

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))  
「難治性腎障害に関する調査研究」班  
分担研究報告書  
Transitionワーキンググループ

責任研究分担者

服部元史 東京女子医科大学腎臓小児科

研究分担者

岩野正之 福井大学医学部腎臓病態内科学

研究協力者

芦田 明 大阪医科大学小児科  
石倉健司 北里大学医学部小児科学  
井上 勉 埼玉医科大学腎臓内科  
後藤芳充 名古屋第二赤十字病院小児腎臓科  
小松康宏 群馬大学大学院医学系研究科医療の質・安全学  
佐古まゆみ 国立成育医療センター臨床試験推進室  
重松 隆 和歌山県立医科大学腎臓内科  
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  
寺野千香子 東京都立小児総合医療センター腎臓内科  
中西浩一 琉球大学大学院医学研究科育成医学(小児科)講座  
西尾妙織 北海道大学病院内科学  
幡谷浩史 東京都立小児総合医療センター総合診療科・腎臓内科  
藤元昭一 宮崎大学医学部血液・血管先端医療学  
本田雅敬 東京都立小児総合医療センター  
三浦健一郎 東京女子医科大学腎臓小児科  
向山政志 熊本大学大学院生命科学研究部腎臓内科学  
吉矢邦彦 原泌尿器科病院腎臓内科

研究要旨

【背景・目的】小児期に発症した慢性疾患患者の成人医療への移行(transition)が国内外で重要視されている。2014年に実施された全国調査では、移行期医療の対象となる腎疾患で多かったのはIgA腎症と微小変化型ネフローゼ症候群(MCNS)であったため(Clin Exp Nephrol 2016)、本研究では、小児期に発症し、その後思春期・青年期に至ったIgA腎症とMCNS患者の成人診療科へのスムーズな転科と患者の自立支援を目的として、「腎疾患の移行期医療支援ガイド-IgA腎症・微小変化型ネフローゼ症候群-」を作成した。【方法】腎臓内科および腎臓小児科から構成された研究分担者と研究協力者により、IgA腎症とMCNSの治療・管理において、特に思春期・青年期で問題となる事項(question)を抽出した。その後、各事項(question)に対する回答(answer)と解説を、小児科サイドと腎臓内科サイドで併記する形式で作成した。同時に、IgA腎症とMCNS患者に特化した自立支援と成人診療科へのスムーズな転科のためのツール(患者への病気や治療薬・治療法の説明文書、移行準備評価チェックリスト、転科時に必要な診療情報、医療助成制度の概要など)を作成した。【結果】本ガイドは、2019年7月に、「腎疾患の移行期医療支援ガイド-IgA腎症・微小変化型ネフローゼ症候群-」として、公表・出版された。【考察】小児期に発症した思春期・青年期のIgA腎症とMCNS患者の成人診療科へのスムーズな転科支援と患者の自立支援が本ガイドの目的である。本ガイドがさまざまな臨床の場面で活用されることが期待される。

キーワード: 移行(transition)/IgA腎症/微小変化型ネフローゼ症候群/移行期医療支援ガイド

## A. 研究目的

小児期に発症した慢性疾患患者の成人医療へのスムーズな移行のために、移行期医療の啓発と普及がきわめて重要である。腎疾患領域では 2011 年に国際腎臓学会および国際小児腎臓学会から共同提言が発表され、各国の事情に合わせた移行期医療のための基本指針が示された (Kidney Int 2011; 80: 704-707)。

本邦においては 2015 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」がまとめられ (日腎会誌 2015; 57: 789-803)、2016 年 10 月には「思春期・青年期の患者のための CKD 診療ガイド」が作成された (日腎会誌 2016; 58: 1095-1233)。

2017 年 10~12 月に日本腎臓学会評議員、日本小児腎臓病学会代議員を対象にこれらの資料の認知度・理解度・活用度に関するアンケート調査を行った。その結果、これらの認知度は高いものの、臨床の現場での活用度は低いことが明らかとなり、実践的な移行期医療支援ガイドや移行期医療支援ツールを整備する必要性が示された (日腎会誌 2018; 60: 972-977)。

2014 年に行われた全国調査では、移行期医療の対象となる腎疾患のうちもっとも多いのは IgA 腎症と微小変化型ネフローゼ症候群 (MCNS) であった (Clin Exp Nephrol 2016; 20: 918-925)。

