

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

「難治性腎障害に関する調査研究」PKD-WG

研究分担者

武藤 智 順天堂大学大学院医学研究科泌尿器外科学・特任教授  
望月俊雄 東京女子医科大学・多発性嚢胞腎病態研究部門・特任教授

研究協力者

石川英二 三重大学医学部附属病院 血液浄化療法部・腎臓内科・講師  
片岡浩史 東京女子医科大学・多発性嚢胞腎病態研究部門・特任講師  
河野春奈 順天堂大学大学院医学系研究科・泌尿器外科学講座・助教  
瀬田公一 京都医療センター・腎臓内科・部長  
土谷 健 東京女子医科大学血液浄化療法科・腎臓内科・教授  
中西浩一 琉球大学大学院医学研究科育成医学・小児科・教授  
西尾妙織 北海道大学大学院・内科・診療准教授  
花岡一成 東京慈恵会医科大学・総合診療内科・准教授  
浜 武継 和歌山県立医科大学・小児科・助教  
堀江重郎 順天堂大学大学院医学系研究科・泌尿器外科学講座・教授

研究要旨

【背景・目的・方法】

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 レジストリー研究): 前向きコホート研究
2. 「患者さんご家族のための多発性嚢胞腎 (PKD) 療養ガイド」の作成
3. ADPKD の脳動脈瘤スクリーニング実態追跡調査
4. 常染色体優性多発性嚢胞腎 (ADPKD) 患者を対象とした肝嚢胞に関する QOL 調査: 多施設共同前向き観察研究

【結果及び考察】

1. 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。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;  $p=0.7531$ ) に有意差を認めなかった。CKD stage 別の年間変化量は eGFR ( $p=0.3393$ )、腎長径 ( $p=0.6167$ ) は有意差を認めなかったが、TKV ( $p=0.0125$ )、身長補正腎容積 (htTKV) ( $p=0.0125$ ) は CKD stage が進行するほど有意に年間増大量が高かった。また、TKV 年間変化率が 5%以上の群 ( $\Delta\text{TKV}<5\%$ ) と未満の群 ( $\Delta\text{TKV} \geq 5\%$ ) で比較すると、全体で有意差を認めず、CKD G4 以外の stage に有意差を認めなかった。
2. 本ワーキンググループメンバーに 7 名の医師と 6 名の患者会代表を加えて作成委員会を構成した。ADPKD、常染色体劣性多発性嚢胞腎 (ARPKD) それぞれに、病気を知る、診断まで、診断されたら、通院を始めたら、治療を考える、自分の状態を知る、合併症を知る、人生を考える、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。
3. 本邦では MRA による ADPKD の脳動脈瘤スクリーニングが推奨されているが、各国によって対応が大きく異なる。そこで今後のガイドライン作成に対して実際本邦でどのようにスクリーニングが行われているかを実態調査した。日本腎臓学会研修施設に対してアンケート調査を行った。667 施設中 217 施設 (32.5%) から回答を得られた。回答いただいた施設の推定全患者数 5,282 人。85%の施設が全ての患者に対してスクリーニン

- グを行っていた。脳動脈瘤を有する患者の 64 % がスクリーニングにより見つかった。
4. 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  $55.8 \pm 11.1$  点 (0-72 点) FANLTC  $72.6 \pm 13.9$  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。

## A . 研究目的

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 レジストリー研究): PKD 症例の治療実態、腎機能・容積、合併症を前向きに検討する。
2. 「患者さんとご家族のための多発性嚢胞腎(PKD)療養ガイド」の作成: 近年の医療レベルの向上により多発性嚢胞腎に対する治療レベルも上がり、患者さんの認識も過去 10 年間で大きく進化している。患者さんとご家族が本疾患に対して適切に理解し、今後の臨床判断の基礎となるような情報を取得できることを目的とした。
3. 本邦では MRA による ADPKD の脳動脈瘤スクリーニングがガイドラインにおいても推奨されているが、各国によって対応が大きく異なる。そこで今後のガイドライン作成に対して実際本邦でどのようにスクリーニングが行われているかを実態調査した。
4. 常染色体優性多発性嚢胞腎(ADPKD)患者を対象とした肝嚢胞に関する QOL 調査: 巨大肝嚢胞を有する ADPKD 症例における QOL 低下の実態を把握することを目的とする。

