

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

責任研究分担者

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

研究分担者

横山 仁 金沢医科大学医学部腎臓内科学・教授

旭 浩一 岩手医科大学医学部内科学講座 腎・高血圧内科分野・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開発部 先端医療・臨床研究支援センター・病院教授

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血液浄化療法人材育成システム開発学・教授

二宮利治 九州大学大学院医学研究院 衛生・公衆衛生学分野・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 奈良県立医科大学腎臓内科学・教授

安達政隆 熊本大学医学部附属病院 腎臓内科・助教

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 国立研究開発法人日本医療研究開発機構 バイオバンク事業部・調査役

香美祥二 徳島大学大学院医歯薬学研究部小児科学・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・部長

吉川徳茂 和歌山県立医科大学臨床研究センター・臨床研究センター長

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 臨床病理診断部・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・講師

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・腎センター腎臓リウマチ科・副腎センター長
廣村桂樹	群馬大学大学院医学系研究科 腎臓・リウマチ内科学・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
田村功一	横浜市立大学医学部循環器・腎臓内科学・主任教授
上村 治	一宮医療療育センター・センター長
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 腎臓内科・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
伊藤恭彦	愛知医科大学腎臓・リウマチ膠原病内科・教授
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

### 【背景・目的】

・腎臓病総合レジストリー（腎生検例 J-RBR/非腎生検例 J-KDR）は世界最大級の腎疾患レジストリーである。10年間の運用により、我が国における腎疾患の実態を明らかにし、指定難病の選定に大きな貢献を成した。しかし、その過程でいくつかの課題も浮かび上がってきたため、J-RBR/J-KDRの改訂が行われ、2018年1月16日より新システムでの登録・運用が開始されている。新システムへの登録状況を確認するため、1年間のデータを用いて preliminary な解析を行った。

### 【方法】

・J-RBR/J-KDRに2018年1月16日から2018年12月17日までに登録された2,500例から非腎生検例、腎移植および腎生検実施回数不明の302例を除く2,198例を初回腎生検確定例として解析した。

### 【結果】

・2198例のうち、IgA腎症、一次性ネフローゼ症候群、急速進行性腎炎の登録は、それぞれ625例(28.4%)、283例(12.9%)、187例(8.5%)であった。また、一次性ネフローゼ症候群の内訳は微小変化型ネフローゼ症候群152例(53.7%)、膜性腎症96例(33.9%)、巣状分節性糸球体硬化症27例(9.5%)、膜性増殖性糸球体腎炎8例(2.8%)であった。

### 【考察とまとめ】

・今回の改訂では、病理診断は疾患パネルの中から最終診断をひとつのみ登録する事としており、病名の登録は再現性の高いものとなっていると考えられる。病因・病理亜型に関する情報の入力も新システムでは大幅に改善が認められている。

・新システム開始初年にあたり、今回の改訂後の運用上の問題点について継続して見直しと協議をおこない、J-RBR/J-KDRの修正を行った。

・新システムの開始にあたり大きなトラブルの報告はほとんどなく、概ねスムーズな移行が出来たものと考えられた。今後もJ-RBR/J-KDR登録に関する継続した協議を行うことで、これまでよりも精度の高い解析が可能となることが期待される。

## 1. 腎臓病総合レジストリー（J-KDR/J-RBR）新システムへの登録開始とデータ集計

### A. 研究目的

腎臓病総合レジストリー（腎生検例 J-RBR/非腎生検例 J-KDR）は世界最大級の腎疾患レジストリーである。10年間の運用により、我が国における腎疾患の実態を明らかにし、指定難病の選定に大きな貢献を成した。しかし、その過程でいくつかの課題も浮かび上がってきたため、J-RBR/J-KDRの改訂が行われ、2018年1月16日より新システムでの登録・運用が開始されている。新システムへの登録状況を確認するため、1年間のデータを用いて preliminary な解析を行った。

### B. 研究方法

### J-RBR/J-KDR データベース（新システム）に

2018年1月16日から2018年12月17日までに登録された症例データを抽出し、移植腎を除いた初回腎生検例において、重点疾患の症例数と、新システムにおける新設項目の登録状況を調査した。