移行期医療における大きな障壁の一つは小児科と成人診療科における治療法の違い (treatment gap) である。そこで、IgA 腎症と MCNS の移行期医療支援ガイドの作成に向けて、その基本情報を得るために、2018 年 9~10 月に、日本腎臓学会評議員と日本小児腎臓病学会代議員を対象に、小児科と成人診療科における両疾患の診療ガイドラインの認知度と活用状況に関するアンケート調査を行った。その結果、IgA 腎症と MCNS の診療において、成人診療科と小児科で認知されている、あるいは活用されている診療ガイドラインは大きく異なっている実態が明らかとなった (日腎会誌 2019; 61: 51-57)。

これらの結果をもとに、本年度は、小児期に発症し、その後思春期・青年期に至った IgA 腎症と MCNS 患者の成人診療科へのスムーズな転科と患者の自立支援を目的として、「腎疾患の移行期医療支援ガイド-IgA 腎症・微小変化型ネフローゼ症候群-」を作成した。

## B. 研究方法

腎臓内科および腎臓小児科から構成された研究分担者と研究協力者により、IgA 腎症と MCNS の治療・管理において、特に思春期・青年期で問題となる事項 (questions) を抽出した。

その後、各事項 (questions) に対する回答 (answers) と解説を、小児科サイドと腎臓内科サイドで併記する形式で作成した。

同時に、IgA 腎症と MCNS 患者に特化した自立支援と成人診療科へのスムーズな転科のためのツール (患者への病気や治療薬・治療法の説明文書、移行準備評価チェックリスト、転科時に必要な診療情報、医療助成制度の概要など) を作成した。

作成された移行期医療支援ガイドは、日本腎臓学会と日本小児腎臓病学会による査読を受け、指摘された事項は適宜、加筆修正した。

### (倫理面への配慮)

本研究 (移行期医療支援ガイド作成) は診療データや個人情報を扱うものではないため、倫理委員会の承認は不要と考えられ、日本腎臓学会と日本小児腎臓病学会の理事会の承認を受けて進められた。

## C. 研究結果

### 1. 「移行期医療支援ガイド-IgA 腎症・微小変化型ネフローゼ症候群-」の作成と公表

本ガイドは、2019 年 7 月に、「腎疾患の移行期医療支援ガイド-IgA 腎症・微小変化型ネフローゼ症候群-」として、公表・出版された。

## D. 考察

小児期に発症した思春期・青年期の IgA 腎症と MCNS 患者の成人診療科へのスムーズな転科支援と患者の自立支援が本ガイドの目的である。

前述したように、小児と成人では、IgA 腎症やネフローゼ症候群に対する治療方法が大きく異なることが明らかとなり、スムーズな転科を妨げる大きな要因となっている。そこで本ガイドでは、IgA 腎症と MCNS の治療・管理について、小児科医と腎臓内科医・かかりつけ医間の相互理解を深める (treatment gap を埋める) 内容とした。

また、IgA 腎症と MCNS 患者に特化した自立支援と成人診療科へのスムーズな転科のためのツール (患者への病気や治療薬・治療法の説明文書、移行準備評価チェックリスト、転科時に必要な診療情報、医療助成制度の概要など) を提供した。

なお、本ガイドは、小児科医と成人診療科医が、小児・成人を対象としたそれぞれのガイドラインに精通して実践できるようになることを目的として作成されたものではない。小児科医と成人診療科医のそれぞれが円滑に移行期医療を進めるために、患者に双方の治療法とその根拠を説明する助けとなるよう、それぞれの治療・管理の方法や考え方についての理解を深めるためのもので

ある。

## E. 結論

小児期に発症した思春期・青年期の IgA 腎症と MCNS 患者の成人診療科へのスムーズな転科支援と患者の自立支援を目的として、「移行期医療支援ガイド-IgA 腎症・微小変化型ネフローゼ症候群-」を作成・公表した。本ガイドがさまざまな臨床の場面で活用されることが期待される。