## B . 研究方法

1. 多施設共同中央登録による前方向コホート研究であり、追跡期間は最終登録後 5 年。全ての登録症例が 2017 年 6 月 30 日までに追跡期間が終了し、統計解析を行った。
2. 本ワーキンググループメンバーに 8 名の医師と 7 名の患者会代表を加えて作成委員会を構成した。患者向けガイドラインに対しては、日本医療機能評価機構 Minds からの作成支援はない。われわれは日本国内には主に悪性腫瘍患者を対象に複数の患者向けガイドラインが存在するため、これを参考にした。医療者を対象とした診療ガイドラインとは異なり推奨・エビデンスは記載せず、作成委員会全員の同意の上作成することにした。
3. 日本腎臓学会研修施設に対してアンケート調査を行った。667 施設中 217 施設

(32.5%) から回答を得られた。

4. 適格基準: CT もしくは MRI で、肝嚢胞が肝実質の 25%以上であると主治医が判断した ADPKD 症例。  
除外基準: 肝切除あるいは肝移植手術施行例、20 歳未満。  
多施設共同前向き観察研究(現在 6 施設、登録数 64 例) (疫学分科会との共同研究) マッチング方法 (frequency matching、年齢・性別・CKD ステージを考慮) QOL 調査内容 (調査票、調査時期、郵送方式の採用) エンドポイントの定義 (総合点数、各下位尺度点数) サンプルサイズ計算 (肝嚢胞占拠割合による QOL スコア差の効果量を仮定) 共変量の選定 (QOL 評価時点、評価時点と直近の肝嚢胞占拠割合の交互作用、性別、年齢、CKD ステージ) 統計解析計画作成 (線形混合モデル) UMIN 臨床試験登録 (受付番号 R000009467、試験 IDUMIN000008039) FACT-Hep 及び FANLTC 調査票を用いた多施設共同前向き観察研究。肝嚢胞の肝全体に対する占拠率 25%以上の群の QOL 低下を 25%以下の群と 3 年間比較する。  
目標症例数  
対象群 (肝嚢胞占拠割合 25%以上) 40 例  
コントロール群 (肝嚢胞占拠割合<25%) 40 例  
全ての症例が 2016 年 6 月 30 日に追跡期間を終了した。

### (倫理面への配慮)

本研究は厚生労働省「臨床研究に関する倫理指針」を順守して行った。「多発性嚢胞腎患者全国登録による多施設共同研究」(J-PKD レジストリー研究)「常染色体優性多発性嚢胞腎(ADPKD)患者を対象とした肝嚢胞に関する QOL 調査」いずれも、治療介入を一切行わない「観察研究」であるが、前向き研究であり、患者への研究に関する説明と患者の自由意思による。登録時に連結可能な患者識別番号を、各施設で決定して付与し、記入する。この患者識別番号は当該施設においてのみ連結可能であり、各施設で責任を持って管理した。

「多発性嚢胞腎患者全国登録による多施設共同研究」(J-PKD レジストリー研究)「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」いずれも、各施設倫理委員会の承認を得ている。特に「多発性嚢胞腎患者全国登録による多施設共同研究」(J-PKD レジストリー研究)に関しては日本腎臓学会倫理委員会でも承認されている(申請番号 6 番)。