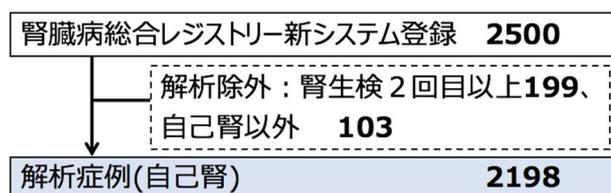
### （倫理面への配慮）

J-RBR/J-KDRの延長・改訂に関しては、岡山大学の倫理委員会に申請され、日本腎臓学会の倫理委員会で承認を得ている。

### C. 研究結果

#### ・登録症例数の概況

全登録数 2500 例のうち、移植腎を除いた初回腎生検例として 2198 例が解析対象となった。



今回の改訂では、登録疾患名を「疾患パネル」の中から 1 つを選択することとした。主な登録疾患名の内訳は表 1 のとおりである。

表 1 2018 年 1 月 16 日から同年 12 月 17 日に登録された、移植腎を除いた初回腎生検例の登録疾患名の内訳

最終診断 主病名 大項目	症例数	(%)
IgA腎症	625	28.43
その他	266	12.1
血管炎症候群	219	9.96
MCNS	164	7.46
膜性腎症	162	7.37
高血圧/動脈硬化	138	6.28
膠原関連腎症	116	5.28
糖尿病性腎症	110	5
尿細管間質性腎症	101	4.6
FSGS	76	3.46
その他の糸球体腎炎	45	2.05
先天性/遺伝性腎疾患	37	1.68
アミロイドーシス	32	1.46
MPGN	27	1.23
感染関連腎炎	24	1.09
パラプロテイン関連腎症	22	1
TMA/内皮障害	20	0.91
C3腎症	10	0.45
クリオグロブリン関連腎炎/血管炎	4	0.18
構造物のある沈着(organoid deposit)	0	0
Total	2198	(100.00)

難病指定疾患に関しては、IgA 腎症および一次性ネフローゼ症候群は疾患パネルから抽出し、急速進行性腎炎は臨床診断から抽出可能である。中間解析の時点では、IgA 腎症、一次性ネフローゼ症候群、急速進行性腎炎の登録は、それぞれ 625(28.4%)、283(12.9%)、187(8.5%)であった。また、一次性ネフローゼ症候群の内訳は微小変化型ネフローゼ症候群 152(53.7%)、膜性腎症 96(33.9%)、巣状分節性糸球体硬化症 27(9.5%)、膜性増殖性糸球体腎炎 8(2.8%)で

あった(表 2)。また、一次性ネフローゼ症候群は 20 歳以上の症例に限るとその内訳は微小変化型ネフローゼ症候群 111(46.8%)、膜性腎症 94(39.7%)、巣状分節性糸球体硬化症 25(10.5%)、膜性増殖性糸球体腎炎 7(3.0%)であった(表 3)。

表 2 一次性ネフローゼ症候群(IgA 腎症を除く)の内訳

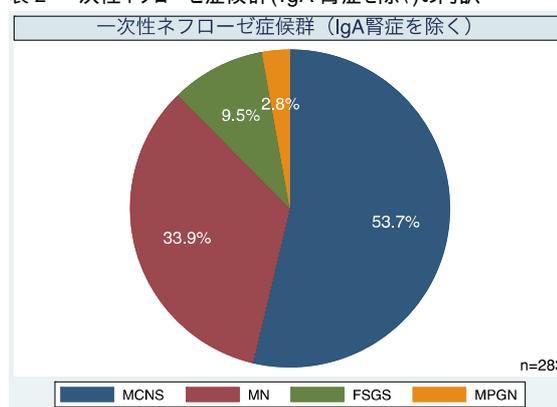
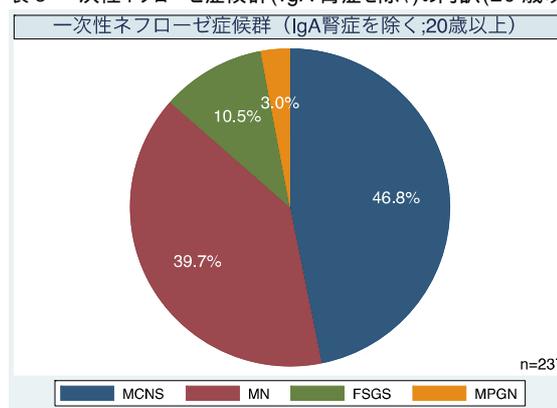


表 3 一次性ネフローゼ症候群(IgA 腎症を除く;20歳以上)



