

厚生労働科学研究費補助金

難治性疾患政策研究事業

小児腎領域の希少・難治性疾患群の診療・研究体制の確立

平成 29 年度～令和元年度 総合研究報告書

研究代表者 石倉 健司

令和 2 年（2020）年 3 月

目 次

I. 総合研究報告

小児腎領域の希少・難治性疾患群の診療・研究体制の確立に関する研究

石倉 健司……………2

II. 研究成果の刊行に関する一覧表……………16

(資料1) 小児特発性ネフローゼ症候群診療ガイドライン 2020

(資料2) 小児慢性腎臓病（小児CKD）：小児の「腎機能障害の診断」と「腎機能評価」の手引き

(資料3) 研究班 Web ページ（抜粋）

(資料4) 沖縄小児腎臓病フォーラム 2018

(資料5) 九州小児腎臓病フォーラム 2019 in Fukuoka

(資料6) 北海道小児腎臓病フォーラム 2019 in Sapporo

研究要旨

【研究目的】小児期に発症する腎領域の指定難病と小児慢性特定疾患を主たる対象として日本小児腎臓病学会、日本腎臓学会、日本小児科学会等と連携し、1. 全国疫学調査に基づいた診療実態把握、2. エビデンスに基づいた診療ガイドライン等の確立と改定、3. 診断基準・重症度分類・診療ガイドライン等のとおりまとめと普及、を行い、対象疾患の診療水準の向上と対象疾病の疫学情報、治療情報や研究成果を非専門医、患者及び国民に広く普及・周知に資する活動を行うことを目的とする。

【方法】対象とする疾患は、先天性腎尿路異常、先天性ネフローゼ症候群、バーター／ギッテルマン症候群、エプスタイン症候群、アルポート症候群、鯉耳腎症候群、ギャロウェイ・モワト症候群、ネイルパテラ症候群、特発性ネフローゼ症候群、ネフロン癆、ロウ症候群である（ネフロン癆とロウ症候群は追加）である。これらの小児腎領域の希少・難治性疾患群に対して、治療実態、研究開発状況の情報収集、診療ガイドライン・手引書の作成・妥当性評価、患者・家族向け診療パンフレット等の作成と情報提供用ウェブサイトの構築、研究協力者、診療医への普及・啓発活動、全国診療体制の確立等を行った。

並行して平成 22 年度に厚生労働科学研究費補助金難治克服研究事業で確立し、その後継続してきた小児慢性腎臓病（小児 CKD）コホートの追跡予後調査を実施した。さらに疫学調査研究として、上記 11 疾患に対して、500 床以上の小児腎領域の難病症例を診療し得る 377 施設を対象に調査を行った。初年度は診療実態に関する情報収集を行った。さらに 2 年目以降は初年度回答のあった 296 施設に対し、指定難病 4 疾病（ギャロウェイ・モワト症候群、エプスタイン症候群、鯉耳腎症候群、ネイルパテラ症候群／LMX1B 関連腎症）と小児慢性特定疾患 3 疾病（ロウ症候群、ネフロン癆、バーター症候群・ギッテルマン症候群）に関する症例調査を行い、特に発見時年齢、発見動機と腎機能予後に関しての調査を行った。

【結果】

研究期間を通じ対象各疾患に関して、治療実態、研究開発状況の情報収集、診療ガイドライン・手引書の作成・妥当性評価、患者・家族向け診療パンフレット等の作成を行った。

並行して小児 CKD コホートの追跡予後調査に関して、2010 年時点でそれぞれ CKD ステージ 3a, 3b, 4 の患者の 9 年腎生存率は、CAKUT 群で 83.6%, 43.2%, 10.7%, 非 CAKUT 群で 63.7%, 46.5%, 4.3% であった（返送率 94.1%）。小児腎領域の難病の診療に関する調査では、全国の診療実態が明らかとなり、また約 90% の施設がそれらの情報の公開に同意している。症例調査を行った 7 疾患に関しては、特に各々の発見動機、発見年齢と発見時 GFR、腎外症状、遺伝子異常の有無などの詳細が明らかになった。

さらに研究班全体のウェブサイトを整備し、英文化もさらにすすめた。小児腎領域難病診療に関する普及啓発のセミナーを、那覇（2018 年 5 月）、福岡（2019 年 5 月）と札幌（2019 年 11 月）で開催した。小児の正確な腎機能評価に関して広く啓発を行っていく目的で、小児慢性腎臓病（小児 CKD）：小児の「腎機能障害の診断」と「腎機能評価」の手引きを改訂した。

【考察】

小児腎領域の難病の各疾患に関して、診療体制の整備を進めることができた。特発性ネフローゼ症候群は、エビデンスに基づく診療ガイドラインを作成した。一方同疾患やアルポート症候群を除き等研究の対象疾患は非常に希少でエビデンスの確立していない疾患が多く、エビデンスに基づいたガイドラインの作成は困難なものが多い。より実地医療に基づいた診療ガイドや患者向けのパンフレットの作成、Web の作成をすすめていく。さらに今後特に患者への直接の還元を目指し、患者への情報公開、発信を続けていく。2010 年から行われている小児 CKD コホート研究は、開始 9 年後の情報の解析を行い比較的進行が緩やかと考えられていた CAKUT も、一定期間後は非 CAKUT と同様に急速に末期腎不全に進行する事が明らかになってきた。小児腎領域の難病調査に関しては、協力施設の約 90% の病院から情報公開に関する承諾を得られたため、今後難病拠点病院との連携を視野に入れた診療体制や、小児腎臓病学会等との連携を構築していく事がのぞまれる。また各疾患の発見動機が明らかになったことで、予後との関連も検討の上さらに適切かつ早期発見をめざして、普及啓発をすすめる。

【結論】小児腎領域の全ての指定難病と主要な小児慢性特定疾患の診療実態が明らかになった。エビデンスレベルに応じて、ガイドラインあるいはガイド等を整備した。全疾患共通、かつ最大の合併症といえる腎機能障害すなわち小児 CKD に関して、コホート研究により長期の予後が明らかになった。また今後特に患者への直接の還元を目指し、患者への情報公開を続けていく。

研究分担者

上村 治	一宮医療療育センター・センター長
服部元史	東京女子医科大学・教授
中西浩一	琉球大学・教授
丸山彰一	名古屋大学・教授
濱崎祐子	東邦大学・准教授
伊藤秀一	横浜市立大学・教授
森貞直哉	神戸大学・客員准教授
野津寛大	神戸大学・特命教授
張田 豊	東京大学・准教授
濱田 陸	東京都立小児総合医療センター・医長
金子徹治	東京都立小児総合医療センター・ 生物統計家

- ・先天性ネフローゼ症候群
- ・バーター／ギッテルマン症候群
- ・特発性ネフローゼ症候群
- ・ネフロン癆
- ・ロウ症候群

これらの疾患に対して、治療実態、研究開発状況の情報収集、診療ガイドライン・手引書の作成・妥当性評価、患者・家族向け診療パンフレット等の作成と情報提供用ウェブサイトの構築、研究協力者、診療医への普及・啓発活動、全国診療体制の確立等を行った。

並行して平成22年度に厚生労働科学研究費補助金難治克服研究事業で確立し、その後継続してきた小児慢性腎臓病（小児CKD）コホートの追跡予後調査を実施するした。この研究は平成22年度の小児慢性腎臓病ステージ3-5の患者（生後3ヶ月から15歳まで）の全国疫学調査で確認された113施設447症例を対象としている。

さらに疫学調査研究として、上記11疾患に対して、500床以上の小児腎領域の難病症例を診療し得る377施設を対象に調査を行った。初年度は診療実態に関する情報収集を行った。さらに2年目以降は初年度回答のあった296施設に対し、指定難病4疾病（ギャロウェイ・モワト症候群、エプスタイン症候群、鰓耳腎症候群、ネイルパテラ症候群／LMX1B関連腎症）と小児特定慢性疾病3疾病（ロウ症候群、ネフロン癆、バーター症候群・ギッテルマン症候群）に関する症例調査を行い、特に発見時年齢、発見動機と腎機能予後に関する調査を行った。

これらの研究に並行し、地域での普及啓発のためのセミナーを開催した。また小児CKDの早期診断を目的とした、小児慢性腎臓病（小児CKD）：小児の「腎機能障害の診断」と「腎機能評価」の手引き』を作成した。

A. 研究目的

本研究が対象とする小児腎領域の希少・難治性疾患群は、その多くが小児から成人期にかけて、末期腎不全に進行する難病である。これまでの研究成果を統合し、診療水準の向上と学会を通じた患者への情報発信が強くもとめられている。具体的には、本研究は小児期に発症する腎領域の指定難病と小児慢性特定疾患を主たる対象として日本小児腎臓病学会、日本腎臓学会、日本小児科学会等と連携し、1. 全国疫学調査に基づいた診療実態把握、2. エビデンスに基づいた診療ガイドライン等の確立と改定、3. 診断基準・重症度分類・診療ガイドライン等のとりまとめと普及、を行い対象疾患の診療水準の向上と対象疾病の疫学情報、治療情報や研究成果を非専門医、患者及び国民に広く普及・周知に資する活動を行うことを目的とする。

B. 研究方法

対象疾患は、以下に示す小児腎領域の指定難病と症に慢性特定疾病である。

【指定難病】

- ・エプスタイン症候群
- ・アルポート症候群
- ・鰓耳腎症候群
- ・ギャロウェイ・モワト症候群
- ・ネイルパテラ症候群、

【小児慢性特定疾病】

- ・先天性腎尿路異常

（倫理面への配慮）

研究にあたりヘルシンキ宣言に基づく倫理的原則および医学研究に関する倫理指針を遵守し、個人情報管理を徹底する。また毎年中央施設の倫理委員会に提出し、倫理審査を申請し、承認の後研究を行った（最終年度に関しては、北里大学医学部・病院倫理委員会 B19-087, B19-088）。

C. 研究結果

【小児CKDコホート追跡予後調査の結果】

小児CKD患者のコホートの追跡予後調査の、本年度の回答率は94.1%であった。これらのデータに基づき、観察開始から10年間の長期予後を明らかにすることができた。

2010年時点でそれぞれCKDステージ3a, 3b, 4の患者の9年腎生存率は、CAKUT群で83.6%, 43.2%, 10.7%, 非CAKUT群で63.7%, 46.5%, 4.3%であった(図1, 2)。であった。

図1 9年腎生存率 (CAKUT)

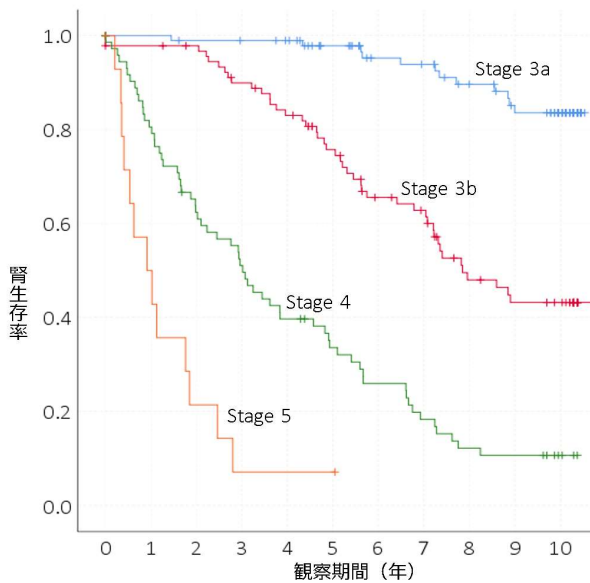
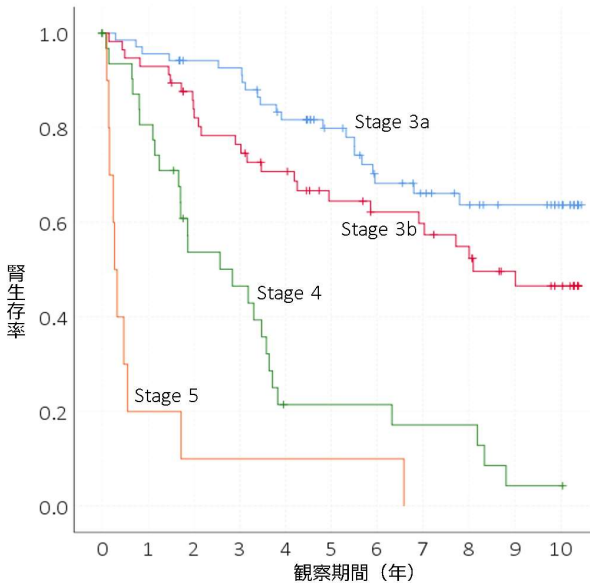


図2 9年腎生存率 (CAKUT以外の疾患)



【小児腎領域の難病の全国調査】

小児腎領域の難病の診療に関する施設調査で難

病診療状況の情報公開に関する同意を90.8%の施設から得られた。そして症例調査を行った7疾患に関しては、各々の発見動機、発見年齢と発見時GFR, 腎外症状, 遺伝子異常の有無などの情報を収集出来た。(図3)

図3 各疾患の発見時年齢と発見動機

ギャロウェイ・モフト産機群 (10例)			エプスタイン産機群 (17例)		
発見時年齢中央値 3.1歳			発見時年齢中央値 6.0歳		
発見契機	n	%	発見契機	n	%
乳幼児健診	0	0	乳幼児健診	0	0
3歳児検尿	0	0	3歳児検尿	2	12
学校検尿	2	20	学校検尿	6	35
けいれん・てんかん	4	40	尿血・出血傾向	4	24
ネフローゼ症候群	1	10	難病	1	6
その他	3	30	その他	4	24
総計	10		総計	17	
ロウ産機群 (81例)			ネイルパテラ産機群 (24例)		
発見時年齢中央値 0.3歳			発見時年齢中央値 3.0歳		
発見契機	n	%	発見契機	n	%
乳幼児健診	11	18	乳幼児健診	2	8
3歳児検尿	0	0	3歳児検尿	3	13
学校検尿	2	3	学校検尿	2	8
発達障害	6	10	検尿以外の検尿異常	2	8
尿量低下	5	8	爪変形	7	29
白内障	20	33	家族歴	6	25
聴覚	3	5	膝変形	1	4
緑内障	1	2	その他	1	4
その他	13	21	総計	24	
総計	61				
ネフロン産機群 (90例)			顕耳腎産機群 (45例)		
発見時年齢中央値 7.0歳			発見時年齢中央値 0.2歳		
発見契機	n	%	発見契機	n	%
乳幼児健診	5	6	乳幼児健診	3	7
3歳児検尿	2	2	3歳児検尿	1	2
学校検尿	17	19	学校検尿	4	9
多飲多尿	9	10	耳嚢乳・側頭瘻	3	7
貧血	7	8	難病	2	4
成長障害	6	7	その他耳鼻科所見	3	7
腎外合併症	11	12	体重増加不良・低身長	5	11
偶発的腎機能障害指摘	16	18	超音波検査	4	9
家族歴	3	3	羊水過少	2	4
その他	14	16	その他	18	40
総計	90		総計	45	
バーター産機群・ギツメルマン産機群 (78例)					
発見時年齢中央値 4.5歳					
発見契機	n	%			
乳幼児健診	2	3			
3歳児検尿	2	3			
学校検尿	0	0			
検査で低Kの指摘	19	24			
テタニー・しびれ	12	15			
家族歴	8	10			
体重増加不良・低身長	10	13			
その他	25	32			
総計	78				