ADPKD の脳動脈瘤スクリーニング実態追跡調査は、日本腎臓学会倫理委員会承認を得て行った(申請番号 54 番)。

### C . 研究結果

1. 339 例が登録された。男性 124 例(38.6%)、女性 215 例(61.4%)。平均年齢  $50.9 \pm 13.2$  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,  $p=0.7531$ )、身長補正腎容積(htTKV; height adjusted TKV) ( $p=0.7281$ )に有意差を認めなかった。しかし、CKD stage 別の年間変化量は eGFR ( $p=0.3393$ )、腎長径 ( $p=0.6167$ )は有意差を認めなかったが、TKV ( $p=0.0125$ )、htTKV ( $p=0.0125$ )は CKD stage が進行するほど有意に年間増大量が高かった。また、TKV 年間変化率が 5%未満の群( $\Delta\text{TKV}<5\%$ )と以上の群( $\Delta\text{TKV} \geq 5\%$ )で eGFR 年間変化量を比較すると、全体で両群間の有意差を認めなかった。また、CKD G1 群 ( $p=0.06$ )、G2 ( $p=0.06$ )、G3a ( $p=0.74$ )、G3b ( $p=0.25$ )でも有意差を認めなかったが、G4 群だけでは有意に  $\Delta\text{TKV} \geq 5\%$  群の eGFR 年間変化量が多かった ( $p=0.01$ )。降圧療法は登録時 273 例(79.8%)、1 年目 260 例(79.0%)、2 年目 244 例(76.7%)、3 年目 226 例(77.7%)、4 年目 196 例(79.4%)、5 年目 133 例(74.7%)に行われた。いずれの時期においても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。

7 例(2.1%)の症例が登録時に血液維持透析が導入されていた。追跡期間 1 年目 21 例(6.2%)、2 年目 41 例(12.1%)、3 年目 57 例(16.8%)、4 年目 62 例(18.3%)、5 年目 69 例(20.4%)が導入された。腎移植は登録時 5 例(1.5%)に対して行われていて、1 年目に 2 例、2 年目に 2 例、3 年目 4 例、4 年目 2 例に対して行われた。最終的に計 15 例(4.4%)に対して行われた。また死亡例は 1 年目 2 例、2 年目に 1 例、3 年目に 5 例、4 年目 1 例、5 年目 2 例、計 3.2%に認めた。死因は肝不全 3 例、肝嚢胞感染 2 例、脳出血 2 例、虚血性腸炎 1 例、心不全 1 例、悪性リンパ腫 1 例、不明 1 例であった。

2. 以下のような目次で作成した
  1. 病期を知る - 多発性嚢胞腎とは - 【ADPKD】
  2. 病気を知る
  3. 診断まで
  4. 診断されたら
  5. 通院を始めたら
  6. 治療を考える
  7. 自分の状態を知る
  8. 合併症を知る
  9. 人生を考える
  10. 療養上の問題を考える 【ARPKD】
  11. 病気の原因と発症機序を知る
  12. 診断まで
  13. 診断されたら
  14. 通院を始めたら
  15. 合併症を知る
  16. 療養上の問題を考える

全部で 55 個の Clinical Question を作成し、それに対する Answer を医療者作成委員が作成した。患者委員による修正も終了し、現在関連各学会の査読を行っている。

3. 以下のようなアンケートを行った。
  - 問 1: 貴施設の ADPKD 患者数をお答え下さい。
  - 問 2: 脳動脈瘤スクリーニングを行っていますか?
    1. すべての患者に行っている (行うようにしている)
    2. 家族歴のある患者のみ行っている (行

うようにしている)  
3. すべての患者に行っていない  
問3: スクリーニングで脳動脈瘤が発見された患者数をお答え下さい。  
初診前(他病院で) \_\_\_\_\_

人  
初診後 \_\_\_\_\_

人  
問4: 脳出血・くも膜下出血を起こしたことのある患者数をお答え下さい。  
初診前(他病院で) \_\_\_\_\_

人  
初診後 \_\_\_\_\_

人  
問5: 未破裂動脈瘤の治療をした患者数をお答え下さい。  
初診前(他病院で) \_\_\_\_\_

人  
初診後 \_\_\_\_\_

人  
回答いただいた施設の推定全患者数 5,282 人。85 %の施設が全ての患者に対してスクリーニングを行っていたが、全く行っていない施設は 6%であった。患者全体では 12%の患者に脳動脈瘤を認め、そのうち 64 %が集計施設のスクリーニングにより見つかった。脳出血・くも膜下出血は 4%の患者に認め、そのうち 75%が集計施設初診前に見つかった。

4. 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。

## D. 考察

1. JPKD コホート研究では、腎容積の継続的な増加、腎機能の継続的な低下を認めた。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。現在、本邦の指定難病基準では年間 5%以上の腎容積増大が求められているが、今回の検討では CKD G3b までは、TKV 年間変化率が 5%未満の群 ( $\Delta\text{TKV}<5\%$ )と以上の群で eGFR 年間変化量に有意差を認めなかった。したがって、今回の結果から、腎容積の年間 5%以上増大を重症度と規定する現在の基準の意義を見出すことはできなかった。