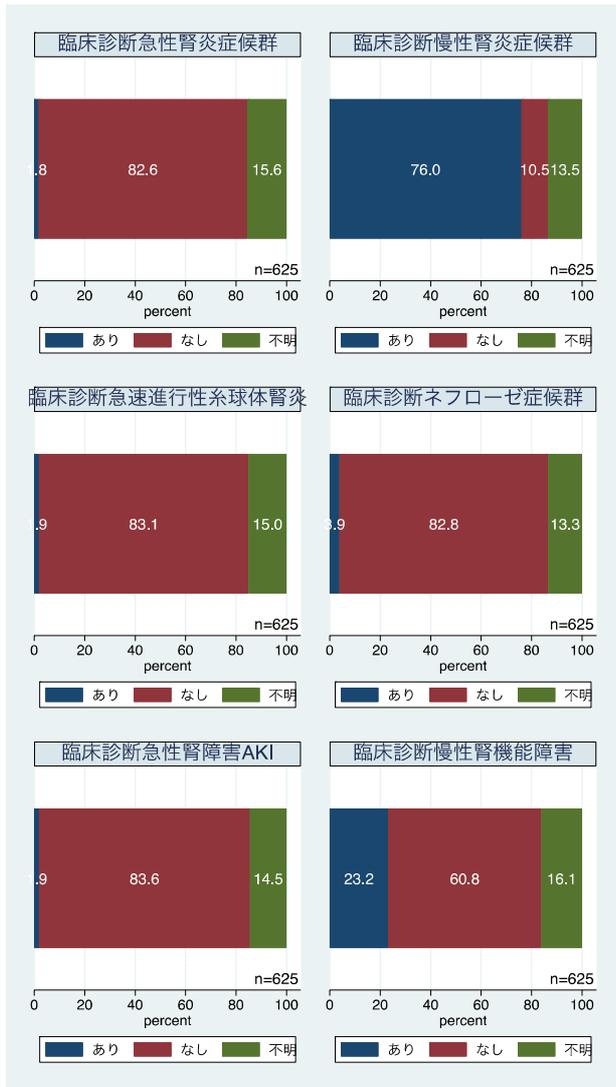
## ・新設項目の登録状況

### -1. 臨床診断

旧システムでは腎生検に至る臨床診断は原則 1 つ (最大 2 つ) まで選択可能であったが、臨床診断名の複数存在する場合の集計が困難であった。このため、新システムでは臨床診断名の重複登録を許容することとした。例えば IgA 腎症患者では、腎生検時に至るまでにネフローゼ症候群断および急性腎障害を

呈したものはそれぞれ 3.8% (24/625)、1.9% (12/625)であることが分かった(表 4)。

表 4 新システムにおける臨床診断名の登録の内訳



## -2. 病理分類・病理亜型に関する追加情報

新システムでは、必須の登録項目とはしないものの、病理分類・病理亜型に関する情報を選択するためのフォーマットを組み込んだ。

IgA 腎症の病理分類の回答率は、Oxford 分類:67.0% (417/622)、Japanese Grade:67.2% (418/622)であった。また、FSGS における Columbia 分類の回答率は 69.7% (53/76)であった。

## D. 考察

新システムの開始にあたり大きなトラブルの報告はほとんどなく、概ねスムーズな移行が出来たものと考えられた。しかし、2018年12月までの年間症例登録数は前年よりも減少しており、新システムへの登録が未完了の施設も相当数あるものと考えられる。これらの施設の症例情報を加えた追加検討が必要である。診断名の登録に関しては、旧システムでは病型分類による病理診断と病因分類による病理診断のふたつの病名を入力していた。しかし、こうした分類では、糖尿病性腎症の入力が困難であり、FSGS が一次性が二次性が判然としないといったことが課題となっていた。今回の改訂では、病理診断は、疾患パネルの中から最終診断をひとつのみ登録する事としており、病名の登録は再現性の高いものとなっている。

また、以前のシステムでは任意の項目とされていた病因・病理亜型に関する情報は、「備考欄」に記述されない限り集計は不可能であり、なおかつ「備考欄」への記載内容は入力者に一任されていた。例えば FSGS の Columbia 分類については、旧システムで登録がされたのは FSGS 症例の約 10%にすぎなかったが、新システムでは大幅に改善が認められている(新システム Columbia 分類回答率 69.7%)。

## E. 結論

日本腎臓病レジストリーの新システムを用いた登録が 2018年1月より開始され、臨床情報および最終診断名の登録内容が明確化された。暫定データを用いた preliminary な解析では、改訂による利点を確認された。今後は、バーチャルスライドにて病理の電子化情報を登録し、病理診断の精度を上げていくことも計画している。これにより、一層精度の高い解析が可能となるものと期待される。

