

鯉弓耳腎症候群の全国医療水準の向上のための診療手引書の作成に関する研究

研究分担者 伊藤 秀一 横浜市立大学・大学院医学研究科 発生成育小児医療学・主任教授

研究要旨

【研究目的】鯉弓耳腎症候群の全国医療水準の向上を目的として、昨年度作成した鯉弓耳腎症候群診療における臨床的クエスチョンを土台に鯉弓耳腎症候群の診療手引書の作成や患者向けホームページを作成する。

【研究方法】鯉弓耳腎症候群患者や鯉弓耳腎症候群の診療に当たっている施設に対して行った調査の集計結果の評価をもとに、鯉弓耳腎症候群診療における問題点を抽出し、作成した臨床的クエスチョンを土台に鯉弓耳腎症候群の診療手引書の作成や患者向けホームページを作成する。

【結果】鯉弓耳腎症候群患者や鯉弓耳腎症候群の診療に当たっている施設に対して行った調査の集計結果をもとに作成した、スクリーニング検査や治療、遺伝子検査に関する臨床的クエスチョンを土台に鯉弓耳腎症候群の診療手引書の作成や患者向けホームページを作成した。

【考察】今後は今回作成した診療手引書や疾患ホームページを活用しながら、診療補情報の提供や包括的な診療体制の確立を目指していく必要がある。

【結論】本研究により鯉弓耳腎症候群の診療手引き書と患者向けホームページを作成した。

A. 研究目的

鯉弓耳腎症候群の全国医療水準の向上を目的として、作成した鯉弓耳腎症候群診療における臨床的クエスチョンを土台に鯉弓耳腎症候群の診療手引書と患者向けホームページを作成する。

B. 研究方法

鯉弓耳腎症候群の患者やその診療に当たっている施設からのアンケート結果の評価と、それに基づく鯉弓耳腎症候群の実際の診療における問題点の抽出結果から作成した鯉弓耳腎症候群診療における臨床的クエスチョンを土台に、鯉弓耳腎症候群の診療手引書と患者向けホームページを作成する。
(倫理面への配慮)

本年度の研究は過去の調査や文献の解析をもとにした作業であり、介入研究や新規の疫学調査は含まないので倫理委員会に申請の必要はない。

C. 研究結果

2017年度に行った鯉弓耳腎症候群の患者やその診療に当たっている施設からのアンケート結果から、鯉弓耳腎症候群の診療に従事する各診療科における、鯉弓耳腎症候群のスクリーニング検査の重要性とその認識不足が示された。また遺伝子検査に関しても実施のみならず患者への情報提供が十分になされていないほか、そもそも診療に従事する医療者の認識が不十分である現状も示された。この現況をもとに2018年度にスクリーニング検査、治療、遺伝子検査に関する以下の6つの臨床的クエスチョンを作成した。この臨床的クエスチョンを土台として、鯉弓耳腎症候群の診療手引書と患者向けホームページを作成した。

D. 考察

今回作成した鯉弓耳腎症候群の診療手引き書と患者向けホームページは鯉弓耳腎症候群の診療に従

事する各診療科における、鯉弓耳腎症候群のスクリーニング検査の重要性とその認識不足や遺伝子検査に関する診療に従事する医療者の認識が不十分と、それゆえ患者への情報提供が十分になされていない現状を改善し、鯉弓耳腎症候群の全国医療水準の向上の一助となる。また今後は、2017年度に行った鯉弓耳腎症候群の患者や診療に従事している施設へのアンケート結果も参考に、患者向けパンフレットやホームページの作成、疾患情報についてのホームページを作成も併せて行う必要がある。今後は今回作成した診療手引書や疾患ホームページを活用しながら、診療補情報の提供や鯉弓耳腎症候群診療にかかわる各診療科(小児科、耳鼻科、小児外科、泌尿器科、遺伝科)にまたがる包括的な診療体制の確立を目指していく必要がある。

E. 結論

本研究により鯉弓耳腎症候群の診療手引き書と患者向けホームページを作成した。

F. 健康危険情報

○○○○○○○○○○○○○○○○○○○○

(分担研究報告書には記入せずに、総括研究報告書にまとめて記入)

G. 研究成果の公表

1. 論文発表

- 1 境 里彩, 町田 裕之, 出崎 緑, 東 聡美, 中野 裕介, 稲葉 彩, 鉾崎 竜範, 伊藤 秀一. Hyponatremic Hypertensive syndrome(HHS)を呈し、緊急経皮的腎血管形成術が奏功した腎血管性高血圧の一例. 日本小児高血圧研究会誌 16(1): 28-33,2019
- 2 Hirano D, Ishikawa T, Inaba A, Sato M, Shinozaki T, Iijima K, Ito S. Epidemiology and clinical features of childhood-onset anti-neutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis: a clinicopathological

