

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

「腎臓領域指定難病 2018年度新規受療患者数：全国アンケート調査」

研究分担者

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

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 沖縄アジア臨床研究連携 理事長

研究要旨

2019年10月より日本腎臓学会指定研修施設（日腎研修施設）教育責任者の所属する全診療科（684科）を対象にアンケート調査を実施し、各診療科における腎臓領域指定難病の2018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、日腎研修施設における疾患別年間新規受療患者数の推定を行った。

2019年12月までに294診療科（内科271科、小児科9科、泌尿器科5科、その他9科）から回答を得た（回収率43.0%）。アンケート回答診療科における2018年度の腎臓領域指定難病新規受療患者は、IgA腎症（IgAN）2876例、急速進行性糸球体腎炎（RPGN）1163例（うちMPO-ANCA型64.3%、PR3-ANCA型5.7%（66例）、抗GBM抗体型6.8%（79例）、一次性ネフローゼ症候群（NS）2567例（うち微小変化型35.8%、膜性腎症31.1%、巣状分節性糸球体硬化症9.4%、膜性増殖性糸球体腎炎（MPGN）3.7%）、多発性嚢胞腎（PKD）1106例（うちARPKD2.4%（26例））、紫斑病性腎炎442例が把握され、腎生検施行数は10821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された2018年度の日腎研修施設全体における各疾患の新規受療患者はそれぞれIgAN約6500-6700例、RPGN約2600-2700例、一次性NS約5800-6000例、PKD約2500-2600例、紫斑病性腎炎約1000例、一次性MPGN約200例、腎生検施行数は約25000例であった。腎臓病総合レジストリー（J-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

腎臓領域指定難病（IgA腎症（IgAN）、急速進行性糸球体腎炎（RPGN）、一次性ネフローゼ症候群（NS）、多発性嚢胞腎（PKD）、紫斑病性腎炎（HSPN）、一次性膜性増殖性糸球体腎炎（MPGN））の2018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）等）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、患者数の推計を行う。

B. 研究方法

2019年10月より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684診療科を対象に調査票（図1）を送付し、郵送にて回収した。2019年12月31日までに回答の

あった診療科の回答内容を解析対象として集計した。

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) 2018年度（2018.4.1～2019.3.31）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例数）

B-2) 急速進行性糸球体腎炎（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（例数）

B-3-1) うち微小変化型（MC）

B-3-2) うち膜性腎症（MN）

- B-3-3) うち巢状分節性糸球体硬化症 (FSGS)
- B-3-4) うち膜性増殖性糸球体腎炎 (MPGN)
- B-4) 多発性嚢胞腎 (例数)
 - B-4-1) うち常染色体劣性多発性嚢胞腎 (ARPKD)
- B-5) 紫斑病性腎炎 (HSPN) (例数)

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) 2018 年度年間腎生検施行数

C . 研究結果

i) 調査票回収率と回答診療科の内訳 :

アンケート回収率は 43.0 % (294 診療科)、回答診療科の内訳は内科 271 科 (92.2%)、小児科 9 科 (3.1%)、泌尿器科 5 科 (1.7%)、その他 9 科 (3.1%) であった。回答診療科の所属施設の合計病床数は 140,414 床で、調査対象とした日腎研修施設 684 診療科の所属施設の総病床数 319,433 床に対する病床カバー率は 44.0% であった。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 (レジストリーへの症例の登録の有無は問わない) は 98 診療科 (33.3%) であった。

ii) 回答診療科における 2018 年度の腎臓領域指定難病の新規受療患者数、年間腎生検施行数 :

回答診療科全体とその内の J-RBR/J-KDR 参加登録済施設の診療科における各疾患の 2018 年度新規受療患者の総数、各疾患の病型別構成比、年間腎生検施行数を表 1 に示す。

抗 GBM 抗体型 RPGN 79 例、PR3-ANCA 型 RPGN 66 例、ARPKD 26 例が新たに把握された。

iii) 日腎研修施設における 2018 年度の腎臓領域指定難病の新規受療患者数、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診療科における各疾患の新規受療患者数ならびに腎生検施行数をアンケート回収率 (0.430) 並びに日腎研修施設全施設の

合計病床数に対する回答施設の病床合計のカバー率 (0.440) で除すことにより、推計を試みた。結果を表 2 に示す。

D . 考察

新規受療患者数推計の基礎となるアンケート回収率、回答施設の病床カバー率、施設 (病床) 規模の分布はここ数年大きな変動はなく母集団の特性は安定していると考えられる。各疾患の推計患者数および病型別構成比には短期的に大きな変動は見られないものの、前年比で IgAN、一次性 NS、腎生検数がやや増加、PKD がやや減少の傾向も見られており、より長期的なスパンで観察を継続してゆく必要がある。

J-RBR/J-KDR 参加登録済診療科における対象疾患の病因・病型分類の構成比は本年度調査においても日腎研修施設教育責任者在籍診療科全体のそれと概ね乖離がないものと考えられた。