2. 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。

3. 本邦のガイドラインでは「ADPKD に対する脳動脈瘤スクリーニングは推奨されるか?」という Clinical Question に対して「ADPKD では脳動脈瘤の罹病率が高く、破裂した場合には生命予後に大きく影響するため、脳動脈瘤のスクリーニングの実施を推奨する」としている。ADPKD において未破裂脳動脈瘤の罹病率は、ADPKD 以外と比較し有意に高く、さらに ADPKD のなかでも特に脳動脈瘤やくも膜下出血の家族歴がある場合の罹病率は家族歴がない場合に比較し有意に高いことが知られている。また、海外からの報告では脳動脈瘤のスクリーニングが必要と考える腎臓内科医は 1/4 にすぎないこと

が報告されている。しかし、日本を含めたアジアやドイツ、ポーランドでは ADPKD の患者さんの脳動脈瘤合併頻度が高いことも報告されていて、国によって脳動脈瘤スクリーニングの意義は異なるとも考えられる。今回のアンケートでは、脳動脈瘤の約 60% が MRA によるスクリーニングで発見された。本邦のガイドラインで推奨する脳動脈瘤スクリーニングは多くの施設で行われ、実際多くの患者で動脈瘤を発見することができていた。

4. 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。

## E . 結論

1. J-PKD コホート研究は日本の唯一の PKD コホートであり、日本人の PKD の自然史ならびに治療介入の実態について報告する。
2. 「患者さんにご家族のための多発性嚢胞腎 (PKD) 療養ガイド」を作成した。
3. ADPKD の脳動脈瘤スクリーニング実態追跡調査を行った。本邦の ADPKD 患者の脳動脈瘤のうち約 60% がスクリーニングにより発見されていた。
4. ADPKD における包括的および肝特異的 QOL は肝嚢胞占拠率の増大に伴って悪化した。

## F . 研究発表

### 1 . 論文発表

- 1) Sakuhara Y, Nishio S, Hattanda F, Soyama T, Takahashi B, Abo D, Mimura H. Initial experience with the use of tris-acryl gelatin microspheres for transcatheter arterial embolization for enlarged polycystic liver. *Clin Exp Nephrol*. 2019 Feb 15.
- 2) Akihisa T, Ino A, Egawa H, Kotera Y, Ariizumi S, Oomori A, Yamashita S, Yamamoto Y, Tsuchiya K, Yamamoto M, Nitta K, Mochizuki T. A case of a maintenance hemodialysis patient with

autosomal dominant polycystic kidney disease who underwent living donor liver transplantation alone due to refractory liver cyst infection. *CEN Case Rep*. 2018 Nov;7(2):307-312.

- 3) Makabe S, Mochizuki T, Mitobe M, Aoyama Y, Kataoka H, Tsuchiya K, Nitta K. Elevation of the serum liver enzyme levels during tolvaptan treatment in patients with autosomal dominant polycystic kidney disease (ADPKD). *Clin Exp Nephrol*. 2018 Oct;22(5):1079-1087.
- 4) 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*. 2018; 22: 583-90.
- 5) Watanabe K, Fujii T, Makabe S, Nakajima H, Sato M, Kataoka H, Tsuchiya K, Nitta K, Mochizuki T. Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease with Emphysematous Polycystic Renal Infection That Required Surgical Treatment. *Intern Med*. 2019 Jan 1;58(1):85-89.
- 6) 武藤 智, 櫻井雅也, 岸 和正, 井上幸恵, 柴原秀俊, 永田眞壽粧美. 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長期成績と生涯自己負担額の推計. *腎と透析*. 2018;84: 469-76.
- 7) 甲斐平康, 等. 進行性 CKD 患者の蛋白・塩分摂取量に関する検討 ~ REACH-J-CKD コホート研究より ~ . *日腎会誌*. 2018;60: 394
- 8) 渡邊めぐみ, 甲斐平康, 等. 常染色体優性多発性嚢胞腎(ADPKD)前向きコホートとトルバプタン治療例の検討. *日腎会誌*. 2018;60: 419
- 9) 遠藤 真由美, 松尾 浩司, 堀池 眞一郎, の村 信介, 石川 英二, 原田 哲朗, 杉本 龍亮, 種村 彰洋, 伊佐地 秀司. トルバプタンの内服で肝不全に至った常染色体優性多発性嚢胞腎患者の一例. *日腎会誌*. 2018;60: 734
- 10) 石川 英二, 溝口 翔子, 小田 圭子, 平林 陽介, 鈴木 康夫, 春木 あゆみ, 伊藤 貴康, 藤本 美香, 村田 智博, 片山 鑑, 伊藤 正明. 多発性嚢胞腎患者の受診動向. *日腎会誌*. 2018;60: 366
- 11) 石川 英二, 村田 智博, 白井 由美子, 三木 誓夫, 濱田 康弘. 血液透析患者の

