

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

成人特発性ネフローゼ症候群の全国医療水準の向上のための成人，小児ガイドラインの連携に関する研究

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・教授

研究要旨

【背景・目的】

- ・現在、「小児特発性ネフローゼ症候群診療ガイドライン 2013」は小児科医のみならず内科医，患者家族にもひろく利用されている。小児の特発性ネフローゼ症候群の診療に際し，最新の情報ならびに体制を盛り込んだガイドラインの改訂が必要と考えられ，「小児特発性ネフローゼ症候群診療ガイドライン 2019」の作成作業が進行中である。
- ・腎臓病総合レジストリー（腎生検例 J-RBR/非腎生検例 J-KDR）は登録を開始してから 10 年が経過しており，わが国における小児ネフローゼ症候群の実態について J-RBR を用いて調査した。

【方法】

- ・腎臓病総合レジストリーに登録された中から，2007 年 1 月 1 日から 2017 年 12 月 31 日までに腎生検を施行された症例データを抽出し，移植腎を除いた初回腎生検症例，かつ 20 歳未満の一次性ネフローゼ症候群の症例数と，その内訳を調査した。

【結果】

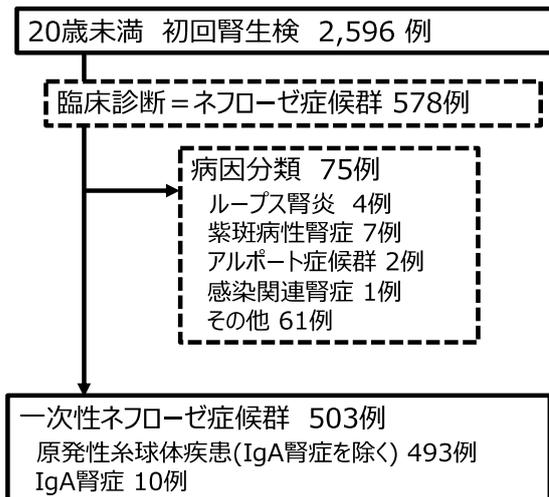
- ・2007 年 1 月 1 日から 2017 年 12 月 31 日までに腎生検を施行された 38,215 例のうち，移植腎を除いた初回腎生検症例，かつ 20 歳未満で病因分類が確認できた 2,596 例を解析したところ，一次性ネフローゼ症候群 503 例の内訳は，微小変化型ネフローゼ症候群 422 例(83.9%)，巣状分節性糸球体硬化症 56 例(11.1%)，膜性腎症 12 例(2.4%)，IgA 腎症 10 例(2.0%)，膜性増殖性糸球体腎炎 3 例(0.6%)であった。

【考察とまとめ】

- ・成人と比べて，小児の場合は腎生検を行う判断基準に配慮する必要がある，ステロイド治療抵抗性の場合に，FSGSなどを想起して腎生検を行うことが多いと考えられる。今回調査したネフローゼ症状群の内訳では IgA 腎症や膜性腎症が 4～5%程度含まれていたが，診断的治療でステロイド治療が奏功した症例を考慮すると小児のネフローゼ症候群の内訳としては，IgA 腎症や膜性腎症，膜性増殖性腎症の割合はさらに少なくなると考えられる。

### A. 研究背景・目的

2016年度に小児腎疾患の専門医療施設（日腎研修施設で小児科の専門医がいるか、それ以外で小児腎臓病学会代議員の所属する施設）の107診療科にアンケートを送付し、回答のあった81診療科の一次性ネフローゼ症候群の年間新規受療数は285例であり、その内訳は、微小変化型ネフローゼ症候群75例(26.3%)、膜性腎症5例(1.8%)、単状分節性糸球体硬化症19例(6.7%)、膜性増殖性糸球体腎炎2例(0.7%)、病型記載なし184例(64.5%)であった。しかし、アンケートでは年齢分布が不明であったり、無記入データも多く、今回、J-RBRを用いてわが国における小児ネフローゼ症候群の実態について調査した。



### B. 研究方法

J-RBR/J-KDR データベースから、2007年1月1日から2017年12月31日までに腎生検を施行された症例データを抽出し、移植腎を除いた初回腎生検症例、かつ20歳未満の一次性ネフローゼ症候群の症例数と、その内訳を調査した。

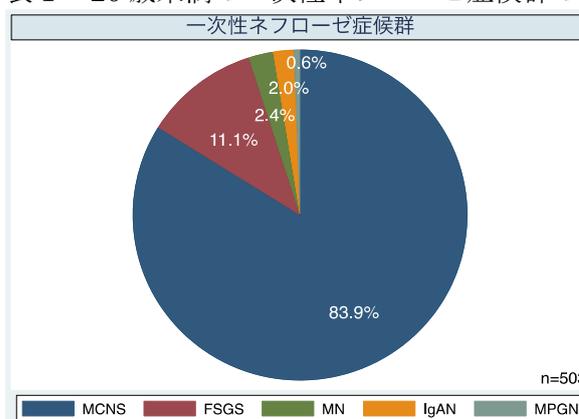
### C. 研究結果

2007年1月1日から2017年12月31日までに腎生検を施行された38,215例のうち、移植腎を除いた初回腎生検症例、かつ20歳未満で病因分類が確認できた2,596例が解析対象となった。生検実施施設は20歳未満では約130施設、15歳未満では約60施設であった。