E . 結論

1. 2018 年度の日腎研修施設における腎臓領域指定難病の新規受療患者数と腎生検施行数はいずれも前年度からの大きな増減はなかった。
2. J-RBR/J-KDR の参加登録済施設の疾患・病型分布は未登録施設を含めた日腎研修施設における分布と乖離はない。

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

令和元年度 厚生労働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」疫学アンケート調査 回答票			
貴医療機関名	ご所属診療科名 代表者ご氏名		
所在地 (〒)	本アンケート担当者ご氏名： () 連絡先 () □電話 □FAX □e-mail		
A. 施設、診療科に関する項目：貴診療科の分類と、貴所属機関の総病床数をお教え下さい。			
1. ご所属診療科分類	□1. 内科 □2. 小児科 □3. 泌尿器科 □4. その他	2. ご所属医療機関の総病床数	床
B. 平成30年度の新規受療患者数：平成30年4月1日～平成31年3月31日の1年間（平成30年度）に貴診療科で新規に受療した患者の実数をお教え下さい。			
1. IgA腎症(※)	→	例 ※：貴診療科で腎生検を行い、確定診断をした症例数をお教え下さい。	
2. 急速進行性糸球体腎炎	→	例 (←2のうち腎生検施行例 例)	
	2-1 上記2のうち MPO-ANCA型	→	例
	2-2 上記2のうち PR3-ANCA型	→	例
	2-3 上記2のうち 抗GBM抗体型	→	例
3. 一次性ネフローゼ症候群	→	例 (←3のうち腎生検施行例 例)	
	3-1 上記3のうち 微小変化型ネフローゼ症候群(MCNS)	→	例
	3-2 上記3のうち 特発性膜性腎症(MN)	→	例
	3-3 上記3のうち 一次性巣状分節性糸球体硬化症(FSGS)	→	例
	3-4 上記3のうち 一次性膜性増殖性糸球体腎炎(MPGN)	→	例
4. 多発性嚢胞腎	→	例	
	4-1 うちARPKD (常染色体劣性多発性嚢胞腎)	→	例
5. 紫斑病性腎炎	→	例	
C. その他			
腎臓病総合レジストリー (J-RBR/J-KDR) への施設登録はされていますか？ (症例登録の有無は問いません)			□1 済 □2 未
貴診療科の年間腎生検数 (平成30年4月1日～平成31年3月31日) (関連施設で施行された例は除き、貴診療科で施行した例数のみ)			例

図1 調査票(アンケート回答票)

表1 2018年度 腎臓領域指定難病 新規受療患者数, 腎生検施行数(2019年度調査)

	日腎研修施設 教育責任者 所属診療科 294科	J-RBR/J-KDR	
		登録済 診療科 98科	未登録 診療科 196科
IgAN	2876	1398	1478
RPGN	1163	495	668
うちMPO型	748 (64.3 %)	330 (66.7 %)	418 (62.3 %)
うちPR-3型	66 (5.7 %)	34 (6.9 %)	32 (4.8 %)
うち抗GBM型	79 (6.8 %)	33 (6.7 %)	46 (6.9 %)
一次性NS	2567	1183	1384
うちMCNS	918 (35.8 %)	453 (38.3 %)	465 (39.3 %)
うちMN	798 (31.1 %)	388 (32.8 %)	410 (34.7 %)
うちFSGS	242 (9.4 %)	107 (9.0 %)	135 (11.4 %)
うちMPGN	95 (3.7 %)	51 (4.3 %)	44 (3.7 %)
PKD	1106	554	552
うちARPKD	26 (2.4 %)	7 (1.3 %)	19 (3.4 %)
HSPN	442	228	214
腎生検数	10821	5744	5077

表2 日腎研修施設(教育責任者の所属する診療科)における、2018年度の腎臓領域指定難病
新規受療患者数、腎生検数の推計(2019年度調査)

	2019年度調査			
	2018年度(2018.4.1~2019.3.31分)			
	新規受療患者数	新規受療患者数推計		
回答294施設分 (日腎研修施設 教育責任者 所属診療科)(A)		日腎研修施設 全病床数に対する 回答施設の病床カバー率 に基づく推計 ¹⁾	アンケート回収率 に基づく推計 ²⁾	
IgAN	2876	6536	—	6688
RPGN	1163	2643	—	2705
一次性NS	2567	5834	—	5970
うち一次性MPGN	95	216	—	221
PKD	1106	2514	—	2572
HSPN	442	1005	—	1028
腎生検数	10821	24593	—	25165

1) 日腎研修施設分の新規受療患者数 ÷ 日腎研修施設総病床数に占める回答施設総病床数のカバー率(0.440)

2) 日腎研修施設分の新規受療患者数 ÷ 日腎研修施設のアンケート回収率(0.430)