

小児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診療ガイドラインの改定に関する研究

研究分担者 濱田 陸 東京都立小児総合医療センター・腎臓内科・医長

#### 研究要旨

##### 【研究目的】

小児特発性ネフローゼ症候群診療につき、①診療ガイドラインの改訂、②疾患管理の周知、③ホームページの作成、などを実施する。

##### 【研究方法】

①「Minds 診療ガイドライン作成の手引き 2014」に則り、既存の診療ガイドライン（小児特発性ネフローゼ症候群診療ガイドライン 2013）の改訂を行う。

②セミナー、講演会などを通じ疾患に関する最新情報の共有ならびにガイドライン改訂の紹介を行う。

③患者向けホームページの作成を行う。

##### 【結果】

①昨年度作成した改訂診療ガイドラインの初稿を、関連学会（日本腎臓学会、日本小児腎臓病学会）および患者会に査読いただき、完成版を作成した。また同ガイドラインの英訳化に着手した。

②日本小児腎臓病学会のシンポジウムならびに本難病班として福岡で開催した一般小児科医向けのセミナーで、小児特発性ネフローゼ症候群の現状および診療ガイドラインの改訂に関して情報共有を行った。

③患者および医療者向けのホームページを完成した。

##### 【考察】

小児特発性ネフローゼ症候群においては、前ガイドライン発刊後 5 年の間に、新規薬剤の承認や新たなエビデンスの蓄積などの進歩がみられている。それらを盛り込んだ最新情報の、患者、小児科医および腎臓内科医への共有が、改訂ガイドラインの完成、講演会、ホームページ作成を通して着実に行えている。

##### 【結論】

①診療ガイドラインの改訂を終了した。

②一般小児科医を対象に情報提供を行った。

③疾患に関するホームページを作成した。

#### A. 研究目的

本研究班は、主に小児期に発症する腎・泌尿器系の希少・難治性疾患を対象として、①ガイドラインもしくはガイドの作成、ガイドラインの普及・啓発・改訂、②Web の作成、③診療可能な病院リストの作成、④患者さん向け資料の作成、などを行い、対象疾患に関する情報や研究成果を患者及び国民に広く普及することを目的としている。

本分担研究が対象とする小児特発性ネフローゼ症候群は、本邦小児での発症率が年間 1000 人（6.49 人/小児人口 10 万人）と、比較的頻度の高い疾患で、そのうち約 15-20%が既存の治療抵抗性の難治性となることがわかっている。また好発年齢は 5 歳未満（50%以上が発症）であるが、成人期まで継続治療・診療が必要な患者も少なくなく、内科領域と連携をとったスムーズな移行期医療も重要な課題である。

本疾患の診療にあたっては、2012 年時点での現状ならびにエビデンスをまとめた「小児特発性ネ

フローゼ症候群診療ガイドライン 2013」が発刊され、小児科医のみならず内科医、患者家族にもひろく利用されている。2012 年以降、治療面では薬剤の投与期間に関する新たなエビデンスや生物学的製剤の効果の証明ならびに保険承認がなされ、診療面では学会および政策研究班を中心に腎疾患領域の移行期医療に関する検討が進み提言などが出されてきた。そのため、小児特発性ネフローゼ症候群患者さん診療に際し、ここ 5 年での最新の情報ならびに体制を盛り込んだガイドラインの改訂が必要と考えられ、本研究班は「小児特発性ネフローゼ症候群診療ガイドライン 2020」の作成を行うことを主な目的とする。

#### B. 研究方法

①昨年度作成した「改訂ガイドラインの初稿」につき、ガイドライン統括委員会内で議論を行い修正したものを、関連学会（日本腎臓学会、日本小児腎臓病学会）の学術委員および患者会に査読をいただいた。査読意見を反映させた修正版に対して、

日本小児腎臓病学会のホームページ上でパブリックコメントを募集し、その内容をふまえて完成版を作成した。

また、完成した「小児特発性ネフローゼ症候群診療ガイドライン 2020」の英訳に取り組んだ。

②第 54 回日本小児腎臓病学会学術集会のシンポジウム「小児腎疾患のガイドラインの現状と今後」で、学会員に対してガイドライン改訂の要点を示した。他疾患と共同で研究班として開催した福岡での「九州小児腎臓病セミナー2019」で、本疾患のトピックスならびにガイドライン改訂の要旨を、九州地域の一般小児科医に周知した。

③ホームページ公開に向け、患者および医療者向けに本疾患情報の整理を行い、ホームページを作成した。

### C. 研究結果

#### ①診療ガイドライン改訂

上記方法に記載のプロセスを経て、「小児特発性ネフローゼ症候群診療ガイドライン 2020」を完成した（資料 1）。

構成の抜粋は以下の通りである。

#### 第 I 章 総論

疾患概念・病因，定義，腎生検，疫学，予後，  
遺伝学的検査

#### 第 II 章 治療

治療総論：

各論：

ステロイド感受性ネフローゼ症候群の治療

(CQ1 小児初発特発性ネフローゼ症候群の初期治療において、8 週間治療 (ISKDC 法) と 12 週間以上治療 (長期漸減法) のどちらが推奨されるか)、頻回再発型・ステロイド依存性ネフローゼ症候群の治療 (CQ2 小児頻回再発型・ステロイド依存性ネフローゼ症候群に対して免疫抑制薬は推奨されるか)、小児難治性頻回再発型・ステロイド依存性ネフローゼ症候群の治療