## G. 研究発表

1. 論文発表  
なし

2. 学会発表

- |  |                         |
|--|-------------------------|
| 1. 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 | なし<br><br>3 . その他<br>なし |
| 2. 丸山 彰一 1、横山 仁 2、旭 浩一 3、岡田 浩一 4、成田 一衛 5<br>1 名古屋大学 腎臓内科、2 金沢医科大学 腎臓内科、3 福島県立医科大学 腎臓・高血圧内科、4 埼玉医科大学 腎臓内科、5 新潟大学 腎臓内科。「難治性腎障害に関する調査研究」報告」第 61 回日本腎臓学会学術総会（平成 30 年 6 月，新潟）   |                         |
| 3. 横山 仁。「J-RBR/J-KDR の意義と成果：10 年間の歩み」第 48 回日本腎臓学会西部学術大会（平成 30 年 9 月，徳島）  |                         |
| 4. 尾関貴哉。「J-RBR を利用した、わが国の巣状分節性糸球体硬化症（FSGS）の臨床像についての検討」第 48 回日本腎臓学会西部学術大会（平成 30 年 9 月，徳島）   |                         |
| 5. 武田朝美。「腎硬化症はどのように診断されてきたか？ J-RBR に登録された若年腎硬化症症例からの検討」第 48 回日本腎臓学会西部学術大会（平成 30 年 9 月，徳島）  |                         |
| 6. 清水 章。「新規腎臓疾患レジストリーへの期待 腎病理の立場から 」第 48 回日本腎臓学会西部学術大会（平成 30 年 9 月，徳島）   |                         |
| 7. 丸山彰一。「J-RBR/J-KDR の課題と展望」第 48 回日本腎臓学会西部学術大会（平成 30 年 9 月，徳島）   |                         |

H . 知的財産権の出願・登録状況

1 . 特許取得

なし

2 . 実用新案登録

## 2. 腎臓病総合レジストリー(J-KDR/J-RBR)登録項目の修正(軽微な変更)

### A. 研究目的

腎臓病総合レジストリー(腎生検例 J-RBR/非腎生検例 J-KDR)は過去 10 年間の運用を経て、2018 年 1 月から新システムへ移行した。今回の改訂では、登録病名を「疾患パネル」の中から 1 つを選択することとし、登録方法の統一化が図られた。このため、疾患パネルには想定される疾患を網羅すること、あらかじめ設定された登録項目に該当しない場合でも対応できることが求められる。新システム開始初年にあたり、運用上の問題点について継続して見直しと協議をおこない、J-RBR/J-KDR の修正を行った。

### B. 研究方法

日本腎臓学会の腎臓病レジストリー委員会および日本腎病理学会と、登録項目・登録方法・疾患分類に関する協議を継続し、新システムでの登録項目に修正を必要とする点がないか見直しをおこなった。

2018 年 8 月に新システムの改訂項目に関して、日本腎臓学会の腎臓病レジストリー委員会に提示した。腎臓病レジストリー委員会のメンバーから出された意見をもとに修正し、同年 11 月に改訂案を腎臓学会員に公表、パブリックコメントを募集した。同年 12 月に改訂最終版を作成し、UMIN に登録システムの改訂を依頼。2019 年 1 月 16 日から軽微な変更を反映させた改訂版の運用を開始した。

#### (倫理面への配慮)

J-RBR/J-KDR の延長・改訂に関しては、岡山大学の倫理委員会に申請され、日本腎臓学会の倫理委員会で承認を得ている。

### C. 研究結果

#### ・臨床情報登録画面の改訂(表 1)

新システムでは、疾患解析をする際に重要な情報となる登録時、つまりベースラインに関する定義を明確化した。これにより、腎生検が治療前に実施されたのか、初期治療開始後あるいは治療強化後に実施さ

れたのが判定可能となり、病理診断と臨床情報との関連に関する解析がより明快になった。この利点を最大限に活かすためには、ベースラインの定義に従ってデータ入力者が正確に登録をおこなうことは必要となるため、登録画面には、ベースラインの定義として判断が難しい場合を想定した Q&A を掲載することとした。

#### ・疾患パネルの改訂(表 2)

「疾患パネル」には、日本腎臓学会の腎臓病レジストリー委員会および日本腎病理学会だけでなく、日本小児腎臓病学会からの意見を取り入れ、指定難病の病名を網羅できるよう協議を継続した。結果として、いくつかの病名の登録名称の変更および追加をおこない、2019 年 1 月 15 日から改訂版の運用を開始した。これに関しては UMIN と連携し、データ抽出の細に変更前後の病名の間で整合性がとれるようにした。