【その他】

エビデンスレベルに応じて診療ガイドラインや患者向けパフレットの整備等をすすめた。研究班のウェブサイトを作成し、ひろく患者および医療関係者向けの情報の発信を開始した。とくに一部の疾患に対しては、英文サイトも作成した。

2018年から、小児腎領域の希少・難治性疾患群診療に関する普及啓発を行う目的で、地域でのセミナーを開始した。すでに那覇市、福岡市、札幌市で開催している。

【各疾患の進捗の要約】

1. ギャロウェイ・モワト症候群

ギャロウェイ・モワト症候群の国内外の症例報告から発現頻度の高い症状を抽出し、また全国診療実態調査を行った。70 数例の症例報告があり、小頭症と高度蛋白尿、耳介などの顔貌の形態異常が高率に見られることが判明した。

疫学調査は377 施設に送付し、296 施設 (78.5%) から調査票を回収した。ギャロウェイ・モワト症候群の診療経験のある施設は15 施設 (5.1%) のみで、65 施設 (22.0%) においてはギャロウェイ・モワト症候群の疾患の存在が認識されていなかった。診断に必須と回答された症状は精神運動発達遅滞68.8%、難治性てんかん51.0%、小頭症 45.8%、ネフローゼレベルでない蛋白尿 41.0%、ステロイド抵抗性ネフローゼ症候群39.6%、顔面奇形16.7%であった。

以上の調査から小頭症と高度蛋白尿、耳介などの顔貌の形態異常が高率に見られることが判明した。特に小頭症が特徴的であり、小頭症があれば精神運動発達遅滞や難治性てんかんが併存する可能性が高いことから、ギャロウェイ・モワト症候群の診断基準を、1.小頭症、2.治療抵抗性か治療抵抗性と考えられる高度蛋白尿 (尿蛋白/クレアチニン比 ≥ 1.0 g/gCr, または一日尿蛋白量 ≥ 1 g)、3.耳介など顔貌の形態異常の3 症状を必須とすることとした。これにより診断の曖昧さがなくなり、臨床像や予後をより明確にし、本疾患の原因・病態について解明を進められる可能性がある。

現在疾患そのものの認知度が低く、疾患概念の普及・啓発が必要である。

2. エプスタイン症候群/3. ロウ症候群

エプスタイン症候群、ロウ症候群ともに、すでに実施された全国調査で得られた患者情報と新規症例を合わせたコホートを用いて、遺伝子解析を施行するとともに臨床像の詳細を検討した。

エプスタイン症候群においては、MYH9 遺伝子の頭部変異において腎予後が不良であった。レニン-アンジオテンシン系 (RAS) 阻害薬による明らかな腎機能障害進行の抑制効果はみられなかった。透析導入および腎移植において重大な合併症はみられなかった。ロウ症候群においては、年齢と推定糸球濾過量 (eGFR) は負の相関を示し ($r^2=0.68$, $p<0.0001$)、30-40 代で末期腎不全に至る例が多いことが示唆された。

エプスタイン症候群における RAS 阻害薬による

治療は、開始時期や用量の検討を含め、より多数例での詳細な解析が望まれる。腎代替療法については、透析、腎移植ともに末期腎不全に対する有用な治療手段と考えられた。

ロウ症候群では、69 例中 48 例に遺伝子解析が施行され、うち 45 例 (94%) に OCRL 遺伝子変異を認めた。遺伝子変異と臨床像に明らかな相関はなかった。年齢と推定糸球濾過量 (eGFR) は負の相関を示し ($r^2=0.64$, $p<0.0001$)、30-40 代で末期腎不全に至る例が多いことが示唆された。

4. アルポート症候群

「アルポート症候群診療ガイドライン2017」をMindsで公開した (平成30年7月10日)。各種学会において本診療ガイドラインに基づき、講演等を実施し、本疾患につき啓発した。

さらに患者さん向け資料として、「患者さん・ご家族のためのアルポート症候群Q&A」を作成し、Webに公開した。

5. 先天性ネフローゼ症候群 (フィンランド型)

/6. ネフロン癆

先行研究および本邦の全国調査から得られた結果をもとに、「CNFの診断・管理の手引き」のドラフトを作成した。

研究期間中本疾患について、世界的に最も経験豊富なヘルシンキ小児病院を見学し、情報・意見交換を行った。

CNFの診断基準として世界的に使用されているものは妥当であるが、本邦ではNPHS1遺伝子異常が検出されない例も含んでおり、臨床的CNFも同様に扱う必要がある。腎移植までの治療計画については、報告されている症例数が最も多いフィンランドのプラクティスも取り入れて本邦の指針を示すことが重要である。

ネフロン癆については、文献検索の上、現時点で判明している遺伝子変異の情報を整理し、遺伝子異常も基準に含めた診断基準の整備を行った。また最終年度症例調査を行い、現在調査票を回収中である。

7. 鰓耳腎症候群

鰓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。同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

査に関するクリニカルクエスチョンを土台に作成されている。

8. バーター症候群／ギッテルマン症候群

未だ確立していないBartter症候群/Gitelman症候群の遺伝子診断体制の整備をめざし、40名の日本人の遺伝子診断を行った。Gitelman症候群の臨床的特徴を解析し、論文発表を行った (Kidney Int Rep. 2018 Sep 28;4(1):119-125.)。Gitelman症候群における診断契機、臨床的特徴、腎外合併症発症頻度を明らかにした。責任遺伝子をパネル化し、Target sequenceを用いた網羅的診断体制を確立した。

患者用パンフレットを作成し、研究班ホームページに掲載した。さらに最新の知見をまとめ、英文誌への総説投稿を行った。

9. ネイルパテラ症候群

本患者病理標本または画像データから病理像を検討した。

LMX1B遺伝子の変異解析を行ない、同定された変異と主治医より提供された臨床情報を検討した。また同じ変異を有する家系内症例の症状について検討した。その結果、重篤な腎症を呈したネイルパテラ症候群患者で認められた変異はLMX1BとDNAとの結合に重要なホメオドメインの特定のHelix構造に存在していた。同じ変異を持つ家系例を解析したところ何らかの尿所見以上を呈するが必ずしも腎機能が悪化しない症例も多く存在した。また腎機能低下症例では全例で高度蛋白尿を呈していた。

以上のことから、変異の種類以外にも腎予後を規定する因子が存在することが示唆される。また高度蛋白尿を呈する場合には腎機能低下に注意が必要である。

10. 先天性腎尿路異常

既存の「低形成・異形成腎を中心としたCAKUTの腎機能障害進行抑制のためのガイドライン」に準拠した内容でホームページならびにパンフレットを作成し、英文化も行った。

収集した文献を統合し、日本人小児のエコー測定による腎臓の大きさの基準値を策定のための研究を開始した。男児888例、女児1095例、総人数1983例のデータを収集し、解析した。

11. 小児特発性ネフローゼ症候群

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。さらに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。患者および医療者向けのホームページも完成させた。

本研究班として沖縄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。患者を対象としたホームページ掲載内容の素案を作成した。

あわせて日本腎臓学会の腎臓病総合レジストリデータ解析した。2007年1月1日から2017年12月31日までに腎生検を施行された38,215例のうち、移植腎を除いた初回腎生検症例、かつ20歳未満で病因分類が確認できた2,596例を解析したところ、一次性ネフローゼ症候群503例の内訳は、微小変化型ネフローゼ症候群422例(83.9%)、巣状分節性糸球体硬化症56例(11.1%)、膜性腎症12例(2.4%)、IgA腎症10例(2.0%)、膜性増殖性糸球体腎炎3例(0.6%)であった。

D. 考察

2010年から行われている小児CKDコホート研究は、開始9年後の情報の解析を行った。また並行して腎性貧血の調査を行っており、赤血球造血刺激因子製剤 (ESA製剤) の副作用に関してその実態を明らかにした。今後も小児CKDの成人への移行期を超えた小児CKDの自然史の解明をめざし追跡調査を続けていく。

小児腎領域の難病調査の結果、調査協力施設の約90%の病院からこれまでの調査結果に関する情報公開に関する承諾を得られたため、今後難病拠点病院との連携を視野に入れた診療体制や、小児腎臓病学会等との連携を構築していくことがのぞまれる。また各疾患の発見動機が明らかになったことで、予後との関連も検討の上さらに適切かつ早期発見をめざして、普及啓発すめる。

一方特発性ネフローゼ症候群やアルポート症候群を除き非常に希少でエビデンスの確立していない疾患が多く、エビデンスに基づいたガイドラインの作成は困難な中で、より実地医療に基づいた診療ガイドや患者向けのパンフレットの作成、Webの作成をすすめていくことが必要である。さらに今後特

に患者への直接の還元を目指し、患者への情報公開、発信を続けていく。

E. 結論

全疾患共通、かつ最大の合併症といえる腎機能障害すなわち小児CKDに関して、コホート研究により長期の予後が明らかになった。また小児腎領域の全ての指定難病と主要な小児慢特定疾病の診療実態が明らかになった。また今後特に患者への直接の還元を目指し、患者への情報公開を続けていく。

F. 研究発表

1. 論文発表

1. Saida K, Kamei K, Hamada R, Yoshikawa T, Kano Y, Nagata H, Sato M, Ogura M, Harada R, Hataya H, Miyazaki O, Notsuka S, Ito S, Ishikura K. A simple refined approach for renovascular hypertension in children: a ten-year experience. *Pediatr Int*. 2020 Mar 10. [Online ahead of print]
2. Okuda Y, Soohoo M, Ishikura K, Tang Y, Obi Y, Laster M, Rhee CM, Streja E, Kalantar-Zadeh K. Primary causes of kidney disease and mortality in dialysis-dependent children. *Pediatr Nephrol*. 2020 Feb 4. [Epub ahead of print]
3. Gotoh Y, Shishido S, Hamasaki Y, Watarai Y, Hattori M, Miura K, Ishizuka K, Fujita N, Saito K, Nakagawa Y, Hotta K, Hataya H, Hamada R, Sato H, Kitayama H, Ishikura K, Honda M, Uemura O. Kidney function of Japanese children undergoing kidney transplant with preemptive therapy for cytomegalovirus infection. *Transpl Infect Dis*. 2020 Feb 28 [Epub ahead of print]
4. Aoki Y, Hamasaki Y, Satoh H, Matsui Z, Muramatsu M, Hamada R, Harada R, Ishikura K, Hataya H, Honda M, Sakai K, Shishido S: Long-term outcomes of pediatric kidney transplantation: A single-center experience over the past 34 years in Japan. *International Int J Urol*, 27(2):172-178. 2020 (2020.2)
5. Chan EY, Webb H, Yu E, Ghiggeri GM, Kemper MJ, Ma AL, Yamamura T, Sinha A, Bagga A, Hogan J, Dossier C, Vivarelli M, Liu ID, Kamei K, Ishikura K, Saini P, Tullus K. Both the rituximab dose and maintenance immunosuppression in steroid-dependent/frequently-relapsing nephrotic syndrome have important effects on outcomes. *Kidney Int*. 2020 Feb;97(2):393-401
6. Kamei K, Ishikura K, Sako M, Ito S, Nozu K, Iijima K. Rituximab therapy for refractory steroid-resistant nephrotic syndrome in children. *Pediatr Nephrol*. 2020 Jan; 35(1):17-24.
7. Nozu K, Yamamura T, Horinouchi T, Nagano C, Sakakibara N, Ishikura K, Hamada R, Morisada N, Iijima K. Inherited salt-losing tubulopathy: an old condition but a new category of tubulopathy. *Pediatr Int*. 2019 Dec 12. [Epub ahead of print]
8. Kubota M, Osuga Y, Kato K, Ishikura K, Kaneko K, Akazawa K, Yonekura T, Tazuke Y, Ieiri S, Fujino A, Ueno S, Hayashi Y, Yoshino K, Yanai T, Iwai J, Yamaguchi T, Amae S, Yamazaki Y, Sugita Y, Kohno M, Kanamori Y, Bitoh Y, Shinkai M, Ohno Y, Kinoshita Y. Treatment guidelines for persistent cloaca, cloacal exstrophy, and Mayer-Rokitansky-Küster-Häuser syndrome for the appropriate transitional care of patients. *Surg Today*, 49(12): 985-1002, 2019. (2019.12)
9. Sato M, Ishikura K, Ando T, Kikunaga K, Terano C, Hamada R, Ishimori S, Hama-saki 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. [Online ahead of print.]
10. 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, Hattori M, Ito S, Iijima K: Clinical characteristics of HNF1B-related disorders in a Japanese population. *Clin Exp Nephrol*, 23(9):1119-1129. 2019.
11. 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*, 23(8):1058-1065, 2019
12. Ishiwa S, Sato M, Morisada N, Nishi K, Kanamori T, Okutsu M, Ogura M, Sako M, Kosuga M, Kamei K, Ito S, Nozu K, Iijima K, Ishikura K. Association between the clinical presentation of congenital anomalies of the kidney and urinary tract (CAKUT) and gene mutations: an analysis of 66 patients at a single institution. *Pediatr Nephrol*, 34(8): 1457-1464, 2019. (2019.8)
13. Sato M, Kaneko T, Ogura M, Kamei K, Ito S, Fukuda A, Sakamoto S, Kasahara