一次性ネフローゼ症候群は臨床診断がネフローゼ症候群病因分類から右図の通りに抽出した503例あり、その内訳は微小変化型ネフローゼ症候群422例(83.9%)、単状分節性糸球体硬化症56例(11.1%)、膜性腎症12例(2.4%)、IgA腎症10例(2.0%)、膜性増殖性糸球体腎炎3例(0.6%)であった(表1)

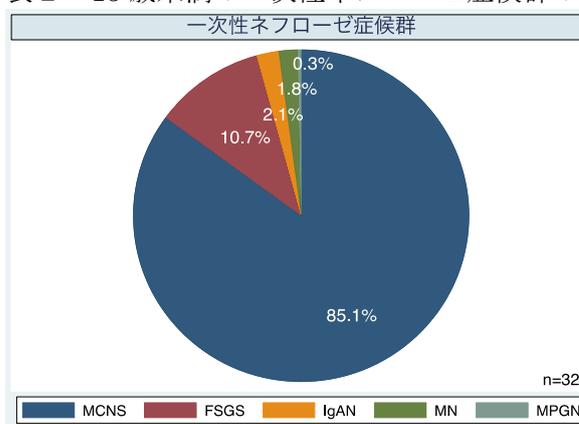
また、15歳未満とAYA(Adolescent and Young Adult)世代(15~29歳)でも同様に解析したところ、一次性ネフローゼ症候群はそれぞれ328例、415例あり、その内訳を表2、表3に示す。

表1 20歳未満の一次性ネフローゼ症候群の内訳



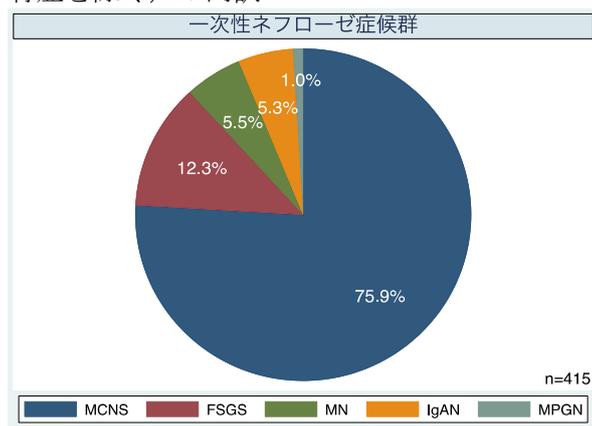
| 病型    | 症例数 | 割合%   |
|-------|-----|-------|
| MCNS  | 422 | 83.9  |
| FSGS  | 56  | 11.1  |
| MN    | 12  | 2.4   |
| IgAN  | 10  | 2.0   |
| MPGN  | 3   | 0.6   |
| total | 503 | 100.0 |

表2 15歳未満の一次性ネフローゼ症候群の内訳



| 病型    | 症例数 | 割合%   |
|-------|-----|-------|
| MCNS  | 279 | 85.1  |
| FSGS  | 35  | 10.7  |
| MN    | 7   | 2.1   |
| IgAN  | 6   | 1.8   |
| MPGN  | 1   | 0.3   |
| total | 328 | 100.0 |

表3 AYA世代の一次性ネフローゼ症候群（IgA腎症を除く）の内訳



| 病型    | 症例数 | 割合%   |
|-------|-----|-------|
| MCNS  | 315 | 75.9  |
| FSGS  | 51  | 12.3  |
| MN    | 23  | 5.5   |
| IgAN  | 22  | 5.3   |
| MPGN  | 4   | 1.0   |
| total | 415 | 100.0 |

#### D. 考察

成人と比べて、小児の場合は腎生検を行う判断基準に配慮する必要がある、ステロイド治療抵抗性の場合に、FSGSなどを想起して腎生検を行うことが多いと考えられる。

2016年度のアンケート結果で病型記載がなかった症例の大部分をMCNSが占めると考えると、今回の調査結果はアンケート結果とほぼ同様の結果となった。

今回調査したネフローゼ症状群の内訳ではIgA腎症や膜性腎症が4～5%程度含まれていたが、診断的治療でステロイド治療が奏功した症例(腎生検を行わなかった症例)を考慮すると小児のネフローゼ症候群の内訳としては、IgA腎症や膜性腎症、膜性増殖性腎症の割合はさらに少なくなると考えられる。

#### E. 結論

過去10年間の腎生検レジストリー研究の解析から、小児ネフローゼ症候群のうち、腎生検を実施した症例の診断名の内訳があきらかになった。

#### F. 健康危険情報

#### G. 研究成果の公表

##### 1. 論文

- Ozeki T, Ando M, Yamaguchi M, Katsuno T, Kato S, Yasuda Y, Tsuboi N, Maruyama S. Treatment patterns and steroid dose for adult minimal change disease relapses: A retrospective cohort study. PLoS One. 13(6); e0199228,2018
- Ozeki T, Katsuno T, Hayashi H, Kato S, Yasuda Y, Ando M, Tsuboi N, Hagiwara D, Arima H, Maruyama S. Short-Term Steroid Regimen for Adult Steroid-Sensitive Minimal Change Disease. Am J Nephrol. 49(1); 54-63,2018

#### H. 知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む。)

- 特許取得  
該当なし。
- 実用新案登録  
該当なし。
- その他  
該当なし。