### E. 結論

J-RBR/J-KDR 登録に関する継続した協議により、一層精度の高い解析が可能となることが期待される。

### G. 研究発表

1. 論文発表  
なし

2. 学会発表  
なし

### H. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得  
なし

2. 実用新案登録  
なし

3. その他  
なし

表 1 - 1

基本情報		
1	登録施設	
2	<div style="border: 1px solid black; padding: 2px; display: inline-block; margin-bottom: 5px;"> </div> J-RBR/J-KDRでの登録を行う場合、この色の項目は <b>[ 必須入力 ]</b> です。 J-RBR                      J-KDR(腎生検未実施のネフローゼ症候群、RPGN、PKD等) CRF/CKD                  DM                  AKI                  Biomarker	
[2.研究の選択：J-RBR] の場合のみ、以下入力		
3	腎生検実施日	
4	腎生検実施施設	
5	腎生検実施施設番号 注：日本透析医学会施設番号を入力してください。番号のない場合は「99」	
6	症例登録番号 (過去にJ-KDR/J-RBRに登録されたことのある場合は、「10. 生検回数備考欄」にその登録IDを記載してください)	
臨床診断		
7	腎組織種類 自己腎 移植腎 (生体腎)                  プロトコル                  エピソード 移植腎 (献 腎)                  プロトコル                  エピソード	
8	臨床診断 今回の腎生検に至るまでの臨床診断として当てはまるものをすべて選んでください	
	尿異常 <input type="checkbox"/> 定義	血尿のみ                  蛋白尿のみ                  血尿・蛋白尿 なし                  不明
	急性腎炎症候群 <input type="checkbox"/> 定義	あり                  なし                  不明
	慢性腎炎症候群 <input type="checkbox"/> 定義	あり                  なし                  不明
	急速進行性糸球体腎炎 <input type="checkbox"/> 定義	あり                  なし                  不明
	ネフローゼ症候群 <input type="checkbox"/> 定義	あり                  なし                  不明
	急性腎障害 (AKI) <input type="checkbox"/> 定義	あり                  なし                  不明
慢性腎機能障害 <input type="checkbox"/> 定義	あり                  なし                  不明	
	その他	(自由記載)
腎生検回数 情報		
9	生検回数                  初回                  2回目                  3回目以上 (                  回目)                  不明                  未実施	
10	生検回数 備考欄                  ( 前回生検時期、以前の登録ID)	
最終診断		
11	最終診断 ( 主病名)                  パネルを展開 <b>Open</b>	
12	最終診断 ( 副病名)                  パネルを展開 <b>Open</b>	
13	最終診断 備考欄                  ( 自由に記載してください)	
病理詳細分類		
14	IgA腎症 Oxford分類 M                  E                  S                  T                  C Japanese Histological Grade Grade                  A/C	
15	FSGS Columbia分類 Variant	
16	ANCA関連腎炎/ 抗GBM腎炎	
	MPO-ANCA 陽性                  陰性                  不明	
	PR3-ANCA 陽性                  陰性                  不明	
	その他のANCA 陽性 ( 詳細を「19.病理詳細分類 備考欄」に入力)                  陰性                  不明	
	EUVAS分類 <input type="checkbox"/> 定義 Sclerotic                  Focal                  Crescentic                  Mixed                  不明	
	腎限局型 はい                  いいえ                  不明	
	肺病変 <input type="checkbox"/> 定義 有                  無                  不明	
抗GBM抗体 陽性                  陰性                  不明		
17	IgA血管炎 ( 紫斑病性腎炎) ISKDC分類	
18	ループス腎炎 ISN/RPS分類 型                  活動性・慢性病変 ( III、IV、III+V、IV+Vの場合のみ)	
19	糖尿病性腎症 結節あり                  結節なし                  結節不明	
20	病理詳細分類 備考欄                  ( 自由に記載してください)	

表 1-2

ベースライン： 腎生検時。ただし腎生検前(1か月以内)に免疫抑制治療を開始・強化した場合は、その直前をベースラインとする。		
21	年齢	歳
22	性別	男 女
23	身長	cm
24	体重	kg
25	登録時(ベースライン)における免疫抑制治療 (説明) (ステロイドを含む)	初発 未治療 治療中 治療終了後 その他(「46.自由記載欄」に <input type="text"/> )
		再発(再燃) 未治療または治療強化前 治療中 治療終了後 その他(「46.自由記載欄」に <input type="text"/> )
26	尿蛋白定性	(-) (±) (1+) (2+) (3+) (4+)
27	尿蛋白定量	注：データがない場合は「999」と入力してください g/日
28	尿蛋白/クレアチニン比	注：データがない場合は「999」と入力してください g/gCr
29	尿潜血定性	(-) (±) (1+) (2+) (3+)
30	赤血球/HPF	0-4 5-9 10-29 30-49 50-99 100以上
31	血清クレアチニン	mg/dL
32	血清総蛋白	g/dL
33	血清アルブミン	g/dL
34	血清総コレステロール	注：データがない場合は「999」と入力してください mg/dL
35	血清CRP	注：データがない場合は「999」と入力してください mg/dL
36	糖尿病診断	有 I型 II型 その他の糖尿病(詳細を「46.自由記載欄」に <input type="text"/> ) 無 不明
37	HbA1c (NGSP)	注：データがない場合は「999」と入力してください %
38	収縮期血圧	注：データがない場合は「999」と入力してください mmHg
39	拡張期血圧	注：データがない場合は「999」と入力してください mmHg
40	降圧薬	有 無 不明
41	B型肝炎	有 無 不明 <input type="text"/> 定義
42	C型肝炎	有 無 不明
43	HIV	有 無 不明
44	臨床情報 備考欄	(自由に記載してください)
45	調査個人票の記載	有 無 <input type="text"/> 定義
		アップロードを行う アップロードは行わない
46	本フォームの登録	登録する 一時保存 登録しない
47	自由記載	