- M, Ishikura K: Favorable kidney function in pediatric liver transplant recipients: results of a single-center cohort study. *Transplantation*, 103(8): 1655-1662, 2019. (2019.8)
14. Nagano C, Sako M, Kamei K, Ishikura K, Nakamura H, Nakanishi K, Omori T, Nozu K, Iijima K. Study protocol: multicenter double-blind, randomized, placebo-controlled trial of rituximab for the treatment of childhood-onset early-stage uncomplicated frequently relapsing or steroid-dependent nephrotic syndrome (JSKDC10 trial). *BMJ Nephrol*. 2019 Aug 2;20(1):293.
 15. Kiuchi Z, Ogura M, Sato M, Kamei K, Ishikura K, Abe J, Ito S: No preventive or therapeutic efficacy of infliximab against macrophage activation syndrome due to systemic juvenile idiopathic arthritis. *Scand J Rheumatol*, 48(3). (2019.4)
 16. Shima Y, K Nakanishi, Sako M, Saito-Oba M, Hamasaki Y, Hataya H, Honda M, Kamei K, Ishikura K, Ito S, Kaito H, Tanaka R, Nozu K, Nakamura H, Ohashi Y, Iijima K, Yoshikawa N: & for the Japanese Study Group of Kidney Disease in Children (JSKDC). Lisinopril versus losartan for mild childhood IgA nephropathy: a randomized controlled trial (JSKDC01 study). *Pediatr Nephrol* 2019 ;34(5): 837-846
 17. Unzaki A, Morisada NNagatani K, Nozu K, Ye MJ, Ito S, Matsunaga T, Ishikura K, Ina S, Nagatani K, Okamoto T, Inaba Y, Ito N, Igarashi T, Kanda S, Ito K, Omune K, Iwaki T, Ueno K, Yahata M, Gotto S, Okamoto N, Iijima K: Clinically diverse phenotypes and genotypes of patients with branchio-oto-renal syndrome. *J Hum Genet*, 63: 647-656, 2018.
 18. Shima Y, Nakanishi K, Kaku Y, Ishikura K, Hataya H, Matsuyama T, Honda M, Sako M, Nozu K, Tanaka R, Iijima K, Yoshikawa N: Combination therapy with or without warfarin and dipyridamole for severe childhood IgA nephropathy; an RCT. *Pediatr Nephrol*. 2018; 33(11): 2103-2112
 19. Harada R, Ishikura K, Shinozuka S, Mikami N, Hamada R, Hataya H, Morikawa Y, Omori T, Takahashi H, Hamasaki Y, Kaneko T, Iijima K, Honda M: Ensuring safe drug administration to pediatric patients with renal dysfunction: a multicenter study. *Clin Exp Nephrol*, 22: 938-946, 2018.
 20. Kamei K, Ogura M, Sato M, Ito S, Ishikura K: Infusion reactions associated with rituximab treatment for childhood-onset complicated nephrotic syndrome. *Pediatr Nephrol*, 33: 1013-1018, 2018.
 21. Hamasaki Y, Muramatsu M, Hamada R, Ishikura K, Hataya H, Satou H, Honda M, Nakanishi K, Shishido S: Long-term outcome of congenital nephrotic syndrome after kidney transplantation in Japan. *Clin Exp Nephrol*, 22: 719-726, 2018.
 22. Morikawa Y, Miura M, Furuhata MY, Morino S, Omori T, Otsuka M, Chiga M, Obonai T, Hataya H, Kaneko T, Ishikura K, Honda M, Hasegawa Y: Nebulized hypertonic saline in infants hospitalized with moderately severe bronchiolitis due to RSV infection: A multicenter randomized controlled trial. *Pediatr Pulmonol*, 53: 358-365, 2018.
 23. Terano C, Ishikura K, Hamada R, Yoshida Y, Kubota W, Okuda Y, Shinozuka S, Harada R, Iyoda S, Fujimura Y, Hamasaki Y, Hataya H, Honda M: Practical issues in using eculizumab for children with atypical haemolytic uremic syndrome in the acute phase: a review of 4 patients. *Nephrology (Carlton)*, 23: 539-545, 2018.
 24. Kamei K, Miyairi I, Ishikura K, Ogura M, Shoji K, Funaki T, Ito R, Arai K, Abe J, Kawai T, Onodera M, Ito S: Prospective Study of Live Attenuated Vaccines for Patients with Nephrotic Syndrome Receiving Immunosuppressive Agents. *J Pediatr*, 196: 217-222, 2018.
 25. Sato M, Kamei K, Ogura M, Ishikura K, Ito S: Relapse of nephrotic syndrome during post-rituximab peripheral blood B-lymphocyte depletion. *Clin Exp Nephrol*, 22: 110-116, 2018.
 26. Ploos van Amstel S, Noordzij M, Warady BA, Cano F, Craig JC, Groothoff JW, Ishikura K, Neu A, Safouh H, Xu H, Jager KJ, Schaefer F: Renal replacement therapy for children throughout the world: the need for a global registry. *Pediatr Nephrol*, 33: 863-871, 2018.
 27. Jia X, Horinouchi T, Hitomi Y, Shono A, Khor SS, Omae Y, Kojima K, Kawai Y, Nagasaki M, Kaku Y, Okamoto T, Ohwada Y, Ohta K, Okuda Y, Fujimaru R, Hatada K, Kumagai N, Sawanobori E, Nakazato H, Ohtsuka Y, Nakanishi K, Shima Y, Tanaka R, Ashida A, Kamei K, Ishikura K, Nozu K, Tokunaga K, Iijima K: Strong Association of HLA-DR/DQ Locus with Childhood Steroid-Sensitive Nephrotic Syndrome in the Japanese Population. *J Am Soc Nephrol*, 29: 2189-2199, 2018.
 28. Gotoh Y, Uemura O, Ishikura K, Sakai T, Hamasaki Y, Araki Y, Hamada R, Honda M: Validation of estimated glomerular filtration rate equations for Japanese children. *Clin Exp Nephrol*, 22: 931-937, 2018.
 29. Nagata H, Sato M, Ogura M, Yoshikawa T, Yamamoto K, Matsumura S, Kano Y, Saida K, Sako M, Kamei K, Yoshioka T, Ogata K, Ito S, Ishikura K: Coagulopathy as a complication of kidney biopsies in paediatric systemic lupus erythematosus patients with antiphospholipid syndrome. *Ne*

- phrology (Carlton), 23: 592-596, 2018.
30. Uemura O, Ishikura K, Gotoh Y, Honda M: Creatinine-based estimated glomerular filtration rate for children younger than 2 years. *Clin Exp Nephrol*, 22: 483-484, 2018.
 31. Nishimura N, Kasahara M, Ishikura K, Nakagawa S. Current status of pediatric transplantation in Japan. *J Intensive Care*. 5:48, 2017
 32. Kamei K, Ishikura K, Sako M, Aya K, Tanaka R, Nozu K, Kaito H, Nakanishi K, Ohtomo Y, Miura K, Takahashi S, Morimoto T, Kubota W, Ito S, Nakamura H, Iijima K. Rituximab for Childhood-Onset Refractory Nephrotic Syndrome (RCRNS) Study Group. Long-term outcome of childhood-onset complicated nephrotic syndrome after a multicenter, double-blind, randomized, placebo-controlled trial of rituximab. *Pediatr Nephrol*, 32(11):2071-2078, 2017
 33. Kikunaga K, Ishikura K, Terano C, Sato M, Komaki F, Hamasaki Y, Sasaki S, Iijima K, Yoshikawa N, Nakanishi K, Nakazato H, Matsuyama T, Ando T, Ito S, Honda M. Japanese Pediatric Survey Holding Information of NEphrotic syndrome (JP-SHINE) study of the Japanese Study Group of Renal Disease in Children. High incidence of idiopathic nephrotic syndrome in East Asian children: a nationwide survey in Japan (JP-SHINE study). *Clin Exp Nephrol*, 21(4):651-657, 2017
 34. Yoshikawa T, Kamei K, Nagata H, Saida K, Sato M, Ogura M, Ito S, Miyazaki O, Urushihara M, Kondo S, Sugawara N, Ishizuka K, Hamasaki Y, Shishido S, Morisada N, Iijima K, Nagata M, Yoshioka T, Ogata K, Ishikura K. Diversity of renal phenotypes in patients with WDR19 mutations: Two case reports. *Nephrology (Carlton)*, 22(7):566-571, 2017
 35. Uemura O, Yokoyama H, Ishikura K, Gotoh Y, Sato H, Sugiyama H, Honda M, Matsuo S. Performance in adolescents of the two Japanese serum creatinine based estimated glomerular filtration rate equations, for adults and paediatric patients: A study of the Japan Renal Biopsy Registry and Japan Kidney Disease Registry from 2007 to 2013. *Nephrology (Carlton)*, 22(6):494-497, 2017
 36. Hamasaki Y, Komaki F, Ishikura K, Hamada R, Sakai T, Hataya H, Ogata K, Ando T, Honda M. Nephrotoxicity in children with frequently relapsing nephrotic syndrome receiving long-term cyclosporine treatment. *Pediatr Nephrol*, 32(8):1383-1390, 2017
 37. Kanazawa H, Fukuda A, Sato M, Ishimori S, Sasaki K, Uchida H, Shigeta T, Mali VP, Sakamoto S, Ishikura K, Kasahara M. Successful resumption of peritoneal dialysis following living donor liver transplantation in children with end-stage renal disease. *Pediatric Transplantation*, 21(3), 2017
 38. Nishimura N, Kasahara M, Ishikura K, Nakagawa S. Current status of pediatric transplantation in Japan, 2017; 5: 48
 39. 西田幹子, 佐舞, 小椋雅夫, 亀宏一, 石倉健司. スペシャリストに聞く!小児透析看護・指導のコツ 母子の愛着形成に着目した乳児期にあるPD患者の看護. *日本小児PD・HD研究会雑誌*. 2019; 31: 17-21(2019).
 40. 金透, 亀井宏一, 西健太朗, 奥津美夏, 石和翔, 佐藤舞, 小椋雅夫, 伊藤秀一, 中西啓太, 野津寛大, 飯一誠, 石倉健司. 無症候性蛋白尿の精査でWT1遺伝子異常が判明した17歳女児例. *日本小児腎不全学会雑誌(1341-5875)*. 2019; 39: 207-210(2019.07)
 41. 亀井宏一, 佐藤舞, 金森透, 奥津美夏, 石和翔, 西健太朗, 小椋雅夫, 澤井俊宏, 奥田雄介, 義岡孝子, 緒方謙太郎, 石倉健司. 半月体形成性腎炎を呈したC3腎炎の4歳女児. *日本小児腎不全学会雑誌*. 2019; 39: 119-122(2019.07)
 42. 塚口裕康, 石倉健司. 指定難病ペディア 2019【個別の指定難病 腎・泌尿器系 ギャロウェイ・モフト症候群【指定難病219】】. *日本医師会雑誌*. 2019; 148(1): S251(2019.06)
 43. 三浦健一郎, 佐古まゆみ, 芦田明, 石倉健司, 井上勉, 後藤芳充, 小松康宏, 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, 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*. 2019; 61(2): 51-57(2019.03)
 44. 西健太朗, 堀川玲子, 石倉健司. 【内分泌症候群(第3版)・その他の内分泌疾患を含めて】性機能低下を伴う遺伝性(先天性)症候群 Denys-Drash症候群. *日本臨床(0047-1852)別冊内分泌症候群IV*. 2019; :480-483(2019.03)
 45. 金森透. 長谷川雄一, 石倉健司. 【小児 一次救急マニュアル-帰宅可能か?二次救急か?判断のための手引き-】一次救急でみられる主な疾患 腎・泌尿器領域. *小児科*. 2019; 60(5): 742-747(2019.04)
 46. 金森透, 石倉健司. 【小児の負荷試験2019】腎機能検査 日本人小児のeGFRの算出法 クレアチニン, シスタチンC, β 2ミクログロブリン. *小児内科*. 2019; 51(4): 539-541(2019.04)
 47. 亀井宏一, 小椋雅夫, 松村壮史, 加納優治, 好川貴久, 永田裕子, 才田謙, 佐藤舞, 山本かずな, 佐古まゆみ, 伊藤秀一, 石倉健司: 移植腎のプロトコール生検の意義. *腎移植・血管外科*, 29(1): 1-6, 2018.
 48. 佐古まゆみ, 三浦健一郎, 芦田明, 石倉健司, 井上勉, 後藤芳充, 小松康宏, 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, 向山政志, 吉矢邦彦, 本田雅敬, 岩野正之, 服部元史:「小児慢性腎臓病患者における移行医療についての提言」と「思春期・青年期の患者のためのCKD診療ガイド」の認知度, 理解度, 活用度に関する

- アンケート調査の報告. 日本腎臓学会誌, 60 (7): 972-977, 2018.
49. 山本 かずな, 寺野 千香子, 濱田 陸, 橋本 淳也, 武田 良淳, 原田 涼子, 石倉 健司, 長谷川 行洋, 幡谷 浩史, 本田 雅敬: 腎機能障害を契機に診断された甲状腺機能低下症の1例. 日本小児腎臓病学会雑誌, 31(2): 167-171, 2018.
 50. 西田 幹子, 緒方 志穂, 中山 美穂子, 石和 翔, 小椋 雅夫, 亀井 宏一, 石倉 健司: 腹膜透析から血液透析へ移行した多動傾向にある患者の看護. 日本小児PD・HD研究会雑誌, 30: 66-68, 2018.
 51. 岡田浩一, 服部 元史, 石倉健司, CKD診療ガイド・ガイドライン改訂委員会, et al, 日本腎臓学会: エビデンスに基づくCKD診療ガイドライン2018. 日本腎臓学会誌, 60(8): 1037-1193, 2018.
 52. 亀井 宏一, 宮入 烈, 庄司 健介, 河合 利尚, 新井 勝大, 伊藤 玲子, 小椋 雅夫, 佐古 まゆみ, 中村 秀文, 伊藤 秀一, 石倉 健司: 【ネフローゼ症候群-MCNS/FSGSの最新知見】合併症対策とエビデンス 免疫抑制薬内服中の患者への弱毒性ワクチン接種. 腎と透析, 85(6): 864-868, 2018.
 53. 佐藤 舞, 石倉 健司: 海外と日本の比較 小児腎と透析, 85(6): 795-800, 2018.
 54. 小椋 雅夫, 石倉 健司: 小児末期腎不全における栄養療法. 臨床透析, 34(9): 1097-1102, 2018.
 55. 石和 翔, 石倉 健司: 小児慢性腎臓病(小児CKD)の最新の知見. 小児科, 59(9): 1315-1323, 2018.
 56. 佐藤 舞, 石倉 健司: 腎臓領域. 小児内科, 50 (5): 824-827, 2018.
 57. 亀井 宏一, 宮入 烈, 庄司 健介, 河合 利尚, 新井 勝大, 伊藤 玲子, 小椋 雅夫, 佐古 まゆみ, 中村 秀文, 伊藤 秀一, 石倉 健司: 免疫抑制薬内服中の患者への弱毒生ワクチン接種の現状と今後の戦略・課題. 日本臨床腎移植学会雑誌, 6(2): 163-172, 2018.
 58. 亀井 宏一, 稲垣 秀人, 森 崇寧, 藤丸 拓也, 蘇原 映誠, 濱崎 祐子, 宍戸 清一郎, 義岡 孝子, 緒方 謙太郎, 岡田 麻理, 小椋 雅夫, 佐藤 舞, 倉橋 浩樹, 石倉 健司: PKD1の複合ヘテロ接合体変異を示すARPKDと類似した臨床像を呈した男児例. 日本小児腎不全学会雑誌, 38: 152-155, 2018.
 59. 石和 翔, 亀井 宏一, 小椋 雅夫, 西 健太郎, 奥津 美夏, 松村 壮史, 佐藤 舞, 西田 幹子, 宇田 和宏, 庄司 健介, 石倉 健司: 起因菌同定までに時間を要し診断に苦慮した非定型抗酸菌性腹膜炎の4歳男児例. 日本小児PD・HD研究会雑誌, 30: 33-35, 2018.
 60. 亀井 宏一, 好川 貴久, 永田 裕子, 西 健太郎, 石和 翔, 奥津 美夏, 松村 壮史, 佐藤 舞, 小椋 雅夫, 佐古 まゆみ, 鈴木 万里, 石倉 健司: 血圧の管理に難渋した高レニン性高血圧のDrash症候群の1歳女児例. 日本小児PD・HD研究会雑誌, 30: 55-57, 2018.
 61. 成相 諒子, 亀井 宏一, 余谷 暢之, 加納 優治, 小椋 雅夫, 久保田 雅也, 塩田 曜子, 田中 恭子, 前田 浩利, 木須 彩, 栃谷 治子, 鈴木 彩, 石黒 精, 石倉 健司: 生体腎移植後末期腎不全に腎代替療法を行えなかった結節性硬化症の1例. 日本小児腎不全学会雑誌, 38: 242-244, 2018.
 62. 才田 謙, 松村 壮史, 好川 貴久, 山本 かずな, 加納 優治, 永田 裕子, 佐藤 舞, 小椋 雅夫, 亀井 宏一, 石倉 健司. 新生児期より末期腎不全に陥った高位鎖肛例に対する長期的治療戦略 人工肛門と腹膜透析の同時管理. 日本小児PD・HD研究会雑誌 29:44-47, 2017
 63. 亀井 宏一, 小椋 雅夫, 松村 壮史, 加納 優治, 好川 貴久, 永田 裕子, 才田 謙, 佐藤 舞, 石倉 健司. 腹膜透析を導入した精神運動発達障害児の合併症と予後. 日本小児PD・HD研究会雑誌 29:22-24, 2017
 64. 松村 壮史, 石倉 健司. 【診療の「コツ」を伝える-先輩からのアドバイス】 検査のコツ 優れた尿検査は腎生検に匹敵しうる. 小児内科49 (9):1330-1333, 2017
 65. 石倉 健司. 小児慢性腎臓病(小児CKD). 小児科学会雑誌121(4):667-676, 2017
 66. 原田 涼子, 石倉 健司. 【ここがポイント-小児診療ガイドラインの使い方】 泌尿器・腎疾患 低形成・異形成腎を中心とした先天性腎尿路異常(CAKUT)の腎機能障害進行抑制のためのガイドライン. 小児科臨床70(6):863-868, 2017
 67. 石倉 健司. 小児CKDとCAKUTの管理. 発達腎研究会誌25(1):7-12, 2017
 68. 佐藤 舞, 石倉 健司. 【小児科ケースカンファレンス】 腎・泌尿器疾患、生殖器疾患 低形成・異形成腎. 小児科診療80(増):343-346, 2017
 69. 原田 涼子, 石倉 健司. 【小児腎臓病-新たな針路】 末期腎不全の原因としてのCAKUT小児内科. 49(4) :484-487, 2017
 70. 森川 和彦, 三浦 大, 森川 恵美[河口], 友常 雅子, 石倉 健司, 松島 崇浩, 寺川 敏郎, 本田 雅敬. 小児科後期研修医に対する臨床研究の教育プログラムの実施とアンケート. 日本小児科学会雑. 121(1):93-100, 2017
2. 学会発表
 1. Ishikura K: Epidemiology of CKD and ESKD according to Registry data Data from the Japanese Registry. IPNA2019, 2019. Venice. (2019.10)
 2. Sato M, Ishikura K, Ogura M, Nishi K, Kanamori T, Kamae C, Suzuki R, Murakoshi M, Sako M, Ito Sakamoto S, Kasahara M, Kamei K: Predictors of Kidney and liver morbidity in patients with autosomal recessive polycystic Kidney disease. IPNA2019, 2019. Venice. (2019.10)
 3. Hamasaki Y, Hamada R, Matsumoto S, Muramatsu M, Aya K, Ishikura K, Iijima K: A cross-sectional nationwide survey of congenital and infantile nephrotic syndrome in Japan. IPNA2019, 2019. Venice. (2019.10)
 4. Miura K, Shirai Y, Kunishima S, Ishiguro A, Hamada R, Ishikura K, Hattori M: A nation-wide survey of long-term prognosis of epstein syndrome. IPNA2019, 2019. Venice. (2019.10)
 5. Ishimori S, Horinouchi T, Fujimura J, Mi

