

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）  
総合分担研究報告書

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

2017～2019 年度に各年度 10 月から 12 月にかけて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診療科を対象にアンケート調査を実施し、2016～2018 年度の各診療科における腎臓領域指定難病（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）の新規受療患者数と病因・病型分類の構成比及び腎生検年間実施状況等を調査し、患者登録システム（腎臓病総合レジストリー：J-RBR/J-KDR）の validity 検証、稀少疾患の把握及び日腎研修施設における疾患別新規受療患者数の推定を行った。

日腎研修施設全体と 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・病型分類の構成比に明らかな乖離はなかった。日腎研修施設における各疾患の新規受療患者と腎生検施行数の推計値は経年的に若干の変動を認め、長期的な観察の継続が必要と考えられる。

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

2017～2019 年度に各年度 10 月から 12 月にかけて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全診療科を対象にアンケート調査票（内容下記の調査項目）を送付し、郵送にて回収した。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。

1) アンケート調査

各年度共通の基本調査項目：

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) 前年度新規受療患者数

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) うち巣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

各年度の追加調査項目

2017 年度調査：

RPGN WG からの要請で RPGN の初期治療におけるシクロフォスファミド，リツキシマブの投与状況の予備的調査として B-2 の各病型 (B-2-1～B-2-3) についてそれぞれ下記項目を追加した。

- B-2-1(～3)-1．うち初期治療でシクロフォスファミド投与 (例数)
- B-2-1(～3)-2．うち初期治療でリツキシマブ投与 (例数)

2018 年度調査：

ネフローゼ症候群WGからの要請で下記項目を追加した。

- B-6) B-3-4)のうち C3 腎炎 (例数)
- B-7) デンスデポジット病 (例数)

2019 年度調査：

追加項目なし。

2) 日腎研修施設における疾患別年間新規受療患者数，年間腎生検施行数の推計

回答診療科における各疾患の各年度の新規受療患者数ならびに腎生検施行数をそれぞれ各年度のアンケート回収率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で除すことにより推計した。

## C．研究結果

1) 患者登録システム (J-RBR/J-KDR) の validity 検証

日腎研修施設の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 2016～2018 年度の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。

2) 日腎研修施設における 2016～2018 年度の疾患別新規受療患者数，年間腎生検施行数の推計値の推移：

アンケート回収率は 2017 年度、2018 年度、2019 年度でそれぞれ 38.6%、41.3%、43.0%、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は 2017 年度、2018 年度、2019 年度でそれぞれ 40.9%、43.5%、44.0%であった。各年度の推計数を表 2 に示す。

3) 各年度の追加調査

2017 年度：

RPGN 初期治療におけるシクロフォスファミド，リツキシマブの使用率はそれぞれおよそ 15%、5%であった。

2018 年度：

C3 腎炎 16 例、デンスデポジット病 11 例が新たに把握された。

## 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は 4 割前後と比較的良好で、回答施設の病床カバー率、施設 (病床) 規模の分布は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、この 3 年間では IgAN、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、より長期的スパンで観察を継続し、変動要因を検討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重点疾患の病因・病型分類の構成比はいずれの年度の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はなく、登録システムの外的妥当性は保たれているものと考えられた。

## E．結論

全国アンケート調査を継続し、腎臓領域指定難病の年間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、患者数の推計を行った。

## 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

	2016年度（2017年度調査）		2017年度（2018年度調査）		2018年度（2019年度調査）	
	日腎研修施設 教育責任者 所属診療科	J-RBR/J-KDR 登録済 診療科	日腎研修施設 教育責任者 所属診療科	J-RBR/J-KDR 登録済 診療科	日腎研修施設 教育責任者 所属診療科	J-RBR/J-KDR 登録済 診療科
	245科	112科	275科	84科	294科	98科
IgAN	2411	1365	2626	1299	2876	1398
RPGN	1017	526	1178	563	1163	495
うちMPO型	668 ( 67.5 %)	347 ( 66.0 %)	812 ( 68.9 %)	698 ( 70.7 %)	748 ( 64.3 %)	330 ( 66.7 %)
うちPR-3型	35 ( 3.4 %)	18 ( 3.4 %)	56 ( 4.8 %)	23 ( 4.1 %)	66 ( 5.7 %)	34 ( 6.9 %)
うち抗GBM型	70 ( 6.9 %)	31 ( 5.9 %)	65 ( 5.5 %)	26 ( 4.6 %)	79 ( 6.8 %)	33 ( 6.7 %)
一次性NS	2300	1243	2367	1153	2567	1183
うちMCNS	743 ( 32.3 %)	388 ( 31.2 %)	842 ( 35.4 %)	412 ( 35.7 %)	918 ( 35.8 %)	453 ( 38.3 %)
うちMN	712 ( 31.0 %)	366 ( 29.4 %)	674 ( 28.4 %)	326 ( 28.3 %)	798 ( 31.1 %)	388 ( 32.8 %)
うちFSGS	221 ( 9.6 %)	128 ( 10.3 %)	254 ( 10.7 %)	122 ( 10.6 %)	242 ( 9.4 %)	107 ( 9.0 %)
うちMPGN	79 ( 3.4 %)	34 ( 2.7 %)	90 ( 3.8 %)	47 ( 4.1 %)	95 ( 3.7 %)	51 ( 4.3 %)
PKD	1354	676	1346	648	1106	554
うちARPKD	8 ( 0.6 %)	1 ( 0.1 %)	74 ( 5.5 %)	24 ( 3.7 %)	26 ( 2.4 %)	7 ( 1.3 %)
HSPN	360	257	381	183	442	228
腎生検数	8864	5262	9642	4950	10821	5744

表 1 腎臓領域指定難病 新規受療患者数, 腎生検施行数 (2017~2019 年度調査)

	2016年度（2017年度調査）		2017年度（2018年度調査）		2018年度（2019年度調査）				
	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)	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)	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	5895	—	6246	6037	—	6358	6536	—	6688
RPGN	2487	—	2635	2708	—	2852	2643	—	2705
一次性NS	5623	—	5959	5441	—	5731	5834	—	5970
うち一次性MPGN	193	—	205	207	—	218	216	—	221
PKD	3311	—	3508	3094	—	3259	2514	—	2572
HSPN	880	—	933	876	—	923	1005	—	1028
腎生検数	21995	—	23306	22166	—	23346	24593	—	25165

表 2 日腎研修施設における腎臓領域指定難病新規受療患者数、腎生検数の推計数の推移 (2017~2019 年度調査)