表 1-3

## Q1 "ベースライン"の選択方法

- Q1-1 ステロイドを開始後2ヶ月で腎生検をしました。ベースラインは、ステロイド開始時ですか？それとも腎生検時ですか？  
A1-1 ステロイドを含む免疫抑制治療の開始・強化が1か月以上前におこなわれた場合は、治療開始前ではなく腎生検時のデータをベースラインとして入力してください。よって、この場合は腎生検時をベースラインとしてください。
- Q1-2 腎生検の2週間前に前医でステロイド治療が開始されていました。2週間前のデータがわかりません。ベースラインのデータ入力はどうしたらよいですか？  
A1-2 1か月以内に治療開始・強化された場合であっても、開始・強化前のデータが不明の場合は、腎生検時のデータをベースラインとして入力してください。

## Q2 登録時(ベースライン)における免疫抑制治療(ステロイドを含む)の選択方法

- Q2-1 関節リウマチで5年前からPSL2mgを内服している方に腎生検を施行しました。この場合、未治療ですか？治療中ですか？  
A2-1 免疫抑制治療を行っていても、腎生検に至った疾患に対する治療でなければ、「初発・未治療」を選択して下さい。
- Q2-2 MCNSでPSL5mgを内服していた方が、蛋白尿の増加を認めためPSL20mgで治療強化しました。すぐに完全寛解したため、PSLを5mgに減量してから、腎生検しました。この場合、治療中、治療終了後のどちらを選ぶべきでしょうか？  
A2-2 治療終了後とは、ステロイドを含む免疫抑制治療を全く行っていない状態を指します。よって、この場合は、治療中を選択して下さい。