- namikawa S, Yamamura T, Matsunoshita N, Kamiyoshi N, Ogura M, Kaito H, Nozu K, Kamei K, Ishikura K, Iijima K: Prospective examination of relationship between clinical features and relapse of Nephrotic syndrome after flu vaccines. IPNA2019, 2019. Venice. (2019.10)
6. Omori T, Kamei K, Nozu K, Ogata K, Takahashi M, Nagano C, Ishikura K, Iijima K, Misawa M: C1q nephropathy in siblings with nphs1 gene mutations. IPNA2019, 2019. Venice. (2019.10)
 7. Nishi K, Ogura M, Kamei K, Kanamori T, Ishiwa S, Okutsu M, Sato M, Ishikura K, Ito S: Strategy for discontinuing steroids in pediatric patients with lupus nephritis: a single center experience. IPNA2019, 2019. Venice. (2019.10)
 8. Terano C, Hamada R, Kaneko T, Honda M, Koichi N, Ishikura K: Epidemiology and treatment protocol of henoch-schönlein purpura nephritis: a Nationwide survey in Japan. IPNA2019, 2019. Venice. (2019.10)
 9. Kikunaga K, Hamada R, Inoguchi T, Terano C, Harada R, Hamasaki Y, Ishikura K, Hataya H, Matsuyama T, Honda M: Intelligence quotient in ESKD children: comparison between pre-emptive Kidney transplantation and transplantation after dialysis. IPNA2019, 2019. Venice. (2019.10)
 10. Okutsu M, Kamei K, Sato M, Ishiwa S, Kanamori T, Nishi K, Ogura M, Sako M, Ito S, Yoshioka T, Ogata K, Ishikura K: Clinical significance of collapsing variant in childhood focal segmental Glomerulosclerosis. IPNA2019, 2019. Venice. (2019.10)
 11. Tomari , Hamada R, Omori N, Mikami N, Anno A, Shimabukuro W, Shirane S, Inoguchi T, Okuda Y, Terano C, Harada R, Hamasaki , Ishikura K, Hataya H, Honda M: Subepithelial electron-dense deposits do not predict treatment response in C3 Glomerulopathy. IPNA2019, 2019. Venice. (2019.10)
 12. Kamei K, Miyairi I, Shoji K, Ishikura K, Sako M, Nakamura H: National survey of live attenuated vaccines for patients receiving immunosuppressive agents or biological agents. IPNA2019, 2019. Venice. (2019.10)
 13. Inoguchi T, Hamada R, Anno A, Shimabukuro W, Shirane S, Tomari K, Akamine K, Terano C, Harada R, Hamasaki Y, Hataya H, Ishikura K, Honda M: Presenting clinical features of pediatric renovascular hypertension at diagnosis: a single-center experience from Japan. IPNA2019, 2019. Venice. (2019.10)
 14. Harada R, Kikunaga K, Kamei K, Hamada R, Nagata H, Ando T, Ishikura K. Adrenal suppression after prednisolone treatment in children with idiopathic nephrotic syndrome: a multicenter prospective study. SN Kidney Week 2018, San Diego, 27 Oct 2018
 15. 石倉健司. 学校検尿：みつかる疾患，見逃す疾患. 町田市医師会，町田，2020年2月
 16. 石倉健司. 小児腎領域の希少・難治性疾患とCKDコホート. 北海道小児腎臓病セミナー2019 in Sapporo. 札幌，2019年11月
 17. 石倉健司，金子徹治. ワンポイント統計学. 北海道小児腎臓病セミナー2019 in Sapporo. 札幌，2019年11月
 18. 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
 19. 西健太郎，小椋雅夫，金森透，石和翔，奥津美夏，佐藤舞，佐古まゆみ，諫山哲哉，亀井宏一，伊藤秀一，伊裕司，石倉健司. 新生児期に腎機能障害を呈する先天性腎尿路異常においてクレアチニン値は腎機能予後予測に有用か. 第33回日本小児PD・HD研究会，名古屋，2019年11月
 20. 佐藤舞，亀井宏一，石倉健司，笠原群生. 常染色体劣性多発性嚢胞腎の長期予後 肝移植と腎移植の戦略. 第33回日本小児PD・HD研究会，名古屋，2019年11月
 21. 奥田雄介，石倉健司，エラニ・ストレージャ，カム・カラントー. 青年期腎移植と初回及びその後複数回の移植腎喪失リスク、死亡の関連. 第55回日本移植学会. 広島2019年10月
 22. 石倉健司. 小児のCKDと遺伝性腎疾患—CAKUTを中心に—. 第2回遺伝腎疾患を考える会，相模原，2019年10月
 23. 濱田陸，幡谷浩史，井口智洋，寺野千香子，原田涼子，青木裕次郎，佐藤裕之，濱崎祐子，石倉健司，幡谷浩史. Trends in the incidence and pathology of pediatric PD peritonitis: a single center experience spanning 30 years. Peritoneal Dialysis, 名古屋，2019年9月
 24. 奥田雄介，昆伸也，石倉健司. 小児透析患者における透析導入時の高血圧リスク因子. 第26回小児高血圧研究会，東京，2019年9月
 25. 石倉健司. 小児の慢性腎臓病～疫学と腎機能の評価について. 第358日本小児科学会神奈川県地方会，横浜，2019年9月
 26. 石倉健司. 留意すべき小児の慢性腎疾患と早期発見のための正確な腎機能評価. 神奈川県学校腎疾患管理研究会講演会，横浜，2019年9月
 27. 亀井宏一，金森透，奥津美夏，石和翔，西健太郎，佐藤舞，小椋雅夫，石倉健司. 当院のPD導入患者70名の原疾患・導入時年齢・予後. 第64回日本透析医学会学術集会. 横浜，2019年6月
 28. 昆伸也，中村信也，西川暁子，岩波直美，大熊浩江，守屋俊介，河西紀昭，石倉健司. 当院における小児全身性エリテマトーデスの臨床的検討. 第54回日本小児腎臓病学会学術集会，大阪，2019年6月
 29. 出来沙織，濱田陸，赤峰敬治，神垣佑，白根正一郎，泊弘毅，南裕佳，井口智洋，菊永佳織，三上直朗，寺野千香子，原田涼子，濱崎祐子，

- 石倉健司, 幡谷浩史, 本田雅敬. 当院におけるネフローゼ状態を呈した紫斑病性腎炎の検討. 第54回日本小児腎臓病学会学術集会, 大阪, 2019年6月
30. 南裕佳, 濱田陸, 廣瀬文, 白根正一郎, 泊弘毅, 神垣佑, 赤峰敬治, 出来沙織, 井口智洋, 菊永佳織, 寺野千香子, 原田涼子, 石倉健司, 幡谷浩史, 上牧勇, 本田雅敬. 両側肺動脈塞栓症から心肺停止となった難治性頻回再発型ネフローゼ症候群の1例. 第54回日本小児腎臓病学会学術集会, 大阪, 2019年6月
 31. 菊永佳織, 濱田陸, 廣瀬文, 白根正一郎, 泊弘毅, 神垣佑, 赤嶺敬治, 南裕佳, 出来沙織井口智洋, 三上直朗, 寺野千香子, 原田涼子, 濱崎祐子, 石倉健司, 本田雅敬. 小児腎移植患者の知能指数 腎移植前透析の有無による比較. 第54回日本小児腎臓病学会学術集会, 大阪, 2019年6月
 32. 奥津美夏, 亀井宏一, 石和翔, 佐藤舞, 金森透, 西健太郎, 小椋雅夫, 佐古まゆみ, 伊藤秀一, 義岡孝子, 緒方謙太郎, 石倉健司. 当院における小児全身性エリテマトーデスの臨床的検討. 第54回日本小児腎臓病学会学術集会, 大阪, 2019年6月
 33. 金森透, 亀井宏一, 西健太郎, 奥津美夏, 石和翔, 佐藤舞, 小椋雅夫, 佐古まゆみ, 河合 利尚, 伊藤秀一, 石倉健司. 小児期発症難治性ネフローゼ症候群におけるリツキシマブ投与後のT細胞サブセットの解析129例の検討. 日本小児腎臓病学会雑誌第54回日本小児腎臓病学会学術集会, 大阪, 2019年6月
 34. 亀井宏一, 佐藤舞, 金森透, 奥津美夏, 石和翔, 西健太郎, 小椋 雅夫, 伊藤 秀一, 石倉 健司. リツキシマブ単回投与後B細胞枯渇中に再発した難治性ネフローゼ症候群の臨床的特徴. 第54回日本小児腎臓病学会学術集会, 大阪, 2019年6月
 35. 石和翔, 佐藤舞, 西健太郎, 金森透, 奥津美夏, 小椋雅夫, 佐古まゆみ, 亀井宏一, 伊藤秀一, 石倉健司ステロイド抵抗性ネフローゼ症候群における重症急性腎障害 単施設62例の解析. 第54回日本小児腎臓病学会学術集会, 大阪, 2019年6月
 36. 石森真吾, 堀之内 智子, 藤村順也, 南川将吾, 山村智彦, 松野下夏樹, 神吉直宙, 小椋雅夫, 貝藤裕史, 野津寛大, 亀井宏一, 石倉健司, 飯島一誠. 小児特発性ネフローゼ症候群におけるインフルエンザウイルスワクチン接種とネフローゼ病勢との関連 多施設共同研究. 第54回日本小児腎臓病学会学術集会, 大阪, 2019年6月
 37. 石倉健司. 小児腎疾患のガイドラインの現状と今後 小児特発性ネフローゼ症候群診療ガイドライン2019. 第54回日本小児腎臓病学会学術集会, 大阪, 2019年6月
 38. 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
 39. 石森真吾, 石倉健司, 佐藤舞, 菊永香織, 寺野千香子, 濱崎祐子, 安藤高志, 伊藤秀一, 本田雅敬. 小児特発性ネフローゼ症候群全国疫学調査(JP-SHINE study) インフルエンザウイルスワクチンによる再発減少効果. 第62回日本腎臓学会学術集会, 名古屋, 2019年6月
 40. 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
 41. 亀井宏一, 佐藤舞, 金森透, 奥津美夏, 石和翔, 西健太郎, 小椋雅夫, 伊秀一, 石倉 健司. リツキシマブ単回投与後B細胞枯渇中に再発した難治性ネフローゼ症候群患者の臨床的特徴. 第62回日本腎臓学会学術集会, 名古屋, 2019年6月
 42. 石倉健司. 難病診療連携とCKDコホート. 九州小児腎臓病セミナー2019 in Fukuoka, 福岡, 2019年5月
 43. 石倉健司, 金子徹治. 論文を読むときも書くときも役に立つ生物統計学. 九州小児腎臓病セミナー2019 in Fukuoka, 福岡, 2019年5月
 44. 加納優治, 小椋雅夫, 西健太郎, 金森透, 奥津美夏, 石和翔, 佐藤舞, 亀井宏一, 吉原重美, 石倉健司. IgA血管炎のステロイド依存性の腹部症状にアザチオプリンが有効であった2例. 第122回日本小児科学会学術集会, 石川, 2019年4月
 45. 寺野千香子, 幡谷浩史, 久保田亘, 井口智洋, 菊永佳織, 原田涼子, 濱田陸, 濱祐子, 石倉 健司, 本田雅敬. 小児期発症腎疾患患者の疾患理解, 自立度は成人期発症患者と同等である. 第122回日本小児科学会学術集会, 石川, 2019年4月
 46. 西健太郎, 小椋雅夫, 金森透, 石和翔, 奥津美夏, 佐藤舞, 佐古まゆみ, 諫山哲哉, 亀井宏一, 伊藤秀一, 伊藤裕司, 石倉健司. 新生児期に腎機能障害を呈する先天性腎尿路異常におけるクレアチニン値と腎予後の関係. 第122回日本小児科学会学術集会, 石川, 2019年4月
 47. 原田涼子, 菊永佳織, 亀井宏一, 濱田陸, 永田裕子, 寺野千香子, 佐藤舞, 小椋雅夫, 後藤正博, 長谷川行洋, 安藤高志, 幡谷 浩史, 石健司, 本田雅敬. 小児特発性ネフローゼ症候群患者のステロイド治療後副腎機能評価. 第122回日本小児科学会学術集会, 石川, 2019年4月
 48. 亀井宏一, 宮入烈, 庄司健介, 佐古まゆみ, 中村秀文, 石倉健司. 免疫抑制薬や生物学的製剤使用下での生ワクチン接種全国実態調査. 第122回日本小児科学会学術集会, 石川, 2019年4月
 49. 関戸雄貴, 中舘尚也, 伊藤秀一, 小椋雅夫, 石倉健司, 宮寄治, 野坂俊介, 窪田満, 石黒精. 多発性骨病変を呈した慢性再発性多発性骨髄炎の2例. 第121回日本小児科学会学術集会, 2018. 福岡.
 50. 釜江智佳子, 亀井宏一, 松村壮史, 渋川尚幸, 三谷 爽, 辻田 由喜, 小國 裕和, 野村 智章, 藤田基資, 中川紀子, 石倉健司, 黒木康富. 学校検尿を契機に発見され腎機能障害を呈した肥満関連腎症の14歳男児例. 第121回日本小児科学会学術集会, 2018. 福岡.
 51. 亀井宏一, 奥津美夏, 石和翔, 西健太郎, 松村壮史, 佐藤舞, 小椋雅夫, 中西啓太, 野津寛大, 飯島一誠, 石倉健司. NUP107の複合ヘテロ変