- 栄養評価指標と生命予後. 日本透析医学会雑誌 . 2018; 51 巻 Suppl.1: 661
- 12) 石川 英二, 村田 智博, 土肥 薫. 腹膜透析研究の進歩と将来 特殊疾患 うつ血性心不全への適応. 日本透析医学会雑誌 . 2018; 51 巻 Suppl.1: 357
- ## 2. 学会発表
- 1) Uchida K, et al. Home-Based Aerobic and Resistance Exercise Training on Peritoneal Dialysis Patients: A Randomized Controlled Trial. American Society of Nephrology Kidney week 2018, San Diego, USA. 2018/10/23-28 .
- 2) Uchida K, et al. Dysbiosis in Renal Failure Causes Insulin Resistance and Leaky Gut. American Society of Nephrology Kidney week 2018, San Diego, USA. 2018/10/23-28 .
- 3) Miura K, Harita Y, Tsurumi H, Takahashi K, Igarashi T, Iijima K, Hattori M. Clinical and genetic analyses of primary distal renal tubular acidosis. The 53rd Annual Meeting of Japanese Society of Pediatric Nephrology, Fukushima, June 29, 2018
- 4) Uchida K, et al. Exercise capacity and associated factors in Japanese patients on peritoneal dialysis. 17<sup>th</sup> congress of the International Society for Peritoneal Dialysis, Vancouver, Canada. 2018/5/5-8 .
- 5) 内山 清貴, 他. CKD における dysbiosis はサルコペニアを惹起する～無菌マウスを用いた検討～. 第 9 回日本腎臓腎臓リハビリテーション学会 . 大分 . 2019/3/8-10 .
- 6) 内山 清貴, 他. 腹膜透析 (PD) 患者におけるシャトルウォーキングテスト (ISWT) の有用性～横断研究および介入試験から～. 第 9 回日本腎臓腎臓リハビリテーション学会 . 大分 . 2019/3/8-10 .
- 7) 三浦健一郎, 石塚喜世伸, 藪内智朗, 金子直人, 高木陽子, 伴英樹, 白井陽子, 長澤武, 谷口洋平, 飯田貴也, 久野正貴, 近本裕子, 秋岡祐子, 奥見雅由, 石田英樹, 田邊一成, 服部元史: リツキシマブを用いた小児 ABO 血液型不適合腎移植の検討. 第 40 回日本小児腎不全学会学術集会, 宮崎, 2018/11/8
- 8) 三浦健一郎, 服部元史: 腎臓病におけるアフェレシス療法の意義と今後の展開—ABO 血液型不適合生体腎移植 (DSA 陽性例含む). 第 39 回日本アフェレシス学会学術大会, 岡山, 2018/10/27
- 9) 三浦健一郎, 服部元史: 小児重症疾患治療におけるアフェレシス治療の位置づけ—小児重症腎疾患. 第 39 回日本アフェレシス学会学術大会, 岡山, 2018/10/27
- 10) 望月俊雄, 武藤 智. シンポジウム 2 PKD 医学の最先端. 患者さんのための多発性嚢胞腎診療ガイドライン. 第 48 回日本腎臓学会東部学術大会. 東京. 2018/10/20,21 .
- 11) 武藤 智. シンポジウム 2 PKD 医学の最先端. トルバプタン治療 up-to-date. 第 48 回日本腎臓学会東部学術大会. 東京. 2018/10/20,21 .
- 12) 河野春奈, 武藤 智, 堀江重郎. ADPKD における脳動脈瘤, 心弁膜症の実態. 第 48 回日本腎臓学会東部学術大会. 東京. 2018/10/20,21 .
- 13) 福岡 日向, 片岡 浩史, 真壁 志帆, 新田 孝作, 望月 俊雄. 常染色体優性多発性嚢胞腎 (ADPKD) の遺伝子変異による腎予後の解析. 第 48 回日本腎臓学会東部学術大会. 東京. 2018/10/20,21 .
- 14) 山口 華乃子, 井野 文美, 種田 積子, 望月 俊雄, 田中 淳司, 新田 孝作. 細線維状構造物を伴う近位尿細管症を合併した低悪性度 B 細胞リンパ腫の一例. 第 48 回日本腎臓学会東部学術大会. 東京. 2018/10/20,21 .
- 15) 桑原 加奈子, 秋久 太良, 若山 慈恵, 真壁 志帆, 佐藤 尚代, 新田 孝作, 望月 俊雄, 種田 積子, 森 崇寧, 蘇原 映誠, 内田 信一. COL4A4 遺伝子新規ヘテロ接合体ナンセンス変異を認めた常染色体優性アルポート症候群の一例. 第 48 回日本腎臓学会東部学術大会. 東京. 2018/10/20,21 .
- 16) 内山 清貴, 他. 腹膜透析 (PD) 患者に対する運動療法の無治療対照無作為化 2 群並行群間比較試験および遵守率によるサブグループ解析. 第 24 回日本腹膜透析医学会. 東京. 2018/10/6-7 .
- 17) 内山 清貴, 他. 長期腹膜透析患者における、継続した腎代替療法の結果と