- analysis. *Pediatr Nephrol.* 34:1425-1433.2019;2019 May 10. doi: 10.1007/s00467-019-04228-4.
- 3 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 Ito S, Hattori M, Iijima K. Clinical characteristics of HNF1B-related disorders in a Japanese population. *Clin Exp Nephrol.* 2019 May 27. doi: 10.1007/s10157-019-01747-0. [Epub ahead of print]
- 4 Nishi K, Inoguchi T, Kamei K, Hamada R, Hataya H, Ogura M, Sato M, Yoshioka T, Ogata K, Ito S, Nakanishi K, Nozu K, Hamasaki Y, Ishikura K. Detailed clinical manifestations at onset and prognosis of neonatal-onset Denys-Drash syndrome and congenital nephrotic syndrome of the Finnish type. *Clin Exp Nephrol.* 2019 Apr 8. doi: 10.1007/s10157-019-01732-7. [Epub ahead of print]
- 5 Saida K, Kamei K, Morisada N, Ogura M, Ogata K, Matsuoka K, Nozu K, Iijima K, Ito S. A novel truncating PAX2 mutation in a boy with renal coloboma syndrome with focal segmental glomerulosclerosis causing rapid progression to end-stage kidney disease. *CEN Case Rep.* 2019 Sep 19. doi: 10.1007/s13730-019-00419-y
- 6 Sato M, Ishikura K, Ando T, Kikunaga K, Terano C, Hamada R, Ishimori S, Hamasaki Y, Araki Y, Gotoh Y, Nakanishi K, Nakazato H, Matsuyama T, Iijima K, Yoshikawa N, Ito S, Honda M. Prognosis and acute complications at the first onset of idiopathic nephrotic syndrome in children: a nationwide survey in Japan (JP-SHINE study). *Nephrol Dial Transplant.* 2019 Sep 24. pii: gfz185. doi: 10.1093/ndt/gfz185. [Epub ahead of print]
- 7 Saida K, Fukuda T, Mizuno K, Ogura M, Kamei K, Ito S. Pharmacokinetics and Pharmacodynamics Estimation of Eculizumab in a 2-Year-Old Girl With Atypical Hemolytic Uremic Syndrome: A Case Report With 4-Year Follow-Up. *Front Pediatr.* 2019 Dec 17;7:519. doi: 10.3389/fped.2019.00519. eCollection 2019.

2. 学会発表

- 1 稲葉 彩ら, 当院の過去20年間の巣状分節性糸球体硬化症患者のまとめ.第54回日本小児腎臓病学会学術集会, 大阪, 2019,6.
- 2 Inaba A, Ito S, et al. Long-term outcomes of IgA nephropathy and IgA vasculitis with nephritis treated with multidrug therapy. The eighteenth Congress of the International Pediatric Nephrology Association 2019, Venice, 2019
- 3 伊藤秀一: 非典型溶血性尿毒症症候群 (aHUS) の診療の注意点と課題. 第54回日本小児腎臓病学会学術集会,大阪,2019,6.
- 4 伊藤秀一: 腎泌尿器疾患に関する遺伝カウンセリング模擬ロールプレイ. 第 54 回日本小児腎臓病学会学術集会,大阪,2019,6.
- 5 伊藤秀一: Innate immunity and kidney disorders: Future perspectives of the therapeutic strategies for

- renal inflammation. 第 62 回日本小児腎臓学会学術総会 (シンポジウム 3), 名古屋,2019
- 6 伊藤秀一: 「補体制御異常による TMA の診断と治療」. 第 41 回日本血栓止血学会学術集会(教育シンポジウム 2),三重県,2019,6.
- 7 東聡美, 出来沙織, 出崎緑, 内村暢, 稲葉彩, 町田裕之, 大谷方子, 森貞直哉, 野津寛大, 飯島一誠, 伊藤秀一: 偶発的に貧血、腎機能障害、高カリウム血症が発見され、遺伝子検査で ADTKD-REN と診断された男児例. *Renal Weekend* 2019. 第 41 回日本小児液体研究会, 東京,2019,10.
- 8 伊藤秀一:小児期発症 SLE の治療目標とその達成のために. 第 29 回日本小児リウマチ学会総会・学術集会, 北海道,2019,10.

H. 知的財産権の出願・登録状況 (予定を含む。)

1. 特許取得
該当なし
2. 実用新案登録
該当なし
- 3.その他
該当なし