- 異を認めた無症候性蛋白尿の3歳女児. 第121回日本小児科学会学術集会, 2018. 福岡.
52. 安河内 悠, 小椋 雅夫, 石倉 健司, 伊藤 秀一, 石黒精: 上肢の関節拘縮で発見され, 早期治療が奏功した少関節型若年性特発性関節炎の3例. 第121回日本小児科学会学術集会, 2018. 福岡.
 53. 松戸孝博, 西村奈穂, 渡邊太郎, 井手健太郎, 中川聡, 宮入烈, 石倉健司, 久保田雅也: 腸管出血性大腸菌感染症による溶血性尿毒症症候群に伴う急性脳症の予後の検討. 第121回日本小児科学会学術集会, 2018. 福岡.
 54. 亀井宏一, 宮入烈, 庄司健介, 佐古まゆみ, 中村秀文, 石倉健司: 免疫抑制薬内服中の患者への弱毒生ワクチン接種の現状と今後の戦略・課題. 第121回日本小児科学会学術集会, 2018. 福岡.
 55. 濱田陸, 出来沙織, 南裕佳, 井口智洋, 大森教雄, 齋藤綾子, 徳永孝史, 菊永佳織, 三上直朗, 寺野千香子, 原田 子, 濱崎祐子, 石倉健司, 幡谷浩史, 本田雅敬: 小児期発症STEC-HUSとaHUSの診断時臨床像および予後の比較. 第21回日本小児科学会学術集会, 2018. 福岡.
 56. 佐藤舞, 石倉健司, 寺野千香子, 菊永佳織, 小牧文代, 石森真吾, 濱崎祐子, 安藤高志, 伊藤秀一, 本田雅敬: 小児特発性ネフローゼ症候群全国疫学調査(JP-SHINE study). 第121回日本小児科学会学術集会, 2018. 福岡.
 57. 西健太朗, 小椋雅夫, 石和翔, 松村壮史, 奥津美夏, 佐藤舞, 佐古まゆみ, 亀井宏一, 伊藤秀一, 石倉健司: 急激な腎機能低下により新生児期に透析導入に至ったDenys-Drash症候群の5例. 第121回日本小児科学会学術集会, 2018. 福岡.
 58. 三浦真理子, 加納優治, 伊東藍, 前川貴伸, 小椋雅夫, 亀井宏一, 野津大, 窪田満, 石黒精, 石倉健司: 3型Bartter症候群(3型BS)の2例とGitelman症候群(GS)の2例:臨床診断の限界について. 第121回日本小児科学会学術集会, 2018. 福岡.
 59. 湖城由佳, 詫間梨恵, 鈴木萌夏, 赤羽三貴, 小椋雅夫, 伊藤秀一, 石倉健司, 石川洋一: 小児リウマチ性疾患患児におけるメトトレキサートの副作用調査および葉酸製剤の予防効果の検討. 日本薬学会第138年会, 2018. 石川.
 60. 堀之内 智子, 野津寛大, 石健司, 飯島 一誠: ゲノムワイド関連解析による小児特発性ネフローゼ症候群のriskhaplotype同定. 第61回日本腎臓学会学術総会, 2018. 新潟.
 61. 亀井宏一, 奥津 美夏, 石和翔, 西健太朗, 松村壮史, 佐藤舞, 小椋雅夫, 佐古まゆみ, 伊藤 秀一, 石倉 健司: リツキシマブ後免疫抑制薬を継続した難治性ネフローゼ症候群での免疫抑制薬中止後再発に寄与する因子の検討. 第61回日本腎臓学会学術総会, 2018. 新潟.
 62. 石倉 健司: 小児特発性ネフローゼ症候群 本邦の臨床研究と診療ガイドラインの改訂. 第53回日本小児腎臓病学会学術集会, 2018. 福島.
 63. 石倉健司: 高血圧と腎障害 インターベンション 小児腎疾患と高血圧緊急症 PRESを中心に. 第53回日本小児腎臓病学会学術集会, 2018. 福島.
 64. 井口智洋, 濱口陸, 南裕佳, 出来沙織, 大森教雄, 齋藤綾子, 徳永孝史, 菊永佳織, 三上直朗, 寺野千香子, 原田 涼子, 濱崎 祐子, 幡谷 浩史, 石倉 健司, 本田 雅敬: 当院で管理された先天性ネフローゼ症候群, 乳児ネフローゼ症候群49例の臨床経過の検討. 第53回日本小児腎臓病学会学術集会, 2018. 福島.
 65. 濱田陸, 石倉健司, 大森教雄, 三上直朗, 寺野千香子, 原田 子, 松井善一, 佐藤裕之, 後藤美和, 濱崎祐子, 幡谷浩史, 緒方謙太郎, 中西 浩一, 長谷川行洋, 宍戸清一郎, 本田雅敬: 当院で経験したWT1関連腎症34例の遺伝子異常と臨床像. 第53回日本小児腎臓病学会学術集会, 2018. 福島.
 66. 齋藤綾子, 原田涼子, 南裕佳, 出来沙織, 井智洋, 大森教雄, 徳永孝史, 菊永佳織, 寺野千香子, 濱田陸, 濱崎祐子, 幡谷浩史, 石倉健司, 本田雅敬: 小児初発ネフローゼ症候群における高血圧の臨床像. 第53回日本小児腎臓病学会学術集会, 2018. 福島.
 67. 寺野千香子, 幡谷浩史, 久保田亘, 菊永佳織, 三上直朗, 原田涼子, 濱 陸, 濱崎祐子, 石倉健司, 杉井章二, 西尾康英, 本田雅敬: 小児期発症腎疾患患者の疾患理解, 自立度は成人期発症患者と同等である. 第53回日本小児腎臓病学会学術集会, 2018. 福島.
 68. 亀井宏一, 奥津美夏, 石和翔, 西健太朗, 松村壮史, 佐藤舞, 小椋雅夫, 佐古まゆみ, 伊藤秀一, 石倉健司: リツキシマブ後免疫抑制薬を継続した難治性ネフローゼ症候群での免疫抑制薬の至適中止時期および中止後再発に寄与する因子の検討. 第53回日本小児腎臓病学会学術集会, 2018. 福島.
 69. 徳永孝史, 濱田陸, 出来沙織, 南裕佳, 大森教雄, 齋藤綾子, 井口智洋, 菊永佳織, 寺野千香子, 三上直朗, 原田涼子, 濱崎祐子, 幡谷浩史, 石倉健司, 本田雅敬: automated peritoneal dialysis(APD)における除水量当たりのナトリウム除去量についての検討. 第53回日本小児腎臓病学会学術集会, 2018. 福島.
 70. 菊永佳織, 濱田陸, 南裕佳, 出来沙織, 井口智洋, 大森教雄, 齋藤綾子, 徳永孝史, 三上直朗, 寺野千香子, 原田涼子, 濱崎祐子, 幡浩史, 石倉 健司, 本田雅敬: 末期腎不全に至った先天性腎尿路異常(CAKUT)患者の経過 SyndromicとNon-syndromicの比較. 第53回日本小児腎臓病学会学術集会, 2018. 福島.
 71. 奥津美夏, 亀井宏一, 松村壮史, 佐藤舞, 西健太朗, 石和翔, 小椋雅夫, 佐古まゆみ, 伊藤秀一, 石倉健司: ステロイド抵抗性ネフローゼ症候群の既往がある難治性ネフローゼ症候群に対するB細胞回復後のリツキシマブ予防的追加投与. 第53回日本小児腎臓病学会学術集会, 2018. 福島.
 72. 亀井宏一, 野津寛大, 中西啓太, 長野智那, 奥津美夏, 石和翔, 西健太朗, 松村壮史, 佐藤舞, 小椋雅夫, 佐古まゆみ, 伊藤秀一, 飯島一誠, 石倉健司: 8歳でステロイド抵抗性ネフローゼ症候群を発症後にNPHS1複合ヘテロ接合体変異が判明した女児例. 第53回日本小児腎臓病学会学術集会, 2018. 福島.
 73. 堀之内智子, Jia Xiaoyuan, 人見祐基, 石倉健司, 亀井宏一, 濱田陸, 郭義胤, 藤丸季可, 岡本孝之, 大和田葉子, 田中亮二郎, 後藤芳充,

- 貝藤裕史, 野津寛大, 徳永勝士, 飯島 一誠: ゲノムワイド関連解析による小児特発性ネフローゼ症候群のrisk haplotype同定. 第53回日本小児腎臓病学会学術集会, 2018. 福島.
74. 大森 教雄, 濱田 陸, 出来 沙織, 南 裕佳, 井口 智洋, 齊藤 綾子, 徳永 孝史, 菊永 佳織, 奥田 雄介, 三上 直朗, 寺野 千香子, 原田 涼子, 濱崎 祐子, 幡谷 浩史, 石倉 健司, 本田 雅敬: IgG沈着の有無によるC3腎症の予後の検討. 第53回日本小児腎臓病学会学術集会, 2018. 福島.
 75. 釜江 智佳子, 亀井 宏一, 松村 壮史, 渋川 尚幸, 三谷 爽, 辻田 由喜, 山本 かずな, 小國 裕和, 野村 智章, 藤田 基資, 中川 紀子, 石倉 健司, 黒木 康富: 学校検尿を契機に発見された腎機能障害を呈した肥満関連腎症の14歳男児例. 第53回日本小児腎臓病学会学術集会, 2018. 福島.
 76. 加納 優治, 西 健太郎, 石和 翔, 奥津 美夏, 松村 壮史, 佐藤 舞, 小椋 雅夫, 亀井 宏一, 福原 康之, 野津 寛大, 池田 真理子, 倉橋 浩樹, 石倉 健司: 遺伝学的検査により確定診断され, 次子の出生前診断が検討された遺伝性腎疾患の2家系. 第53回日本小児腎臓病学会学術集会, 2018. 福島.
 77. 大谷 勇紀, 井口 智洋, 徳永 孝史, 南 裕佳, 出来 沙織, 大森 教雄, 齊藤 綾子, 菊永 佳織, 寺野 千香子, 原田 涼子, 濱田 陸, 濱崎 祐子, 幡谷 浩史, 石倉 健司, 本田 雅敬: ネフローゼ状態に至った小児重症紫斑病性腎炎(HSPN)に対する腎生検適応 血清アルブミン値からみた腎生検介入時期の検討. 第53回日本小児腎臓病学会学術集会, 2018. 福島.
 78. 西 健太郎, 小椋 雅夫, 石和 翔, 加納 優治, 才田 謙, 奥津 美夏, 松村 壮史, 佐藤 舞, 佐古 まゆみ, 亀井 宏一, 長田 道夫, 義岡 孝子, 緒方 謙太郎, 石倉 健司: 血栓性微小血管障害(TMA)を合併したステロイド抵抗性ネフローゼ症候群の1歳男児例. 第53回日本小児腎臓病学会学術集会, 2018. 福島.
 79. 佐藤 舞, 石倉 健司, 武田 昌寛, 佐々木 健吾, 内田 孟, 平田 義弘, 福田 晃也, 阪本 靖介, 笠原 群生: 腎障害の有無による小児肝移植例の長期腎予後:471例の解析. 第54回日本移植学会, 2018. 東京.
 80. 佐藤 舞, 小椋 雅夫, 亀井 宏一, 石倉 健司, 福田 晃也, 阪本 靖介, 笠原 群生: 肝移植後同一ドナーによる腎移植における抗ドナー抗体の意義. 第54回日本移植学会, 2018. 東京.
 81. 西 健太郎, 小椋 雅夫, 石和 翔, 奥津 美夏, 金森 透, 佐藤 舞, 佐古 まゆみ, 亀井 宏一, 伊藤 秀一, 石倉 健司: ステロイドを中止しえた小児期発症全身性エリテマトーデスの10例. 第28回日本小児リウマチ学会総会・学術集会, 2018. 東京.
 82. 小椋 雅夫, 伊藤 秀一, 金森 透, 西 健太郎, 奥津 美夏, 石和 翔, 佐藤 舞, 亀井 宏一, 石倉 健司: 抗MDA5抗体陽性若年性皮膚筋炎の完治後に混合性結合組織病を発症した1女児例. 第28回日本小児リウマチ学会総会・学術集会, 2018. 東京.
 83. 湖城 由佳, 詫間 梨恵, 小椋 雅夫, 石倉 健司, 伊藤 秀一, 山谷 明正: 小児リウマチ性疾患患者におけるメトトレキサートの副作用調査および葉酸製剤の予防効果の検討. 第28回日本小児リウマチ学会総会・学術集会, 2018. 東京.
 84. 金森 啓太, 西 健太郎, 石和 翔, 小椋 雅夫, 石倉 健司, 伊藤 秀一: 急性心不全を契機に診断された高安動脈炎の12歳女児例. 第28回日本小児リウマチ学会総会・学術集会, 2018. 東京.
 85. 西 健太郎, 小椋 雅夫, 石和 翔, 奥津 美夏, 金森 透, 佐藤 舞, 佐古 まゆみ, 亀井 宏一, 伊藤 秀一, 石倉 健司: ステロイドを中止しえた小児期発症全身性エリテマトーデスの10例. 第28回日本小児リウマチ学会総会・学術集会, 2018. 東京.
 86. 石和 翔, 小椋 雅夫, 西 健太郎, 奥津 美夏, 松村 壮史, 佐藤 舞, 亀井 宏一, 西村 謙一, 伊藤 秀一, 石倉 健司. PET-CTが確定診断に有用であった, 脳内出血を契機に発見された高安動脈炎の一例. 第27回日本小児リウマチ学会総会・学術集会, 京都, 2017年10月
 87. 森貞 直哉, 庄野 朱美, 野津 寛大, 忍頂寺 毅史, 叶 明娟, 井藤 奈央子, 神田 祥一郎, 亀井 宏一, 石倉 健司, 伊藤 秀一, 山本 勝輔, 塚口 裕康, 里村 憲一, 田中 亮二郎, 飯島 一誠. NGSターゲット遺伝子シーケンスパネルによるCAKUTおよびNPHの包括的原因遺伝子解析. 第52回日本小児腎臓病学会学術集会. 東京. 2017年6月
 88. 才田 謙, 石森 真吾, 松村 壮史, 好川 貴久, 山本 かずな, 加納 優治, 永田 裕子, 佐藤 舞, 小椋 雅夫, 佐古 まゆみ, 亀井 宏一, 谷口 敦夫, 石倉 健司. 第52回日本小児腎臓病学会学術集会, 東京, 2017年6月
永田 裕子, 寺野 千香子, 坂井 智行, 横井 匡, 加納 優治, 好川 貴久, 松村 壮史, 才田 謙, 佐藤 舞, 小椋 雅夫, 佐古 まゆみ, 亀井 宏一, 濱田 陸, 東 範行, 伊藤 秀一, 石倉 健司. ステロイドによる重症緑内障を来し, 手術を要した特発性ネフローゼ症候群3症例. 第52回日本小児腎臓病学会学術集会, 東京, 2017年6月
 89. 亀井 宏一, 濱田 陸, 田中 征治, 町田 裕之, 田中 絵里子, 藤永 周一郎, 高橋 匡輝, 北山 浩嗣, 石森 真吾, 庄司 健介, 河合 利尚, 佐古 まゆみ, 石倉 健司. リツキシマブ療法を施行した難治性ネフローゼ症候群患者におけるインフルエンザワクチンの有効性と安全性. 第52回日本小児腎臓病学会学術集会, 東京, 2017年6月
 90. 亀井 宏一, 濱田 陸, 田中 征治, 町田 裕之, 田中 絵里子, 藤永 周一郎, 高橋 匡輝, 北山 浩嗣, 石森 真吾, 庄司 健介, 河合 利尚, 佐古 まゆみ, 石倉 健司. 日本人小児のためのGFR推算式の検証. 第52回日本小児腎臓病学会学術集会, 東京, 2017年6月
 91. 原田 涼子, 濱田 陸, 井口 智洋, 大森 教雄, 齊藤 綾子, 徳永 孝史, 金子 昌弘, 三上 直朗, 久保田 亘, 寺野 千香子, 濱崎 祐子, 石倉 健司, 幡谷 浩史, 本田 雅敬. 腹膜透析患児におけるカルニチン欠乏の実態. 第52回日本小児腎臓病学会学術集会, 東京, 2017年6月
 92. 山内 葉那子, 三上 直朗, 井口 智洋, 大森 教雄, 齊藤 綾子, 徳永 孝史, 金子 昌弘, 久保田