- しての生体腎移植．第 24 回日本腹膜透析医学会．東京．2018/10/6-7．
- 18) 三浦健一郎、服部元史：巣状分節性糸球体硬化症 (FSGS) の腎移植：再発リスク評価と治療．第 54 回日本移植学会総会，東京，2018/10/5
  - 19) 潮 雄介，青山 有美，真壁 志帆，横山 貴，望月 俊雄，新田 孝作．酵素補充療法により尿中マルベリー細胞が消失した Fabry 病の 1 例．第 644 回日本内科学会関東地方会．東京．2018/9/8．
  - 20) 日高寿美，小林修三：ジョイントセッション 腎臓リハビリテーションのエビデンス 第 24 回日本心臓リハビリテーション学会学術集会 横浜 2018/7/14,15
  - 21) 三浦健一郎、服部元史：小児の水電解質管理．第 53 回日本小児腎臓病学会学術集会，福島，2018/6/30
  - 22) 佐藤 啓資，高部 朋，唐澤 一徳，真壁 志保，片岡 浩史，望月 俊雄，鬼塚 裕美，山本 智子，柴田 亮行，土谷 健，新田 孝作．腎外病変の合併が疑われた Fibrillary 腎炎の一例．第 63 回日本透析医学会学術集会．神戸．2018/6/29-7/1．
  - 23) 土谷 健，片岡 浩史．導入期調査の提案．第 63 回日本透析医学会学術集会．神戸．2018/6/29-7/1．
  - 24) 内山 清貴，他．腹膜透析 (PD) 患者における運動耐容能の評価．第 63 回日本透析医学会学術集会．神戸．2018/6/29-7/1．
  - 25) 三浦健一郎、服部元史：小児のアフェレシス療法．第 63 回日本透析医学会学術集会．神戸．2018/6/29-7/1．
  - 26) 日高寿美、小林修三．教育講演 3 透析患者にみられる末梢動脈疾患の病態と治療戦略．第 63 回日本透析医学会学術集会．神戸．2018/6/29-7/1．
  - 27) 武藤 智，望月俊雄，土谷 健，西尾 妙織，花岡一成，乳原善文，奴田原紀久男，鶴屋和彦，丸山彰一，成田一衛，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 レジストリー研究)：最終報告．第 61 回日本腎臓学会学術総会．新潟．2018/6/8-10
  - 28) 望月俊雄，武藤 智，安田守良，岡田 暢．Tolvaptan を新規に投与した ADPKD 患者の解析結果 SLOW ADPKD study の中間解析結果．第 61 回日本腎臓学会学術総会．新潟．2018/6/8-10
  - 29) 河野春奈，武藤 智，堀江重郎．ADPKD に対するトルバプタンの総投与量と治療効果の検討．第 61 回日本腎臓学会学術総会．新潟．2018/6/8-10
  - 30) 秋山 健一，椎崎 和弘，中野 寿洋，小原 麻里菜，杉浦 秀和，望月 俊雄，土谷 健，新田 孝作，黒尾 誠．CPP(calciprotein particles)は、リン摂取で誘導される FGF23(fibroblast growth factor 23)分泌、合成に参与している．第 61 回日本腎臓学会学術総会．新潟．2018/6/8-10
  - 31) 望月 俊雄．ゲノムから解く ADPKD ADPKD における次世代シーケンス (NGS)解析の実際．第 61 回日本腎臓学会学術総会．新潟．2018/6/8-10
  - 32) 真壁 志帆，望月 俊雄，片岡 浩史，土谷 健，新田 孝作．常染色体優性多発性嚢胞腎に対するトルバプタン治療における肝酵素上昇についての検討．第 61 回日本腎臓学会学術総会．新潟．2018/6/8-10
  - 33) 川地 慧子，片岡 浩史，青山 有美，真壁 志帆，森山 能仁，望月 俊雄，土谷 健，新田 孝作．低 HDL 血症における腎予後の検討 低 HDL 血症は慢性腎不全の進行に関連する．第 61 回日本腎臓学会学術総会．新潟．2018/6/8-10
  - 34) 溝口 満子，西村 ユミ，前田 泰樹，西垣 昌和，程内 栄子，松本 千香子，山地 幸雄，武藤 智，望月 俊雄．多発性嚢胞腎患者の病い経験の実態に関する研究 遺伝性の病いを家族に伝えること．第 61 回日本腎臓学会学術総会．新潟．2018/6/8-10
  - 35) 内山 清貴，他．腹膜透析患者に対する運動療法の有効性評価のための無治療対照無作為化 2 群並行群間比較試験．第 61 回日本腎臓学会学術総会．新潟．2018/6/8-10
  - 36) 内山 清貴，他．CKD における腸内細菌叢の変化と腎性インスリン抵抗性症候群 (RIRS) の関連～無菌マウスを用いた検討～．第 61 回日本腎臓学会学術総会．新潟．2018/6/8-10

