

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・教授

研究協力者 後藤 千慶 名古屋大学・大学院医学系研究科・医員

研究要旨

【背景・目的】

・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 2007 年に登録を開始してから 10 年以上が経過しており、2018 年 1 月には疾患登録システム変更も行われた。これまでに、旧システムで登録された小児ネフローゼ症候群の実態についての集計は行っており、今回、新システムでの登録症例を J-RBR を用いて調査した。

【方法】

・J-RBR/J-KDR データベースから、2018 年 1 月 16 日から 2019 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】

・2018 年 1 月 16 日から 2019 年 12 月 31 日までに腎生検を施行された 5,456 例のうち、J-RBR に登録した、初回腎生検症例 5,362 例のうち、20 歳未満は 453 例、15 歳未満は 219 例、AYA 世代は 805 例であった。

・20 歳未満、15 歳未満、AYA 世代の一次性ネフローゼ症候群（IgA 腎症のぞく）はそれぞれ 83 例、55 例、85 例であった。20 歳未満の一次性ネフローゼ症候群 83 例の内訳は、微小変化型ネフローゼ症候群 71 例(85.7%)、巣状分節性糸球体硬化症 8 例(9.5%)、膜性腎症 2 例(2.4%)、膜性増殖性糸球体腎炎 2 例(2.4%)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とあり、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。

今回調査した疾患の内訳では IgA 腎症が小児においても登録数が多く、一次性ネフローゼ症候群の内訳としては微小変化型ネフローゼ症候群が約 9 割を占めていた。旧システム登録の総計と比較しても新システムの 2 年間の登録においては、疾患割合の大きな変化は認めなかった。

A. 研究背景・目的

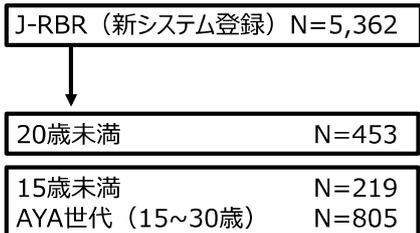
J-RBR を用いてわが国における小児ネフローゼ症候群の実態調査について、昨年度は旧システムにおけるに登録を集計した。今回、新システムにおける登録を集計を行なった。

B. 研究方法

J-RBR/J-KDR データベースから、2018年1月16日から2019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。小児の年齢区分として、20歳未満、15歳未満に分けて、それぞれ集計を行った。また、AYA (Adolescent and Young Adult) 世代 (15~30歳未満) についても同様に集計を行った。

C. 研究結果

2018年1月16日から2019年12月31日までに腎生検を施行された5,456例のうち、J-RBRに登録した、初回腎生検症例5,362例のうち、20歳未満は453例、15歳未満は219例、AYA世代は805例であった。



今回集計した疾患については、下記のとおり
に定義した。

IgA腎症
最終診断主病名が「IgA腎症 / (一次性) IgA腎症」

Primary NS (IgA腎症をのぞく)
臨床診断ネフローゼ症候群があり、且つ、
最終診断主病名が「微小糸球体変化」or「巣状糸球体硬化症」or「膜性腎症」or「膜性増殖性糸球体腎炎 (I型、III型)」

ANCA関連腎炎
臨床診断急速進行性糸球体腎炎があり、且つ、
最終診断主病名が「顕微鏡的多発血管炎 (MPA)」or「好酸球性多発血管炎性肉芽腫症 (EGPA)」or「多発血管炎性肉芽腫症 (GPA)」

20歳未満の疾患内訳は微小変化型ネフローゼ症候群71例、巣状分節性糸球体硬化症8例、膜性腎症2例、IgA腎症126例、膜性増殖性糸球体腎炎2例、その他244例であった(表1)。

また、15歳未満とAYA世代でも同様に解析したところ、一次性ネフローゼ症候群 (IgA腎症のぞく) はそれぞれ55例、85例であった(表2、表3)。

表1 20歳未満の疾患内訳

20歳未満	登録数	Percent
IgA腎症	126	27.8
MCNS	71	15.7
FSGS	8	1.8
MN	2	0.4
MPGN	2	0.4
ANCA	0	0.0
その他	244	53.9
Total	453	100.0

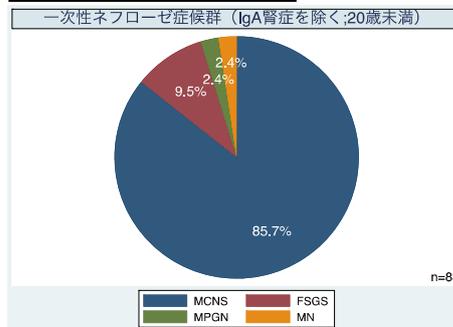
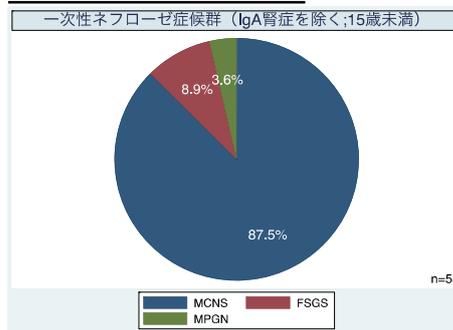


表2 15歳未満の疾患内訳

15歳未満	登録数	Percent
IgA腎症	40	18.3
MCNS	48	21.9
FSGS	5	2.3
MN	0	0.0
MPGN	2	0.9
ANCA	0	0.0
その他	124	56.6
Total	219	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り、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。

今回調査した疾患の内訳ではIgA腎症が小児においても登録数が多く、一次性ネフローゼ症候群の内訳としては微小変化型ネフローゼ症候群が約9割を占めていた。旧システム登録の総計と比較しても新システムの2年間の登録においては、疾患割合の大きな変化は認めなかった。

F. 健康危険情報

該当なし

G. 研究成果の公表

1. 論文発表

なし

2. 学会発表

- ① 「ネフローゼ症候群」丸山 彰一、尾関
貴哉、秋山 真一、石本 卓嗣：第49回日
本腎臓学会西部学術大会（2019/10/18、高
知）

H. 知的財産権の出願・登録状況

該当なし