## F. 研究発表

### 1. 論文発表

- 1) Miura K, Sato Y, Yabuuchi T, Kaneko N, Ishizuka K, Chikamoto H, Akioka Y, Nawashiro Y, Hisano M, Imamura H, Miyai T, Sakamoto S, Kasahara M, Fuchinoue S, Okumi M, Ishida H, Tanabe K, **Hattori M**: Individualized concept for the treatment of autosomal recessive polycystic kidney disease with end-stage renal disease. **Pediatric Transplantation** e13690 doi.org/10.1111/petr.13690, 2020
- 2) Nagasawa T, Miura K, Kaneko N, Yabuuchi T, Ishizuka K, Chikamoto H, Akioka Y, Hisano M, **Hattori M**: Long-term outcome of renal transplantation in childhood-onset anti-neutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis. **Pediatric Transplantation** doi.org/10.1111/petr.13656, 2020
- 3) Kanda S, Ohmuraya M, Akagawa H, Horita S, Yoshida Y, Kaneko N, Sugawara N, Ishizuka K, Miura K, Harita Y, Yamamoto T, Oka A, Araki K, Furukawa T, **Hattori M**: Deletion in the cobalamin synthetase W Domain-Containing Protein 1 Gene is associated with Congenital Anomalies of the Kidney and Urinary Tract. **Journal of American Society of Nephrology** 31:139-147, 2020
- 4) Miura K, Harita Y, Takahashi N, Tsurumi H, Yasudo H, Isojima T, Hirata Y, Inuzuka R, Takizawa K, Toyofuku E, Nishimoto H, Takamizawa M, Ando T, Sugawa M, Yanagisawa A, Inatomi J, Nogimori Y, Kinumaki A, Namai Y, **Hattori M**, Oka A: Nonosmotic secretion of ADH and salt loss in hyponatremia in Kawasaki disease. **Pediatrics International** 62:363-370, 2020
- 5) Sato Y, Ochiai R, Ishizaki Y, Nishida T, Miura K, Taki A, Tani Y, Naito M, Takahashi Y, Yaguchi Saito A, **Hattori M**, Nakayama T: Validation of the Japanese Transition Readiness Assessment Questionnaire (TRAQ). **Pediatrics International** 62:221-228, 2019
- 6) Shirai Y, Miura K, Shimizu S, **Hattori M**, Shimizu N: Risk factors for hyponatremia after administration of hypotonic fluids. **Pediatrics International** 61:1239-1243, 2019
- 7) Hirano D, Inoue E, Sako M, Ashida A, Honda M, Takahashi S, Iijima K, **Hattori M**: Clinical characteristics at the renal replacement therapy initiation of Japanese pediatric patients: a nationwide cross-sectional study. **Clinical and Experimental Nephrology** doi:10.1007/s10157-019-01788-5, 2019
- 8) Sawada A, Unagami K, Horita S, Kawanishi K, Okumi M, Taneda S, Ishida H, **Hattori M**, Tanabe K, Honda K, Uchida K, Shimizu A, Koike J, Nitta K, Nagashima Y: The fate of full-house immunofluorescence staining in renal allograft: A case report. **Pathology International** 69:655-660, 2019
- 9) Nagano C, Morisada N, Nozu K, Kamei K, Tanaka R, Kanda S, Shiona S, Araki Y, Ohara S, Matsumura C, Kasahara K, Mori Y, Seo A, Miura K, Washiyama M, Sugimoto K, Harada R, Tazoe S, Kourakata H, Enseki M, Aotani D, Yamada T, Sakakibara N, Yamamura T, Minamikawa S, Ishikura K, Ito S, **Hattori M**, Iijima K: Clinical characteristics of HNF1B-related disorders in a Japanese population. **Clinical and Experimental Nephrology** 23:1119-1129, 2019
- 10) Ban H, Miura K, Ishizuka K, Kaneko N, Taniguchi Y, Nagasawa T, Shirai Y, Yabuuchi T, Takagi Y, Goto A, **Hattori M**: Clinical characteristics of Campylobacter enteritis after pediatric renal transplantation: A retrospective analysis from single center. **Transplant Infectious Disease** 21: e13040, 2019
- 11) Sugawara Y, Kato H, Yoshida Y, Fujisawa M, Kokame K, Miyata T, Akioka Y, Miura K, **Hattori M**, Nangaku M: Novel CFHR2-CFHR1 Hybrid in C3 Glomerulopathy Identified by Genomic Q1 Structural Variation Analysis. **Kidney International Reports** 4:1742-1762, 2019
- 12) Rossanti R, Shono A, Miura K, **Hattori M**, Yamamura T, Nakanishi K, Minamikawa S, Fujimura J, Horinouchi T, Nagano C, Sakakibara N, Kaito H, Nagase H, Morisada N,