- 37) 仲谷慎也, 他. ADPKD における高用量トルバプタン効果の検討. 第 61 回日本腎臓学会学術総会. 新潟. 2018/6/8-10
- 38) 三浦健一郎, 張田豊, 鶴見晴子, 高橋和浩, 五十嵐隆, 飯島一誠, 服部元史: 一次性遠位尿細管性アシドーシスの臨床的・遺伝学的検討. 第 61 回日本腎臓学会学術総会. 新潟. 2018/6/8-10
- 39) 三浦健一郎, 服部元史: 移行医療における小児腎障害へのアプローチ: オーバービュー. 第 61 回日本腎臓学会学術総会. 新潟. 2018/6/8-10
- 40) 日高寿美, 西村彰紀, 小田康弘, 松井賢治, 大木里花子, 持田泰寛, 石岡邦啓, 岡真知子, 真栄里恭子, 守矢英和, 大竹剛靖, 小林修三: 維持血液透析患者の認知機能はフレイルと関係する. 第 61 回日本腎臓学会学術総会. 新潟. 2018/6/8-10
- 41) 内山 清貴, 他. 腹膜透析 (PD) 患者における動脈硬化と筋肉量および下肢筋力の相関. 第 22 回日本心血管内分泌代謝学会学術総会. 宮崎. 2018/4/28-29
- 42) 内山 清貴, 他. トルバプタン投与下の多発性嚢胞腎 (ADPKD) 患者における, eGFR 低下速度および尿浸透圧の関連因子について. 第 22 回日本心血管内分泌代謝学会学術総会. 宮崎. 2018/4/28-29

## G. 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