表2

<p>IgA腎症 [1] 病理分類を「14」IgA腎症に記入してください</p>	<p>一次性 IgA腎症（病理分類を別途入力）</p> <p>二次性 肝障害に伴うIgA腎症（肝障害の原因を「13.最終診断備考欄」に記入） その他（原疾患を「13.最終診断備考欄」に記入）</p>	<p>微小変型ネフローゼ症候群（MCNS） [2]</p>	<p>一次性（特発性） 微小変型ネフローゼ症候群（MCNS）</p> <p>二次性 悪性腫瘍（診断名を「13.最終診断備考欄」に記入） 薬剤性（原因薬剤を「13.最終診断備考欄」に記入） その他（原疾患を「13.最終診断備考欄」に記入）</p>
<p>巣状節節性糸球体硬化症（FSGS） [3] 病理分類を「15」FSGSに記入してください</p>	<p>一次性（原発性） 巣状節節性糸球体硬化症（FSGS）（病理分類を別途「15」FSGSに記入してください）</p> <p>二次性 遺伝性（診断名を「13.最終診断備考欄」に記入） 肥満 低出生体重（出生時体重が分れば「13.最終診断備考欄」に記入） 高血圧/動脈硬化（二次性の原因や悪性高血圧などがあれば「13.最終診断備考欄」に記入） 薬剤性（原因薬剤を「13.最終診断備考欄」に記入） その他（原疾患を「13.最終診断備考欄」に記入）</p>	<p>膜性腎症 [4]</p>	<p>一次性（特発性） 膜性腎症</p> <p>二次性 悪性腫瘍（診断名を「13.最終診断備考欄」に記入） 薬剤性（原因薬剤を「13.最終診断備考欄」に記入） 感染症（診断名を「13.最終診断備考欄」に記入） B型、C型肝炎関連は感染関連腎炎 [9]に記入 その他（原疾患を「13.最終診断備考欄」に記入）</p>
<p>膜性増殖性糸球体腎炎（MPGN） [5]</p>	<p>一次性 MPGN I 型 MPGN III 型（亜型の情報があれば「13.最終診断備考欄」に記入） MPGN II 型（DDD）はC3腎症 [6]に記入</p> <p>二次性 二次性MPGN 原疾患を「13.最終診断備考欄」に記入 B型、C型肝炎およびその他の感染症に伴うものは感染関連腎炎 [9]に記入 その他、あるいは原因不明（詳細を「13.最終診断備考欄」に記入）</p>	<p>血管炎症候群 [7] ANCA関連血管炎に関しては、抗体・病型の情報を「16」ANCA関連腎炎/抗GBM腎炎に記入してください IgA関連血管炎（ISKDC分類を「17」IgA血管炎に記入してください）</p>	<p>ANCA関連血管炎（<u>詳細</u>） 顕微鏡的多発血管炎（MPA）（抗体・病型の情報を別途入力） 多発血管炎性肉芽腫症（GPA）（抗体・病型の情報を別途入力） 好酸球性多発血管炎性肉芽腫症（EGPA）（抗体・病型の情報を別途入力） 薬剤性（原因薬剤を「13.最終診断備考欄」に記入） 分類不能のANCA関連血管炎（詳細を「13.最終診断備考欄」に記入） 抗糸球体基底膜（GBM）病 抗体の情報を「16」ANCA関連腎炎/抗GBM腎炎に必ず入力、<u>詳細</u> IgA血管炎（紫斑病性腎炎）（ISKDC分類を「17」IgA血管炎に記入） 結節性多発動脈炎 その他（詳細を「13.最終診断備考欄」に記入） リウマトイド性血管炎はリウマトイド性血管炎 [16]に記入</p>
<p>C3腎症 [6]</p>	<p>Dense Deposit 病（DDD） C3腎炎</p>		
<p>膠原病関連腎症 [8]</p>	<p>ループス腎炎（病理分類を別途「18」ループス腎炎に記入してください） シェーグレン症候群 尿細管間質性腎炎 その他（組織型を「13.最終診断備考欄」に記入） 関節リウマチ（組織型を「13.最終診断備考欄」に記入） 膜性腎症やアミロイドーシスはそれぞれの項目 [4] [18]へ入力 強皮症 血栓性微小血管症 その他（組織型を「13.最終診断備考欄」に記入） その他（原疾患と組織型を「13.最終診断備考欄」に記入）</p>	<p>感染関連腎炎 [9]</p>	<p>溶連菌感染後急性糸球体腎炎 ブドウ球菌関連腎炎（原因となった感染症・病原体名を「13.最終診断備考欄」に記入） B型肝炎関連腎炎 膜性腎症 その他（組織型を「13.最終診断備考欄」に記入） C型肝炎関連腎炎 MPGN その他（組織型を「13.最終診断備考欄」に記入） パルボウイルス関連腎炎（組織型を「13.最終診断備考欄」に記入） HIV関連腎炎（組織型を「13.最終診断備考欄」に記入） その他、あるいは原因不明の感染関連腎炎（原因となった感染症・病原体名および組織型を「13.最終診断備考欄」に記入）</p>
<p>その他の糸球体腎炎 [10]</p>	<p>IgM腎症 C1q腎症 その他、あるいは分類不能（診断名を「13.最終診断備考欄」に記入）</p>		