- Asanuma K, Matsuo M, Nozu K, Iijima K: Molecular assay for an intronic variant in NUP93 that causes steroid resistant nephrotic syndrome. **Journal of Human Genetics** 64:673-679, 2019
- 13) Hashimoto T, Harita Y, Takizawa K, Urae S, Ishiduka K, Miura K, Horita S, Tamiya G, Ishida H, Mitsui T, Hayasaka K, **Hattori M**: In vivo expression of NUP93 and its alteration by NUP93 mutations causing focal segmental glomerulosclerosis. **Kidney International Reports** 4:1312-1322, 2019
- 14) Okonogi H, Kawamura T, Joh K, Koike K, Miyazaki Y, Ogura M, Tsuboi N, Hirano K, Matsushima M, Yokoo T, Horikoshi S, Suzuki Y, Yasuda T, Shirai S, Shibata T, **Hattori M**, Akioka Y, Katafuchi R, Hashiguchi A, Hisano S, Shimizu A, Kimura K, Maruyama S, Matsuo S, Tomino Y, for The Special IgA Nephropathy Study Group: A grading system that predicts the risk of dialysis induction in IgA nephropathy patients based on the combination of the clinical and histological severity. **Clinical and Experimental Nephrology** 23:16-25, 2019
- 15) Sawada A, Kawanishi K, Horita S, Omoto K, Okumi M, Shimizu T, Taneda S, Fuchinoue S, Ishida H, Honda K, **Hattori M**, Tanabe K, Koike J, Nagashima Y, Nitta K: Monoclonal immunoglobulin G deposits on tubular basement membrane in renal allograft: is this significant for chronic allograft injury? **Nephrology Dialysis Transplantation** 34: 711-717, 2019
- 16) 久富隆太郎、三浦健一郎、神田祥一郎、谷口洋平、長澤武、伴英樹、白井陽子、金子直人、藪内智朗、高木陽子、石塚喜世伸、秋岡祐子、原太一、森貞直哉、飯島一誠、**服部元史**: 腎移植前精査中に HNF1B 異常を同定した先天性腎尿路異常の 1 例. **日本臨床腎移植学会雑誌** 7:96-98, 2019
- 17) 高木陽子、三浦健一郎、谷口洋平、飯田貴也、長澤武、伴英樹、白井陽子、藪内智朗、金子直人、石塚喜世伸、高岡美也子、**服部元史**: Roseomonas 属による腹膜透析関連腹膜炎を呈した一例. **日本小児腎不全学会雑誌** 39:246-249, 2019
- 18) 久富隆太郎、三浦健一郎、飯田貴也、谷口洋平、長澤武、伴英樹、白井陽子、金子直人、藪内智朗、高木陽子、石塚喜世伸、宮井貴之、角田洋一、奥見雅由、田邊一成、**服部元史**: 生体腎移植後に石灰化を伴う尿管壊死を来した 1 例. **日本小児腎不全学会雑誌** 39:242-245, 2019
- 19) 高木陽子、三浦健一郎、奥見雅由、谷口洋平、飯田貴也、長澤武、伴英樹、白井陽子、藪内智朗、金子直人、石塚喜世伸、石井徹子、森田賢、高岩正典、田邊一成、**服部元史**: 移植後腎動脈狭窄による高血圧と腎機能障害を呈した一例. **日本小児腎不全学会雑誌** 39:184-187, 2019
- 20) 山元綾子、今村秀明、此元隆雄、上村敏行、賀本敏行、石塚喜世伸、**服部元史**、清水朋一、石田英樹、田邊一成、盛武浩: 生体腎移植後の移植腎尿管結石反復例. **日本小児腎不全学会雑誌** 39:180-183, 2019
- 21) 伴英樹、三浦健一郎、石塚喜世伸、飯田貴也、谷口洋平、長澤武、白井陽子、金子直人、藪内智朗、高木陽子、**服部元史**: 小児腎移植後サイトメガロウイルス日和見感染の臨床的特徴と移植腎機能に及ぼす影響. **日本小児科学会雑誌** 123:727-733, 2019
- 22) 三浦健一郎、佐古まゆみ、芦田明、石倉健司、井上勉、後藤芳充、小松康広、重松隆、杉山斉、寺野千香子、中西浩一、西尾沙織、幡谷浩史、藤元昭一、向山政志、吉矢邦彦、本田雅敬、岩野正之、**服部元史**: IgA 腎症と微小変化型ネフローゼ症候群の診療ガイドラインの認知度と活用状況に関するアンケート調査の報告. **日本腎臓学会誌** 61:51-57, 2019
- 23) 成田一衛、**服部元史**、芦田明、三浦健一郎、岩野正之、石倉健司、井上勉、後藤芳充、小松康広、佐古まゆみ、重松隆、杉山斉、寺野千香子、中西浩一、西尾妙織、幡谷浩史、藤元昭一、本田雅敬、向山政志、古谷邦彦: 腎疾患の移行期医療支援ガイド IgA 腎症・微小変化型ネフローゼ症候群 . (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編)、東京医学社、2019
- 24) Essential points from Evidence-based Clinical Practice Guidelines for Chronic Kidney Disease 2018. **Clinical and Experimental Nephrology** 23:1-15, 2019
- 25) **服部元史**: 小児からの移行期医療. IgA 腎症の病態と治療(富野康日己監修、川村哲也、鈴木雄介編集)、p211-216、中外医学社、2019
- 26) **服部元史**: 小児 ARPKD に対する腎代替療法. **腎と透析** 87:770-775, 2019