- 亘, 寺野 千香子, 原田 涼子, 濱田 陸, 濱崎 祐子, 石倉 健司, 幡谷 浩史, 本田 雅敬. 初発ネフローゼ症候群における初期治療28日時点不完全寛解症例の予後. 第52回日本小児腎臓病学会学術集会, 東京, 2017年6月
93. 加納 優治, 亀井 宏一, 松村 壮史, 好川 貴久, 山本 かずな, 永田 裕子, 才田 謙, 佐藤 舞, 小椋 雅夫, 佐古 まゆみ, 伊藤 秀一, 石倉 健司. 小児ネフローゼ症候群患者におけるウイルス抗体価 の推移. 第52回日本小児腎臓病学会学術集会, 東京, 2017年6月
94. 大森 教雄, 三上 直朗, 井口 智洋, 齊藤 綾子, 徳永 孝史, 金子 昌弘, 久保田 亘, 寺野 千香子, 原田 涼子, 濱田 陸, 濱崎 祐子, 石倉 健司, 幡谷 浩史, 本田 雅敬. 急性尿細管壊死による急性腎不全を来したサルモネラ腸炎の1例. 第52回日本小児腎臓病学会学術集会, 東京, 2017年6月
95. 金子 昌弘, 濱田 陸, 徳永 孝史, 大森 教雄, 齊藤 綾子, 井口 智洋, 三上 直朗, 久保田 亘, 寺野 千香子, 篠塚 俊介, 原田 涼子, 濱崎 祐子, 石倉 健司, 幡谷 浩史, 本田 雅敬. 当施設におけるANCA関連血管炎の診断時腎病理組織と腎予後の検討. 第52回日本小児腎臓病学会学術集会, 東京, 2017年6月
96. 久保田 亘, 濱田 陸, 井口 智洋, 大森 教雄, 齊藤 綾子, 徳永 孝史, 金子 昌弘, 三上 直朗, 寺野 千香子, 原田 涼子, 濱崎 祐子, 石倉 健司, 幡谷 浩史, 本田 雅敬. 小児特発性ネフローゼ症候群(NS)におけるoverfilling/underfillingの病態と臨床的特徴の検討 第52回日本小児腎臓病学会学術集会, 東京, 2017年6月
97. 石倉 健司. Safety first! 小児難治性ネフローゼ症候群におけるリツキシマブ治療. 第52回日本小児腎臓病学会学術集会, 東京, 2017年6月
98. 亀井 宏一, 小椋 雅夫, 松村 壮史, 加納 優治, 好川 貴久, 永田 裕子, 才田 謙, 佐藤 舞, 山本 かずな, 佐古 まゆみ, 伊藤 秀一, 石倉 健司. 15kg未満の乳幼児の腹膜透析患者および家族の生活の質についてのアンケート調査. 第62回日本透析医学会学術集会, 横浜, 2017年6月
99. 寺野 千香子, 濱田 陸, 三上 直朗, 久保田 亘, 原田 涼子, 濱崎 祐子, 石倉 健司, 幡谷 浩史, 本田 雅敬. 小児腹膜透析患者の低セレン血症の頻度とリスク因子. 第62回日本透析医学会学術集会, 横浜, 2017年6月
100. 松村 壮史, 亀井 宏一, 好川 貴久, 加納 優治, 永田 裕子, 才田 謙, 佐藤 舞, 小椋 雅夫, 濱田 陸, 橋本 淳也, 濱崎 祐子, 宍戸 清一郎, 長谷川 雄一, 鈴木 万里, 上岡 克彦, 伊藤 秀一, 石倉 健司. 腎代替療法を要した後部尿道弁患者6人の予後. 第60回日本腎臓学会学術集会, 仙台, 2017年5月
101. 濱田 陸, 幡谷 浩史, 三上 直朗, 久保田 亘, 寺野 千香子, 原田 涼子, 濱崎 祐子, 石倉 健司, 本田 雅敬. 小児aHUSとSTEC-HUSの診断時臨床像および予後の比較. 第60回日本腎臓学会学術集会, 仙台, 2017年5月
102. 亀井 宏一, 石倉 健司, 佐古 まゆみ, 綾 邦彦, 田中 亮二郎, 野津 寛大, 貝藤 裕史, 中西 浩一, 大友 義之, 三浦 健一郎, 高橋 昌里, 森本 哲司, 久保田 亘, 伊藤 秀一, 飯島 一誠, RCRNS study group. 医師主導治験でリツキシマブの投与を行った小児期発症難治性ネフローゼ症候群患者の長期予後. 第60回日本腎臓学会学術集会, 仙台, 2017年5月
103. 三上 直朗, 濱田 陸, 久保田 亘, 寺野 千香子, 原田 涼子, 濱崎 祐子, 石倉 健司, 幡谷 浩史, 本田 雅敬. 小児期発症ネフローゼ症候群における抗凝固療法開始指標. 第60回日本腎臓学会学術集会, 仙台, 2017年5月
104. 橋本 淳也, 三山 佐保子, 熊田 聡子, 伊藤 麻美, 原田 涼子, 濱田 陸, 濱崎 祐子, 石倉 健司, 幡谷 浩史, 本田 雅敬. 小児ギラン・バレー症候群における高血圧の実態調査. 第120回日本小児科学会学術集会, 東京, 2017年4月
105. 石倉 健司. 先天性腎尿路奇形(CAKUT)の早期発見と管理 小児CKDとCAKUTの管理 最新のガイドラインのRationale. 第120回日本小児科学会学術集会, 東京, 2017年4月
106. 才田 謙, 小椋 雅夫, 亀井 宏一, 竹添 豊志子, 藤野 明浩, 小野 博, 宮 寄治, 野坂 俊介, 石黒 精, 石倉 健司. Budd-Chiari症候群および急性心筋梗塞を呈した原発性抗リン脂質抗体症候群の小児例腎・泌尿器疾患、生殖器疾患. 第120回日本小児科学会学術集会, 東京, 2017年4月
107. 遠藤 翔太, 秋山 聡香, 大場 邦弘, 小鍛治 雅之, 松村 壮史, 小椋 雅夫, 石倉 健司, 西村 謙一, 伊藤 秀一, 黒田 誠. パラインフルエンザ3型感染症を契機に診断された若年性関節リウマチの1例. 第120回日本小児科学会学術集会, 東京, 2017年4月
108. 加納 優治, 才田 謙, 小椋 雅夫, 亀井 宏一, 長谷川 雄一, 鈴木 万里, 上岡 克彦, 堀川 玲子, 伊藤 秀一, 石倉 健司. Denys-Drash症候群8例の性分化疾患の検討. 第120回日本小児科学会学術集会, 東京, 2017年4月
109. 好川 貴久, 佐藤 舞, 加納 優治, 永田 裕子, 才田 謙, 小椋 雅夫, 亀井 宏一, 伊藤 玲子, 飛弾 麻里子, 石倉 健司. 総胆管結石を合併した先天性ネフローゼ症候群の女児例. 第120回日本小児科学会学術集会, 東京, 2017年4月
110. 川上 沙織, 甘利 昭一郎, 和田 友香, 丸山 秀彦, 藤永 英志, 高橋 重裕, 加納 優治, 塚本 桂子, 石倉 健司, 伊藤 裕司. 常染色体劣性多発性嚢胞腎患者におけるアンジオテンシンII受容体拮抗薬の投与経験. 第120回日本小児科学会学術集会, 東京, 2017年4月
111. 亀井 宏一, 小椋 雅夫, 松村 壮史, 加納 優治, 好川 貴久, 永田 裕子, 才田 謙, 佐藤 舞, 石倉 健司. 移植腎におけるプロトコール生検の意義. 第120回日本小児科学会学術集会, 東京, 2017年4月
- G. 知的所有権の取得状況
1. 特許取得
なし
 2. 実用新案登録
なし
 3. その他
なし

II 研究成果の刊行に関する一覧表

書籍

著者氏名	論文タイトル名	書籍全体の 編集者名	書 籍 名	出版社名	出版地	出版年	ページ
石倉 健司, 好川 貴久	尿細管機能検査	日本小児腎臓 病学会	小児腎臓病学 改訂第2版	診断と治 療社	東京	2017	107-113

雑誌

発表者氏名	論文タイトル名	発表誌名	巻号	ページ	出版年
Saida K, Kamei K, <u>Hamada R</u> , Yoshikawa T, Kano Y, Nagata H, Sato M, Ogura M, Harada R, Hataya H, Miyazaki O, Nosaka S, Ito S, <u>Ishikura K</u>	A simple refined approach for renovascular hypertension in children: a ten-year experience	Pediatr Int		[Online ahead of print] Mar 10	2020
Okuda Y, Soohoo M, <u>Ishikura K</u> , Tang Y, Obi Y, Laster M, Rhee CM, Streja E, Kalantar- Zadeh K	Primary causes of kidney disease and mortality in dialysis-dependent children	Pediatr Nephrol		[Epub ahead of print] Feb 4	2020
Gotoh Y, Shishido S, <u>Hamasaki Y</u> , Watarai Y, <u>Hattori M</u> , Miura K, Ishizuka K, Fujita N, Saito K, Nakagawa Y, Hotta K, Hataya H, <u>Hamada R</u> , Sato H, Kitayama H, <u>Ishikura K</u> , Honda M, <u>Uemura O</u>	Kidney function of Japanese children undergoing kidney transplant with preemptive therapy for cytomegalovirus infection	Transpl Infect Dis		[Online ahead of print] Feb 28	2020
Aoki Y, <u>Hamasaki Y</u> , Satoh H, Matsui Z, <u>Muramatsu M</u> , <u>Hamada R</u> , Harada R, <u>Ishikura K</u> , Hataya H, Honda M, Sakai K, Shishido S	Long-term outcomes of pediatric kidney transplantation: A single- center experience over the past 34 years in Japan	Int J Urol	27(2)	172-178	2020
Chan EY, Webb H, Yu E, Ghiggeri GM, Kemper MJ, Ma AL, Yamamura T, Sinha A, Bagga A, Hogan J, Dossier C, Vivarelli M, Liu ID, Kamei K, <u>Ishikura K</u> , Saini P, Tullus K	Both the rituximab dose and maintenance immunosuppression in steroid- dependent/frequently- relapsing nephrotic syndrome have important effects on outcomes	Kidney Int	97(2)	393-401	2020
Kamei K, <u>Ishikura K</u> , Sako M, <u>Ito S</u> , <u>Nozu K</u> , Iijima K	Rituximab therapy for refractory steroid-resistant nephrotic syndrome in children	Pediatr Nephrol	35(1)	17-24	2020

<u>Nozu K</u> , Yamamura T, Horinouchi T, Nagano C, Sakakibara N, <u>Ishikura K</u> , <u>Hamada R</u> , Morisada N, Iijima K	Inherited salt-losing tubulopathy: an old condition but a new category of tubulopathy	Pediatr Int	[Epub ahead of print] Dec 12		2019
Kubota M, Osuga Y, Kato K, <u>Ishikura K</u> , Kaneko K, Akazawa K, Yonekura T, Tazuke Y, Ieiri S, Fujino A, Ueno S, Hayashi Y, Yoshino K, Yanai T, Iwai J, Yamaguchi T, Amae S, Yamazaki Y, Sugita Y, Kohno M, Kanamori Y, Bitoh Y, Shinkai M, Ohno Y, Kinoshita Y	Treatment guidelines for persistent cloaca, cloacal exstrophy, and Mayer-Rokitansky-Küster-Häuser syndrome for the appropriate transitional care of patients	Surg Today	49(12)	985-1002	2019
Sato M, <u>Ishikura K</u> , Ando T, Kikunaga K, Terano C, <u>Hamada R</u> , Ishimori S, <u>Hamasaki Y</u> , Araki Y, Gotoh Y, <u>Nakanishi K</u> , Nakazato H, Matsuyama T, Iijima K, Yoshikawa N, <u>Ito S</u> , Honda	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	[Online ahead of print]		2019
Nagano C, <u>Morisada N</u> , <u>Nozu K</u> , 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, <u>Ishikura K</u> , <u>Hattori M</u> , <u>Ito S</u> , Iijima K	Clinical characteristics of HNF1B-related disorders in a Japanese population	Clin Exp Nephrol	23(9)	1119-1129	2019
Nishi K, Inoguchi T, Kamei K, <u>Hamada R</u> , Hataya H, Ogura M, Sato M, Yoshioka T, Ogata K, <u>Ito S</u> , <u>Nakanishi K</u> , <u>Nozu K</u> , <u>Hamasaki Y</u> , <u>Ishikura K</u>	Detailed clinical manifestations at onset and prognosis of neonatal-onset Denys-Drash syndrome and congenital nephrotic syndrome of the Finnish type	Clin Exp Nephrol	23(8)	1058-1065	2019
Ishiwa S, Sato M, <u>Morisada N</u> , Nishi K, Kanamori T, Okutsu M, Ogura M, Sako M, Kosuga M, Kamei K, <u>Ito S</u> , <u>Nozu K</u> , Iijima K, <u>Ishikura K</u>	Association between the clinical presentation of congenital anomalies of the kidney and urinary tract (CAKUT) and gene mutations: an analysis of 66 patients at a single institution	Pediatr Nephrol	34(8)	1457-1464,	2019
Sato M, <u>Kaneko T</u> , Ogura M, Kamei K, <u>Ito S</u> , Fukuda A, Sakamoto S, Kasahara M, <u>Ishikura</u>	Favorable kidney function in pediatric liver transplant recipients: results of a single-center cohort study	Transplantation	103(8)	1655-1662	2019