(CQ3 小児難治性頻回再発型・ステロイド依存性ネフローゼ症候群に対してリツキシマブ治療は推奨されるか)、ステロイド抵抗性ネフローゼ症候群の治療 (小児ステロイド抵抗性ネフローゼ症候群に対して免疫抑制薬は推奨されるか)、ステロイド抵抗性ネフローゼ症候群の追加治療、小児特発性ネフローゼ症候群の長期薬

物治療

一般療法：

浮腫の管理、食事療法、ステロイド副作用：骨粗鬆症・成長障害・眼科合併症、予防接種と感染予防、移行医療

付記

柑橘類接種がカルシニューリン阻害薬血中濃度に影響を与える因子、コエンザイム Q10、脂質異常症、血栓症、高血圧、医療助成制度

また、本ガイドラインの英訳化に着手した（資料 2）。

#### ②講演会・セミナー開催

令和元年 6 月 8 日に大阪国際会議場で開催された「第 54 回日本小児腎臓病学会」のワークショップ「小児腎疾患のガイドラインの現状と今後」で、研究代表者の石倉健司が「小児特発性ネフローゼ症候群診療ガイドライン 2019」のタイトルで今回のガイドライン改訂に関して学会員向けに講演を行った。

令和元年 5 月 11 日に九州大学西新プラザで開催された「九州小児腎臓病セミナー2019」（共催：琉球大学大学院医学研究科育成医学（小児科）講座、厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業）「小児腎領域の希少・難治性疾患群の診療・研究体制の確立」）で、研究協力者の郭義胤が「小児特発性ネフローゼ症候群ガイドラインと難治性の小児ネフローゼ症候群」のタイトルで講演し、九州地域の一般小児科医向けに本疾患の現状、トピック、ガイドライン改訂の現状を紹介した。

#### ③ホームページ作成

東京都立小児総合医療センター腎臓内科で作成した患者向け資料をもとに、患者向けのホームページを作成した。また、小児慢性特定疾病のホームページの内容を確認したうえで、医療者向けホームページも作成した。

### D. 考察

小児特発性ネフローゼ症候群においては、前ガイドライン発刊後 5 年の間に、新規薬剤の承認や



一ゼ症候群の1例. 第54回日本小児腎臓病学会学術集会, 大阪, 2019年6月8日

9. 吉田真, 濱田陸, 幡谷浩史, 本田雅敬. ステロイド性大腿骨頭壊死を合併した難治性ネフローゼの13歳男児. 第54回日本小児腎臓病学会学術集会, 大阪, 2019年6月8日
10. 寺野千香子, 幡谷浩史, 泊弘毅, 神垣佑, 白根正一郎, 赤嶺敬治, 南裕佳, 出来沙織, 井口智洋, 菊永佳織, 原田涼子, 濱田陸, 本田真, 高橋雄介. 医師の移行に対する認識は十分とは言えない. 第54回日本小児腎臓病学会学術集会, 大阪, 2019年6月8日
11. 原田涼子, 濱田陸, 幡谷浩史, 本田雅敬. 小児腎疾患のEBMの進歩と移行医療 EBMに即した小児慢性腎臓病の管理. 第62回日本腎臓学会学術集会, 名古屋, 2019年6月21~23日
12. 濱田陸, 幡谷浩史, 泊弘毅, 寺野千香子, 原田涼子, 濱崎祐子, 石倉健司, 本田雅敬. 小児難治性ネフローゼ症候群に対するリツキシマブ治療におけるB細胞枯渇と寛解維持の関係. 第62回日本腎臓学会学術集会, 名古屋, 2019年6月21~23日
13. 南川将吾, 野津寛大, 中西啓太, 藤村順也, 堀之内智子, 山村智彦, 貝藤裕史, 平野大志, 原田涼子, 濱田陸, 西山慶, 稲垣徹史, 飯島一誠. 多様な表現型を示したピアソン症候群における遺伝学的・分子生物学的検討. 第62回日本腎臓学会学術集会, 名古屋, 2019年6月21~23日
14. 三浦健一郎, 白井陽子, 國島伸治, 濱田陸, 石倉健司, 服部元史. エプスタイン症候群の長期予後に関する追跡調査. 第62回日本腎臓学会学術集会, 名古屋, 2019年6月21~23日
15. 濱田陸. 遺伝性疾患3. 第49回日本腎臓学会東部学術集会, 東京, 2019年10月5日
16. 案納あつこ, 濱田陸, 島袋渡, 白根正一郎, 泊弘毅, 赤峰敬治, 井口智洋, 寺野千香子, 原田涼子, 幡谷浩史, 本田雅敬. 腎予後予測におけるCr-eGFR と血清クレアチニンの逆数の乖離. 第41回日本小児腎不全学会, 高知, 2019年11月28日
17. 藪内智朗, 石和翔, 三浦健一郎, 張田豊, 石塚喜世伸, 神田祥一郎, 佐藤敦志, 磯島豪, 濱田陸, 石倉健司, 五十嵐隆, 服部元史. Lowe 症候群の長期的腎予後に関する検討. 第41回日本小児腎不全学会, 高知, 2019年11月28日

#### 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.