- 27) **服部元史**: 本邦小児腎移植の移植成績と課題. **日本小児腎不全学会雑誌** 39:43-49, 2019
- 28) **服部元史**: 小児 ABO 不適合生体腎移植の成績. **日本小児腎不全学会雑誌** 39:50-58, 2019
- 29) **服部元史**: 小児期発症難治性腎疾患の移行期医療の現状. **腎臓内科・泌尿器科** 9:471-476, 2019
- 30) **服部元史**: 乏尿. **小児科** 60:617-623, 2019
- 31) **服部元史**: 小児期発症 IgA 腎症患者の移行期医療. **日本臨牀** 77:711-716, 2019
- 32) 三浦健一郎、**服部元史**: Lowe 症候群. 別冊日本臨牀内分泌症候群(第3版) IV その他の内分泌疾患を含めて、p488-491 日本臨牀社、2019
- 33) 三浦健一郎、**服部元史**: 小児の水電解質管理. **日本小児腎臓病学会雑誌** 32:3-11, 2019
- 34) 三浦健一郎、**服部元史**: 電解質異常. **腎と透析** 87:279-282, 2019
- 35) 芦田明、**服部元史**: CKD-MBD 管理について. **日本小児腎不全学会雑誌** 39:64-70, 2019
- 36) 三浦健一郎、**服部元史**: 多発性嚢胞腎・常染色体劣性多発性嚢胞腎. **腎と透析** 86(増刊):463-466, 2019
- 37) 神田祥一郎、**服部元史**: IFT140 遺伝子変異と骨格異常を伴う繊維毛病. **発達腎研究会誌** 27:12-17, 2019
- 38) 三浦健一郎、**服部元史**: 遺伝性尿細管機能異常症の up to date. **小児科** 59:1573-1581, 2018
- 39) 濱谷亮子、**服部元史**: 移行期医療を必要とする小児期発症思春期・若年成人慢性腎臓

病患者に対する食事指導 **腎臓内科・泌尿器科** 9:17-21, 2019

## 2. 学会発表

- 1) **Hattori Motoshi**: Renal care and transition from pediatrics with CKD to adult kidney services: focusing on dialysis and transplantation patients. SRC JSN-Viet Duc 2019, 2019
- 2) 岩野正之、**服部元史**: 腎疾患の移行期医療支援ガイド-IgA 腎症・微小変化型ネフローゼ症候群-について 第49回日本腎臓学会西部学術集会 シンポジウム2, 2019
- 3) **Hattori Motoshi**: ABO-incompatible living kidney transplantations in children. 第62回日本腎臓学会学術総会 シンポジウム14 Contribution of nephrologist to high risk transplantation, 2019
- 4) **服部元史**: わが国における小児腎移植の歩みと現況. 第27回熊本小児先進医療研究会 特別講演, 2019
- 5) **服部元史**: 小児腎不全の治療. 令和元年度透析療法従事職員研修, 2019
- 6) **服部元史**: 腎移植後サイトメガロウイルス感染症治療の考え方: 2019. 第52回日本臨床腎移植学会 LS4, 2019

## G. 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