Nagano C, Sako M, Kamei K, <u>Ishikura K</u> , Nakamura H, <u>Nakanishi K</u> , Omori T, <u>Nozu K</u> , Iijima	Study protocol: multicenter double-blind, randomized, placebo-controlled trial of rituximab for the treatment of childhood-onset early-stage uncomplicated frequently relapsing or steroid-dependent nephrotic syndrome (JSKDC10 trial)	BMC Nephrol	20(1)	293	2019
Kiuchi Z, Ogura M, Sato M, Kamei K, <u>Ishikura K</u> , Abe J, <u>Ito S</u>	No preventive or therapeutic efficacy of infliximab against macrophage activation syndrome due to systemic juvenile idiopathic arthritis	Scand J Rheumatol	48(3)		2019
Shima Y, <u>Nakanishi K</u> , Sako M, Saito-Oba M, <u>Hamasaki Y</u> , Hataya H, Honda M, Kamei K, <u>Ishikura K</u> , <u>Ito S</u> , Kaito H, Tanaka R, <u>Nozu K</u> , Nakamura H, Ohashi Y, Iijima K, Yoshikawa N: & for the Japanese Study Group of Kidney Disease in Children (JSKDC)	Lisinopril versus losartan for mild childhood IgA nephropathy: a randomized controlled trial (JSKDC01 study)	Pediatr Nephrol	34	837-846	2019
Shima Y, <u>Nakanishi K</u> , Kaku Y, <u>Ishikura K</u> , Hataya H, Matsuyama T, Honda M, Sako M, Nozu K, Tanaka R, Iijima K, Yoshikawa N	Combination therapy with or without warfarin and dipyridamole for severe childhood IgA nephropathy; an RCT	Pediatr Nephrol	33(11)	2103-2112	2018
Sato M, Kamei K, Ogura M, <u>Ishikura K</u> , <u>Ito S</u>	Relapse of nephrotic syndrome during post-rituximab peripheral blood B-lymphocyte depletion	Clin Exp Nephrol	22	110-116	2018
<u>Uemura O</u> , <u>Ishikura K</u> , Gotoh Y, Honda M	Creatinine-based estimated glomerular filtration rate for children younger than 2 years	Clin Exp Nephrol	22	483-484	2018
<u>Hamasaki Y</u> , Muramatsu M, <u>Hamada R</u> , <u>Ishikura K</u> , Hataya H, Satou H, Honda M, <u>Nakanishi K</u> , Shishido S	Long-term outcome of congenital nephrotic syndrome after kidney transplantation in Japan	Clin Exp Nephrol	22	719-726	2018
Gotoh Y, Uemura O, <u>Ishikura K</u> , Sakai T, <u>Hamasaki Y</u> , Araki Y, <u>Hamada R</u> , Honda M	Validation of estimated glomerular filtration rate equations for Japanese children	Clin Exp Nephrol	22	931-937	2018

Harada R, <u>Ishikura K</u> , Shinozuka S, Mikami N, <u>Hamada R</u> , Hataya H, Morikawa Y, Omori T, Takahashi H, <u>Hamasaki Y</u> , Kaneko T, Iijima K, Honda M	Ensuring safe drug administration to pediatric patients with renal dysfunction: a multicenter study	Clin Exp Nephrol	22	938-946	2018
Kamei K, Ogura M, Sato M, <u>Ito S</u> , <u>Ishikura K</u>	Infusion reactions associated with rituximab treatment for childhood-onset complicated nephrotic syndrome	Pediatr Nephrol	33	1013-1018	2018
Ploos van Amstel S, Noordzij M, Warady BA, Cano F, Craig JC, Groothoff JW, <u>Ishikura K</u> , Neu A, Safouh H, Xu H, Jager KJ, Schaefer F	Renal replacement therapy for children throughout the world: the need for a global registry	Pediatr Nephrol	33	863-871	2018
Morikawa Y, Miura M, Furuhashi MY, Morino S, Omori T, Otsuka M, Chiga M, Obonai T, Hataya H, Kaneko T, <u>Ishikura K</u> , Honda M, Hasegawa Y	Nebulized hypertonic saline in infants hospitalized with moderately severe bronchiolitis due to RSV infection	Pediatr Pulmonol	53	358-365	2018
Terano C, <u>Ishikura K</u> , <u>Hamada R</u> , Yoshida Y, Kubota W, Okuda Y, Shinozuka S, Harada R, Iyoda S, Fujimura Y, <u>Hamasaki Y</u> , Hataya H, Honda M	Practical Issues in Using Eculizumab for Children With Atypical Haemolytic Uraemic Syndrome in the Acute Phase: A Review of Four Patients	Nephrology (Carlton)	23	539-545	2018
Nagata H, Sato M, Ogura M, Yoshikawa T, Yamamoto K, Matsumura S, Kano Y, Saida K, Sako M, Kamei K, Yoshioka T, Ogata K, <u>Ito S</u> , <u>Ishikura K</u>	Coagulopathy as a complication of kidney biopsies in paediatric systemic lupus erythematosus patients with antiphospholipid syndrome	Nephrology (Carlton)	23	592-596	2018
Unzaki A, <u>Morisada N</u> , Nagatani K, <u>Nozu K</u> , Ye MJ, <u>Ito S</u> , Matsunaga T, <u>Ishikura K</u> , Ina S, Nagatani K, Okamoto T, Inaba Y, Ito N, Igarashi T, Kanda S, Ito K, Omune K, Iwaki T, Ueno K, Yahata M, Goto S, Okamoto N, Iijima K	Clinically diverse phenotypes and genotypes of patients with branchio-oto-renal syndrome	J Hum Genet	63	647-656	2018
Kamei K, Miyairi I, <u>Ishikura K</u> , Ogura M, Shoji K, Funaki T, Ito R, Arai K, Abe J, Kawai T, Onodera M, <u>Ito S</u>	Prospective Study of Live Attenuated Vaccines for Patients with Nephrotic Syndrome Receiving Immunosuppressive Agents	J Pediat	196	217-222	2018

Jia X, Horinouchi T, Hitomi Y, Shono A, Khor SS, Omae Y, Kojima K, Kawai Y, Nagasaki M, Kaku Y, Okamoto T, Ohwada Y, Ohta K, Okuda Y, Fujimaru R, Hatae K, Kumagai N, Sawanobori E, Nakazato H, Ohtsuka Y, <u>Nakanishi K</u> , Shima Y, Tanaka R, Ashida A, Kamei K, <u>Ishikura K</u> , <u>Nozu K</u> , Tokunaga K., Iijima K	Strong Association of HLA-DR/DQ Locus with Childhood Steroid-Sensitive Nephrotic Syndrome in the Japanese Population	J Am Soc Nephrol	29	2189-2199	2018
Kamei K, <u>Ishikura K</u> , Sako M, Aya K, Tanaka R, <u>Nozu K</u> , Kaito H, <u>Nakanishi K</u> , Ohtomo Y, Miura K, Takahashi S, Morimoto T, Kubota W, <u>Ito S</u> , Nakamura H, Iijima K; Rituximab for Childhood-Onset Refractory Nephrotic Syndrome (RCRNS) Study Group	Long-term outcome of childhood-onset complicated nephrotic syndrome after a multicenter, double-blind, randomized, placebo-controlled trial of rituximab	Pediatr Nephrol	32(11)	2071-2078	2017
Kikunaga K, <u>Ishikura K</u> , Terano C, Sato M, Komaki F, <u>Hamasaki Y</u> , Sasaki S, Iijima K, Yoshikawa N, <u>Nakanishi K</u> , Nakazato H, Matsuyama T, Ando T, <u>Ito S</u> , Honda M. Japanese Pediatric Survey Holding Information of NEphrotic syndrome (JP-SHINE) study of the Japanese Study Group of Renal Disease in Children	High incidence of idiopathic nephrotic syndrome in East Asian children: a nationwide survey in Japan (JP-SHINE study)	Clin Exp Nephrol	21(4)	651-657	2017
Yoshikawa T, Kamei K, Nagata H, Saida K, Sato M, Ogura M, <u>Ito S</u> , Miyazaki O, Urushihara M, Kondo S, Sugawara N, Ishizuka K, <u>Hamasaki Y</u> , Shishido S, <u>Morisada N</u> , Iijima K, Nagata M, Yoshioka T, Ogata K, <u>Ishikura K</u>	Diversity of renal phenotypes in patients with WDR19 mutations: Two case reports	Nephrology (Carlton)	22(7)	566-571	2017
<u>Uemura O</u> , Yokoyama H, <u>Ishikura K</u> , Gotoh Y, Sato H, Sugiyama H, Honda M, Matsuo S	Performance in adolescents of the two Japanese serum creatinine based estimated glomerular filtration rate equations, for adults and paediatric patients: A study of the Japan Renal Biopsy Registry and Japan Kidney Disease Registry from 2007 to 2013	Nephrology (Carlton)	22(6)	494-497	2017
<u>Hamasaki Y</u> , Komaki F, <u>Ishikura K</u> , <u>Hamada R</u> , Sakai T, Hataya H, Ogata K, Ando T, Honda M	Nephrotoxicity in children with frequently relapsing nephrotic syndrome receiving long-term cyclosporine treatment	Pediatr Nephrol	32(8)	1383-1390	2017

Kanazawa H, Fukuda A, Sato M, Ishimori S, Sasaki K, Uchida H, Shigeta T, Mali VP, Sakamoto S, <u>Ishikura K</u> , Kasahara M	Successful resumption of peritoneal dialysis following living donor liver transplantation in children with end-stage renal disease	Pediatric Transplantation	21(3)		2017
Nishimura N, Kasahara M, <u>Ishikura K</u> , Nakagawa S	Current status of pediatric transplantation in Japan	J Intensive Care	5	48	2017
西田幹子, 佐藤舞, 小椋雅夫, 亀井宏一, <u>石倉健司</u>	スペシャリストに聞く! 小児透析看護・指導のコツ 母子の愛着形成に着目した乳児期にあるPD患者の看護	日本小児PD・HD研究会雑誌	31	17-21	2019
金森透, 亀井宏一, 西 健太郎, 奥津美夏, 石和翔, 佐藤舞, 小椋雅夫, 伊秀一, 中西 啓太, 野津寛大, 飯島一誠, <u>石倉健司</u>	無症候性蛋白尿の精査でWT1遺伝子異常が判明した17歳女兒例	日本小児腎不全学会雑誌	39	207-210	2019
亀井宏一, 佐藤舞, 金森 透, 奥津美夏, 石和翔, 西健太郎, 小椋雅夫, 澤井俊宏, 奥田雄介, 義岡孝子, 緒方謙太郎, <u>石倉健司</u>	半月体形成性腎炎を呈したC3腎炎の4歳女	日本小児腎不全学会雑誌	39	119-122	2019
塚口裕康, <u>石倉健司</u>	指定難病ペディア 2019】個別の指定難病 腎・泌尿器系 ギャロウェイ・モワト症候群 [指定難病 219]	日本医師会雑誌	148(1)	S251	2019
西健太郎, 堀川玲子, <u>石倉健司</u>	【内分泌症候群(第3版)-その他の内分泌疾患を含めて-】性機能低下を伴う遺伝性(先天性)症候群 Denys-Drash症候群	日本臨床	別冊内 内分泌症候群IV.	480-483	2019
三浦健一郎, 佐古まゆみ, 芦明, <u>石倉健司</u> , 井上勉, 後藤芳充, 小松康宏, 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, 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(2)	51-57	2019
金森透. 長谷川雄一, <u>石倉健司</u>	【小児 一次救急マニュアル-帰宅可能か?二次救急か?判断のための手引き-】一次救急でみられる主な疾患 腎・泌尿器領域	小児科	60(5)	742-747	2019

金森透, <u>石倉健司</u>	【小児の負荷試験 2019】腎機能検査 日本人小児の eGFR の算出法 クレアチニン、シスタチンC、 β 2 ミクログロブリン	小児内科	51(4)	539-541	2019
亀井 宏一, 小椋 雅夫, 松村 壮史, 加納 優治, 好川 貴久, 永田 裕子, 才田 謙, 佐藤 舞, 山本 かずな, 佐古 まゆみ, 伊藤 秀一, 石倉 健司	移植腎のプロトコール生検の意義	腎移植・血管外科	29(1)	1-6	2018
佐古まゆみ, 三浦健一郎, 芦田明, <u>石倉健司</u> , 井上勉, 後藤芳充, 小松康宏, 重松隆, 杉山斉, 寺野千香子, <u>中西浩二</u> , 西尾妙織, 幡谷浩史, 藤元昭一, 向山政志, 吉矢邦彦, 本田雅敬, 岩野正之, <u>服部元史</u>	小児慢性腎臓病患者における移行医療についての提言」と「思春期・青年期の患者のためのCKD診療ガイド」の認知度, 理解度, 活用度に関するアンケート調査の報告史	日本腎臓学会誌	60(7)	972-977	2018
山本かずな, 寺野千香子, 濱田陸, 橋本淳也, 武田良淳, 原田涼子, <u>石倉健司</u> , 長谷川行洋, 幡浩史, 本田 雅敬	腎機能障害を契機に診断された甲状腺機能低下症の1例	日本小児腎臓病学会雑誌	31(2)	167-171	2018
西田幹子, 緒方志穂, 中山美穂子, 石 翔, 小椋雅夫, 亀井宏一, <u>石倉健司</u>	腹膜透析から血液透析へ移行した多動傾向にある患者の看護	日本小児PD・HD研究会雑誌,	30	66-68	2018
岡田浩一, 服部 元史, <u>石倉健司</u> , CKD診療ガイド・ガイドライン改訂委員会, et al	CKD 診療ガイド・ガイドライン改訂委員会, 日本腎臓学会: エビデンスに基づく CKD 診療ガイドライン 2018	日本腎臓学会誌	60(8)	1037-1193	2018
亀井宏一, 宮入烈, 庄司健介, 河合利尚, 新井勝大, 伊藤 玲子, 小雅夫, 佐古まゆみ, 中秀文, 伊藤秀一, <u>石倉健司</u>	【ネフローゼ症候群・MCNS/FSGS の最新知見】 合併症対策とエビデンス 免疫抑制薬内服中の患者への弱毒性ワクチン接種	腎と透析	85(6)	864-868	2018
佐藤舞, <u>石倉健司</u>	海外と日本の比較 小児	腎と透析	85(6): 18	795-800	2018
小椋雅夫, <u>石倉健司</u>	小児末期腎不全における栄養療法.	臨床透析,	34(9)	1097-1102	2018
石和翔, <u>石倉健司</u>	小児慢性腎臓病(小児CKD)の最新の知見	小児科	59(9)	1315-1323	2018

佐藤舞, <u>石倉健司</u>	腎臓領域	小児内科	50(5)	824-827	2018
亀井宏一, 宮入烈, 庄司健介, 河合利尚, 新 勝大, 伊藤玲子, 小 雅夫, 佐古まゆみ, 中村秀文, <u>伊藤秀一</u> , <u>石倉健司</u>	免疫抑制薬内服中の患者への弱毒生ワクチン接種の現状と今後の戦略・課題	日本臨床腎移植学会雑誌	6(2)	163-17	2018
亀井宏一, 稲垣秀人, 崇寧, 藤丸拓也, 蘇原 映誠, <u>濱崎祐子</u> , 宍 清一郎, 義岡孝子, 緒謙太郎, 岡田麻理, 小椋雅夫, 佐藤舞, 倉橋浩樹, <u>石倉健司</u>	: PKD1の複合ヘテロ接合体変異を示すARPKDと類似した臨床像を呈した男児例	日本小児腎不全学会雑誌	38	152-155	2018
石和翔, 亀井宏一, 小椋雅夫, 西健太郎, 奥津美夏, 松 壮史, 佐藤舞, 西田幹子, 宇田和宏, 庄司健介, <u>石倉健司</u>	起因菌同定までに時間を要し診断に苦慮した非定型抗酸菌性腹膜炎の4歳男児例	日本小児PD・HD研究会雑誌	30	33-35	2018
亀井宏一, 好川貴久, 永田裕子, 西健太郎, 石和翔, 奥津美夏, 松村壮史, 佐藤舞, 小椋雅夫, 佐古まゆみ, 鈴木万里, <u>石倉健司</u>	血圧の管理に難渋した高レニン性高血圧のDenys-Drash 症候群の1歳女児例	日本小児PD・HD研究会雑誌	30	55-57.	2018
成相諒子, 亀井宏一, 余谷暢之, 加納優治, 小椋雅夫, 久保田雅也, 塩田曜子, 田中恭子, 前田浩利, 木須彩, 栃谷治子, 鈴木彩, 石黒精, <u>石倉健司</u>	生体腎移植後末期腎不全に腎代替療法を行えなかった結節性硬化症の1例	日本小児腎不全学会雑誌	38	242-244	2018
才田謙, 松村壮史, 好川貴久, 山本かずな, 加納優治, 永田裕子, 佐藤舞, 小椋雅夫, 亀宏一, <u>石倉健司</u>	新生児期より末期腎不全に陥った高位鎖肛例に対する長期的治療戦略 人工肛門と腹膜透析の同時管理	日本小児PD・HD研究会雑誌	29	44-47	2017
亀井宏一, 小椋雅夫, 松村壮史, 加納優治, 好川貴久, 永田裕子, 才田謙, 佐藤舞, <u>石倉健司</u>	腹膜透析を導入した精神運動発達障害児の合併症と予後	日本小児PD・HD研究会雑誌	29	22-24	2017
松村壮史, <u>石倉健司</u>	【診療の「コツ」を伝える-先輩からのアドバイス】 検査のコツ 優れた尿検査は腎生検に匹敵しうる	小児内科	49(9)	1330-1333,	2017
<u>石倉健司</u>	小児慢性腎臓病(小児CKD)	小児科学会雑誌	121(4)	667-676	2017

