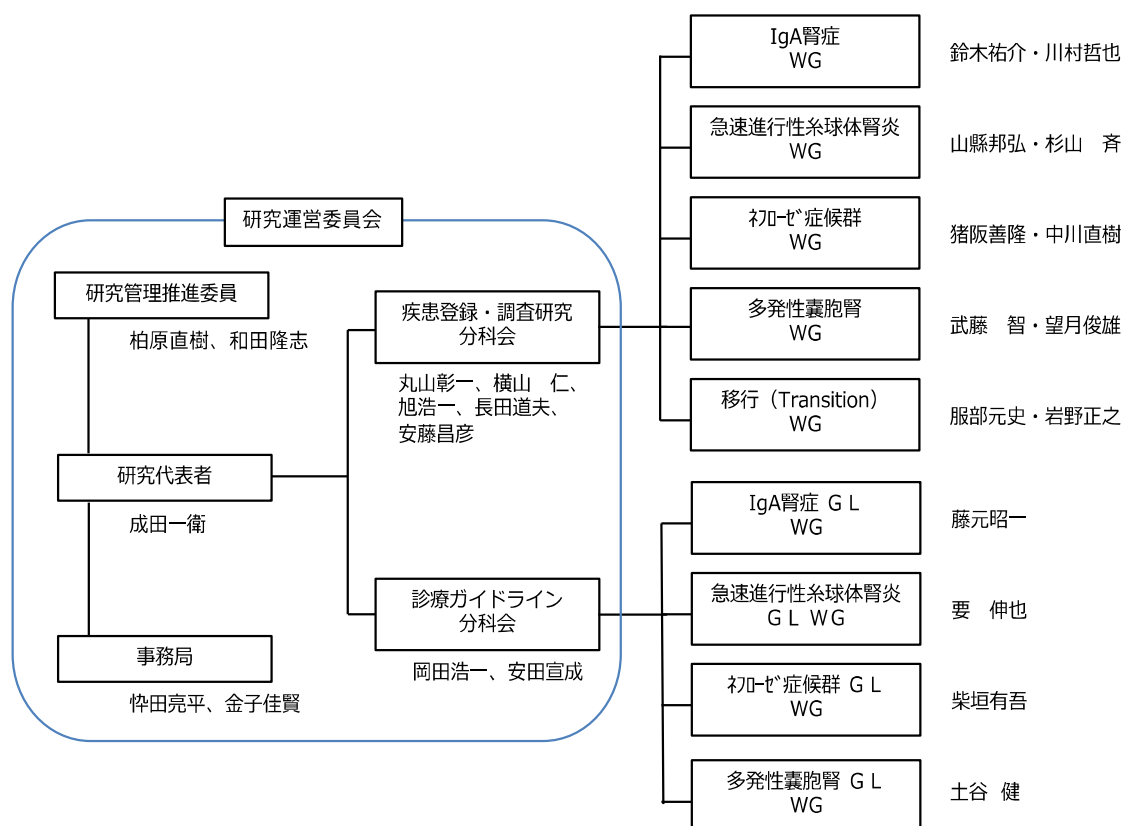
なし。

2 . 実用新案登録

なし。

3 . その他

組織図



(資料)

図 1. 診療ガイドライン 2017

- 1) エビデンスに基づく IgA 腎症診療ガイドライン 2017 (株式会社東京医学社)
- 2) エビデンスに基づく急速進行性腎炎症候群 (RPGN) 診療ガイドライン 2017 (株式会社東京医学社)
- 3) エビデンスに基づく多発性嚢胞腎 (PKD) 診療ガイドライン 2017 (株式会社東京医学社)
- 4) エビデンスに基づくネフローゼ症候群診療ガイドライン 2017 (株式会社東京医学社)

図 2. 市民公開講座

1. 「健康な生活を送るために」
2017 年 9 月 30 日、新潟市
2. 「生活習慣を見直して守ろう腎臓！」
2018 年 1 月 21 日、東京都千代田区

図 3. 医療者・患者向けホームページ

<http://jin-shogai.jp>

(資料)