<p>高血圧/動脈硬化性疾患 [11]</p>	<p>腎硬化症 動脈硬化性/本悪性高血圧性 悪性高血圧性 コルチゾール産生性 その他の高血圧/動脈硬化性疾患（詳細を「13.最終診断備考欄」に記入） FSGS病変を示すものはFSGS [3]の二次性の欄に記入してください</p>	<p>血栓性微小血管症 （TMA）/内皮細胞障害 [12]</p>	<p>志賀毒素産生大腸菌による溶血性尿毒症症候群（STEC-HUS） 非典型性溶血性尿毒症症候群（aHUS） 妊娠高血圧症候群 薬剤性（原因薬剤を「13.最終診断備考欄」に記入） その他、あるいは原因不明（原疾患を「13.最終診断備考欄」に記入） 強皮症を示すものは膠原病関連腎症 [8]の「強皮症」の欄に記入</p>
<p>糖尿病性腎症 [13] 結節の有無を「19」糖尿病性腎症に記入してください</p>	<p>糖尿病性腎症（結節の有無を別途入力）</p>	<p>脂質関連腎症 [14]</p>	<p>リポ蛋白糸球体腎症 LCAT欠損症 その他（診断名を「13.最終診断備考欄」に記入）</p>
<p>パラプロテイン関連腎症 [15]</p>	<p>単クローン性免疫グロブリン沈着症（MIgDD） 軽鎖沈着症（LCDD） 重鎖沈着症（HCDD） 軽鎖重鎖沈着症（LHCDD） アミロイド沈着がある場合はアミロイドーシスに記入 単クローン性免疫グロブリン沈着型増殖性糸球体腎炎（PGNMID） （免疫グロブリンのサブタイプを「13.最終診断備考欄」に記入） 円柱腎症（Cast nephropathy）（原因を「13.最終診断備考欄」に記入） その他（「13.最終診断備考欄」に記入、カリオグロブリンが陽性の場合はカリオグロブリン血症性血管炎 [16]</p>	<p>カリオグロブリン血症性血管炎 [16]</p>	<p>カリオグロブリン血症性血管炎 血液-リンパ節疾患（詳細を「13.最終診断備考欄」に記入） その他（原疾患を「13.最終診断備考欄」に記入）あるいは原因不明 C型肝炎などの感染症が原因であれば感染関連腎炎 [9]に記入、SLEなどが原因であれば膠原病関連腎症 [8]に記入し、「13.最終診断備考欄」にカリオグロブリン陽性と記載して下さい。</p>
<p>構造物のある沈着（organoid deposit）を伴う腎症 [17]</p>	<p>細線織性糸球体腎炎（fibrillary糸球体腎炎） フィロネクサ腎症 コラーゲン線維性腎炎（Collagenfibrotic Nephropathy） その他（詳細を「13.最終診断備考欄」に記入）</p>	<p>アミロイドーシス [18]</p>	<p>AAアミロイドーシス（原疾患を「13.最終診断備考欄」に記入） ALアミロイドーシス（原疾患を「13.最終診断備考欄」に記入） その他のアミロイドーシス（詳細を「13.最終診断備考欄」に記入） AA/ALが不明の場合も「その他のアミロイドーシス」を選択してください</p>
<p>先天性/遺伝性腎疾患 [19] 遺伝子診断があれば詳細を「13.最終診断備考欄」に記入</p>	<p>先天性ネフローゼ症候群 病理型の判明しているものは「13.病理診断備考欄」に記入してください アルポート症候群 菲薄基底膜病 ファブリー病 ミトコンドリア病 常染色体優性尿細管間質性腎症（ADTKD）（糖質異化病を含む） ネフロロン/ネフロロン関連線毛病 多発性嚢胞腎 常染色体優性多発性嚢胞腎（ADPKD） 常染色体劣性多発性嚢胞腎（ARPKD） その他（不明を含む） 先天性腎尿路奇形（CAKUT） Syndromic CAKUT Non-syndromic CAKUT 爪膝蓋骨症候群/LMX1B関連腎症 その他の先天性/遺伝性腎疾患（詳細を「13.最終診断備考欄」に記入）</p>	<p>尿細管間質性腎症 [20]</p>	<p>尿細管間質性腎炎 薬剤性（原因薬剤を「13.最終診断備考欄」に記入） IgG4関連腎臓病 サルコイドーシス 尿細管間質性腎炎が原因の膜炎（TINU）症候群 その他の間質性腎障害（診断名を「13.最終診断備考欄」に記入） 原因不明 感染症に伴うものは感染関連腎炎 [9]の「その他、あるいは原因不明の感染関連腎炎」に記入 急性尿細管壊死 その他の尿細管間質性腎障害（診断名を「13.最終診断備考欄」に記入）</p>
<p>移植腎 [21] 移植年月日・ドナー情報などは「42」臨床情報備考欄に記入してください</p>	<p>拒絶反応 超急性拒絶反応 急性拒絶反応 急性抗体関連型拒絶反応 急性T細胞性拒絶反応 慢性拒絶反応 慢性抗体関連型拒絶反応 慢性T細胞性拒絶反応 その他（詳細を「13.最終診断備考欄」に記入）</p> <p>移植腎における薬剤関連腎症 カルシニューリン阻害薬関連腎症 その他（詳細を「13.最終診断備考欄」に記入）</p> <p>移植関連感染症 BKウイルス アデノウイルス EBウイルス 移植後リンパ増殖性疾患（PTLD）と診断される場合は、PTLDの欄に記入してください。 CMVウイルス その他（原因ウイルスを「13.最終診断備考欄」に記入）</p> <p>移植後リンパ増殖性疾患（PTLD）（EBウイルスの有無を含む詳細情報を「13.最終診断備考欄」に記入） 特記すべき所見なし（非特異的尿細管間質障害を含む） その他の病態（詳細を「13.最終診断備考欄」に記入）</p>	<p>その他 [22]</p>	<p>特記すべき所見なし その他（診断名を「13.最終診断備考欄」に記入） <u>詳細</u> 診断不能（詳細を「13.最終診断備考欄」に記入）</p>