図 1. 診療ガイドライン 2017

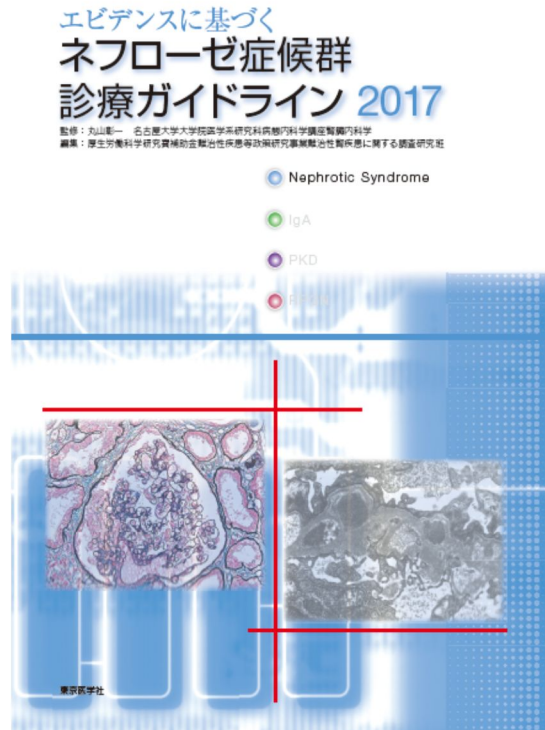


図2. 市民公開講座

イオンシネマ健康フェスティバル

健康な生活を送るために

慢性腎臓病は自覚症状がありません。
健康寿命延伸のために腎臓のことをもっと知って労わしましょう！

9月30日(土)
14:00~15:30(開場13:30)

会場：イオンシネマ新潟南

主催：中外製薬株式会社
後援：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
難治性腎障害に関する調査研究班/新潟市/株式会社タケショー

プログラム

講師	新潟大学 腎・膠原病内科 教授 成田 一衛 先生	
テーマA	健康寿命延伸の取り組み ～にいがた未来ポイント～	演者 新潟市保健所健康増進課 主査 佐藤 美和子 先生
テーマB	知ってとくするちょいおし生活	演者 新潟大学医学部総合病院 管理栄養士 村山 稔子 先生
テーマC	生活習慣病の運動療法 ～運動で楽しい人生～	演者 新潟県港病院 リハビリテーション科 理学療法士 白井 信行 先生
テーマD	腎臓と上手におつきあい	演者 新潟大学 腎・膠原病内科 助教 俣田 亮平 先生

申込方法
「健康な生活を送るために」
リーフレットでご確認ください。

締切り
平成29年9月21日(土)着日有効

お問合せ先
FAX番号 025-247-7336
メールアドレス info_niigataminami@shiminfes.jp

市民公開講座

生活習慣を見直して
守ろう腎臓！

参加費無料
定員：200名
(事前申込制)

申込方法は
裏面をご覧ください

司会：
成田 一衛 先生
新潟大学大学院医歯学総合研究科腎臓病センター腎・膠原病内科 教授

講師：

- 腎臓を守って健康寿命を延ばそう
安田 宣成 先生
名古屋大学大学院医学系研究科病態内科学講座腎臓内科学
循環器・腎臓・糖尿病 (CKD) 先進診療システム学術指導 准教授
- 糖尿病と腎臓病の深いかわりとは？
和田 隆志 先生
金沢大学大学院医学部内科学 教授
- もっと詳しく！まるわかりIgA腎症
鈴木 祐介 先生
順天堂大学大学院医学研究科腎臓病内科学 教授
- 多発性嚢胞腎ってどんな病気？
武藤 智 先生
順天堂大学医学研究科遺伝子疾患先端治療学講座 特任教授
- 美味しく、治す治療食～腎臓を守る食事とは～
細島 康宏 先生
新潟大学大学院医歯学総合研究科腎臓病センター病態栄養講座 特任准教授

2018年1月21日(日) 13:00~15:00 [受付開始] 12:00
JPタワー ホール&カンファレンス 4階 A2+A3

主催 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)「難治性腎障害に関する調査研究」班
日本医療研究開発機構 (腎疾患実用化研究事業)
「糖尿病性腎症の進展予防に向けた病期分類・病理-バイオマーカーを統合した診断法の開発」班

※ 一般社団法人日本腎臓学会、一般社団法人日本透析医学会、一般社団法人全国腎臓病協議会、
公益財団法人腎臓病医学研究財団、日本慢性腎臓病対策協議会、NPO法人腎臓サポート協会

図3. 医療者・患者向けホームページ

厚生労働省科学研究費補助金難治性疾患政策研究事業

難治性腎障害に関する調査研究

HOME 研究班のご紹介 患者様へ 医療従事者様へ リンク

治療法が確立されていない疾患の
原因の究明と治療法の確立に取り組む

症例数が少なく、原因が不明で、治療法が確立されていない疾患で、
長期間生活に支障を及ぼすものについて、研究班を設置し、
原因の究明・治療法の確立に取り組む、厚生労働省の事業です。