原田涼子, <u>石倉健司</u>	【ここがポイント-小児診療ガイドラインの使い方】 泌尿器・腎疾患 低形成・異形成腎を中心とした先天性腎尿路異常(CAKUT)の腎機能障害進行抑制のためのガイドライン	小児科臨床	70(6)	863-868	2017
<u>石倉健司</u>	小児CKDとCAKUTの管理	発達腎研究会誌	25(1)	7-12	2017
佐藤舞, <u>石倉健司</u>	【小児科ケースカンファレンス】 腎・泌尿器疾患、生殖器疾患 低形成・異形成腎	小児科診療	80(増)	343-346	2017
原田涼子, <u>石倉健司</u>	【小児腎臓病-新たな針路】 末期腎不全の原因としての CAKUT	小児内科	49(4)	484-487	2017
森川和彦, 三浦大, 森川恵美[河口], 友常雅子, <u>石倉健司</u> , 松島崇浩, 寺川敏郎, 本田雅敬	小児科後期研修医に対する臨床研究の教育プログラムの実施とアンケート	日本小児科学会雑	121(1)	93-100	2017

小児特発性ネフローゼ症候群 診療ガイドライン 2020

2020年3月30日

刊行にあたって

本ガイドラインは、厚生労働科学研究費補助金(難治性疾患政策研究事業)「小児腎領域の希少・難治性疾患群の診療・研究体制の確立」(研究代表者：石倉健司先生)の事業として、日本小児腎臓病学会の編集により作成されました。

本ガイドラインは、2013年に日本小児腎臓病学会の事業として公表・出版された「小児特発性ネフローゼ症候群診療ガイドライン2013」の改訂版となりますが、改訂に際しては、いくつかの改良点や特徴があります。

まず、本ガイドラインは、「Minds 診療ガイドライン作成の手引き2014」に可能な限り準拠して作成されました。本ガイドラインで取り上げられたクリニカルクエスション(CQ)はいずれも厳選されたものであり、システマティックレビューでエビデンスが評価され、推奨グレード(推奨の強さとエビデンス総体の強さ)が示されています。

次に、本ガイドラインでは、作成初期の段階から、成人診療科(腎臓内科)の丸山彰一先生にご参画いただきました。近年の報告により、小児期発症ネフローゼ症候群患者の約20～50%は小児期に治癒せず成人期に達することが明らかにされています。そのため、本ガイドラインでは、小児期発症ネフローゼ症候群患者の移行医療に十分に配慮しているのが特徴の一つです。

本ガイドラインは、2013年のガイドラインで記載された薬物療法や一般療法の改訂に加えて、総論として、疾患概念・病因、定義、腎生検の適応、疫学、予後、そして遺伝学的検査の意義と適応が、さらに付記として、柑橘類摂取がカルシニューリン阻害薬血中濃度に与える影響、コエンザイムQ10欠乏症に対する治療、ネフローゼ症候群の合併症(脂質異常症、血栓症、高血圧)、医療助成制度がまとめられています。いずれの事項も最新の知見が、簡潔・明瞭に記述されており、小児の腎臓専門医のみならず成人の腎臓専門医、さらに一般小児科や成人診療科の先生方の日常診療に大いに役立ち、さまざまな場面で活用されるものと確信しております。

最後に、本ガイドラインの作成にご尽力いただいた作成委員のメンバーや関係者の皆様に心より敬意を表し、また深く感謝申し上げます。

2020年4月

一般社団法人 日本小児腎臓病学会 理事長
服部元史

序文

このたび、「小児特発性ネフローゼ症候群診療ガイドライン 2020」の刊行にあたり一言ご挨拶申し上げます。小児特発性ネフローゼ症候群に対する日本小児腎臓病学会の最初のガイドラインは、2005年に作成された「小児特発性ネフローゼ症候群薬物治療ガイドライン 1.0版」です。その8年後、「小児特発性ネフローゼ症候群診療ガイドライン 2013」として改訂を行い、書籍刊行をいたしました。今回さらに最新知見とトピックを加え、厚生労働科学研究費補助金(難治性疾患政策研究事業)「小児腎領域の希少・難治性疾患群の診療・研究体制の確立」と日本小児腎臓病学会が協力のうえ、「小児特発性ネフローゼ症候群診療ガイドライン 2020」として刊行いたします。

小児特発性ネフローゼ症候群は、小児腎臓病領域で最も重要な疾患の一つです。本疾患は、わが国を含むアジアで頻度が高いことが近年の疫学研究で明らかになってきました。免疫抑制療法の発達によりかなり寛解率や再発のコントロールが改善してきましたが、いまだに難治例が存在します。そして患者の方々は、高度な浮腫や急性腎障害、高血圧、血栓症、感染症など様々な病態のため、その生活は大きく脅かされます。また寛解状態や再発抑制の多くは薬剤依存性であり、非常に長期間の療養を要します。

本ガイドラインは臨床医に対し、上に述べた小児特発性ネフローゼ症候群の診療上の問題点に関しての最新のエビデンスとそれに基づく推奨を示すことを目的に作成されました。そしてそれぞれの内容に応じて、クリニカルクエスション(CQ)形式と記述形式にて記載しました。薬物療法に関しては様々なエビデンスもあり、CQ形式で問題点に対してダイレクトに答えるようにしています。一方必ずしもCQ形式になじまないような疫学的な事項や、あるいはまだエビデンスが乏しい一般療法に関しては記述的に説明する形式をとりました。

さらに今回は、遺伝学的検査、移行医療などを積極的に取り上げました。これは単に小児特発性ネフローゼ症候群の診療にとどまらず、近年の小児医療の進歩、変化を反映したものです。予防接種に関する記述も、前回のガイドラインよりさらに詳細な記載としました。また付記でも様々なトピックを取り上げ、免疫抑制療法にとどまらない小児特発性ネフローゼ症候群診療の様々な側面をカバーし、複雑な診療を支援することを心がけました。

最後になりますが、本ガイドラインには多くのわが国発のエビデンスが取り上げられています。これはひとえに、長年、日本小児腎臓病学会が取り組んできたものの輝かしい成果だといえます。このように本学会のこれまでの努力が大きく反映された本ガイドラインが、少しでも小児特発性ネフローゼ症候群診療に貢献できることを祈念しています。

2020年4月

厚生労働科学研究費補助金(難治性疾患政策研究事業)
「小児腎領域の希少・難治性疾患群の診療・研究体制の確立」研究代表者
石倉健司

目次

刊行にあたって	ii
序文	iii
小児特発性ネフローゼ症候群診療ガイドライン 2020 委員一覧	vi
本ガイドライン 2020 の作成について	ix
CQ・推奨一覧	xiv

第I章 総論

1 疾患概念・病因	2
2 定義	5
3 腎生検	7
4 疫学	12
5 予後	15
6 遺伝学的検査	17

第II章 治療

●小児特発性ネフローゼ症候群の病型と治療の概略図	26
1 治療総論	27
2 各論	
A. ステロイド感受性ネフローゼ症候群の治療	35
CQ1 小児特発性ネフローゼ症候群の初発時治療において、プレドニゾロンは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	
B. 頻回再発型・ステロイド依存性ネフローゼ症候群の治療	39
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	
C. 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	49
CQ3 小児期発症難治性頻回再発型・ステロイド依存性ネフローゼ症候群に対しリツキシマブ治療は推奨されるか	
D. ステロイド抵抗性ネフローゼ症候群の治療	53
CQ4 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	

E. ステロイド抵抗性ネフローゼ症候群の追加治療	61
F. 小児特発性ネフローゼ症候群の長期薬物治療	65

3 一般療法

A. 浮腫の管理	70
B. 食事療法	78
C. ステロイド副作用：骨粗鬆症	81
D. ステロイド副作用：成長障害	84
E. ステロイド副作用：眼科合併症	85
F. 予防接種と感染予防	91
G. 移行医療	95

CQ・文献検索式	101
----------	-----

索引	108
----	-----

付記1 柑橘類摂取がカルシニューリン阻害薬血中濃度与える影響	47
付記2 コエンザイム Q10	64
付記3 脂質異常症	87
付記4 血栓症	89
付記5 高血圧	90
付記6 医療助成制度	98

本書では以下のように表記した。

- ・副腎皮質ステロイド薬 … ステロイド
- ・Kidney Disease : Improving Global Outcomes … KDIGO
- ・International Study of Kidney Disease in Children … ISKDC

■ 小児特発性ネフローゼ症候群診療ガイドライン 2020 委員一覧 ■

■ 編集

一般社団法人 日本小児腎臓病学会

■ 作成

厚生労働科学研究費補助金(難治性疾患政策研究事業)

「小児腎領域の希少・難治性疾患群の診療・研究体制の確立(H29- 難治等(難)- 一般 -039)」

研究代表者 石倉健司

研究分担者 丸山彰一, 濱田 陸

[ガイドライン統括委員会(50音順)]

郭 義胤 福岡市立こども病院腎疾患科
濱田 陸 東京都立小児総合医療センター腎臓内科
丸山彰一 名古屋大学医学部腎臓内科

[ガイドライン作成チーム(50音順)]

稲葉 彩 横浜市立大学付属市民総合医療センター小児科
貝藤裕史 兵庫県立こども病院腎臓内科
木全貴久 関西医科大学小児科学講座
近藤秀治 徳島大学病院地域小児科診療部
佐古まゆみ 国立成育医療研究センター臨床研究センター開発推進部臨床試験推進室
佐藤 舞 国立成育医療研究センター器官病態系内科部腎臓・リウマチ・膠原病科
杉本圭相 近畿大学医学部小児科学教室
田中征治 久留米大学医学部小児科
長岡由修 札幌医科大学医学部小児科学講座
野津寛大 神戸大学大学院医学研究科内科系講座小児科学分野
橋本淳也 東邦大学医学部腎臓学講座
三浦健一郎 東京女子医科大学腎臓小児科
山本雅紀 聖隷浜松病院小児科
河合富士美 聖路加国際大学学術情報センター
患者会(東京「腎炎・ネフローゼ児」を守る会)

【システマティックレビューチーム(50音順)】

稲葉 彩	横浜市立大学附属市民総合医療センター小児科
貝藤裕史	兵庫県立こども病院腎臓内科
木全貴久	関西医科大学小児科学講座
近藤秀治	徳島大学病院地域小児科診療部
杉本圭相	近畿大学医学部小児科学教室
長岡由修	札幌医科大学医学部小児科学講座
橋本淳也	東邦大学医学部腎臓学講座
山本雅紀	聖隷浜松病院小児科
河合富士美	聖路加国際大学学術情報センター

■ 査読委員**【日本小児腎臓病学会学術委員】(50音順)**

神田祥一郎	東京大学医学部小児科
清水正樹	金沢大学小児科

■ 外部評価**【日本腎臓学会】****謝辞**

第I章 総論「6 遺伝学的検査」の執筆に関して、森貞直哉先生(兵庫県立こども病院臨床遺伝科)に貴重なご助言を賜りましたことに、謹んで感謝申し上げます。

本ガイドライン 2020 の作成について

本ガイドライン 2020 は、日本小児腎臓病学会が厚生労働科学研究費補助金(難治性疾患政策研究事業)「小児腎領域の希少・難治性疾患群の診療・研究体制の確立(H29-難治等(難)-一般-039)」の一事業として、主として日本小児腎臓病学会会員が企画・立案し、日本小児腎臓病学会の編集により作成された。

1 目的

小児特発性ネフローゼ症候群は、小児腎臓病領域で非常に重要な疾患である。わが国では 2013 年に行われた疫学調査により、1 年間に小児 10 万人に 6.5 人が発症し、欧米と比較して約 3 倍の頻度で発症することが明らかとなっている¹⁾。また 2000 年以降の調査では、実に 20～50% と高率に疾患活動性を保ったまま成人に移行することも報告されている²⁻⁵⁾。そのため、小児特発性ネフローゼ症候群患者に対しては、副作用なども考慮しながら適切な長期の薬物療法ならびに一般療法を提供し、その管理の向上にあたることが重要であると考えられる。

それらを目的として、2005 年に「小児特発性ネフローゼ症候群薬物治療ガイドライン 1.0 版」、2013 年に「小児特発性ネフローゼ症候群診療ガイドライン 2013」が作成されている。国際的には KDIGO から「糸球体腎炎のための KDIGO 診療ガイドライン」が 2012 年に発表されており、そのなかで小児特発性ネフローゼ症候群の治療が触れられている。また成人領域では「エビデンスに基づくネフローゼ症候群診療ガイドライン 2014」続いてそのマイナー改訂版である「エビデンスに基づくネフローゼ症候群診療ガイドライン 2017」が作成されている。本ガイドラインは、2013 年以降の新たなエビデンスを含み、移行医療に関して日本腎臓学会とも協同した内容となるべく、「エビデンスに基づくネフローゼ症候群診療ガイドライン 2017」、「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 -」の作成委員とも連携をとりながら作成した。

本ガイドラインの対象疾患は、小児特発性ネフローゼ症候群のうち特に微小変化型、巣状分節性糸球体硬化症、びまん性メサンギウム増殖の小児期[骨端線閉鎖まで(目安として男児 17 歳頃、女児 15 歳頃)]の治療とした(膜性腎症、膜性増殖性糸球体腎炎や他の腎炎によるネフローゼ症候群は含まない)。ステロイドによる成長障害を考慮しなくてもよい時期に達した患者の治療に関しては適宜、成人領域のネフローゼ症候群診療ガイドラインも参考にさせていただきたい。また、使用対象者は、小児腎臓病を専門とする医師に限定せず、広くわが国の小児科医、腎臓内科専門医とする。

2 作成手順

本ガイドラインは、「Minds 診療ガイドライン作成の手引き 2014」⁶⁾に可能な限り準拠して作成した。ガイドライン作成委員として、ガイドライン統括委員会、ガイドライン作成チーム、システマティックレビューチームを編成した。ガイドライン作成チームは、小児腎臓病を専門とする医師を中心に腎臓内科専門医、ヘルスサイエンス情報専門員上級資格者を加えて編成した。さらに、患者とその家族の方々(患者会)にもご参加いただき、ご意見をいただいた。

システマティックレビューにおいては、スコープに従い、日本医学図書館協会の協力のもと検索式を用いて網羅的・系統的に文献検索を行い、エビデンスを評価した。主に用いたデータベースは、PubMed, 医中誌 Web, The Cochrane Library で、検索対象期間は原則 2017 年 12 月までである。さらに、必要に応じて索外の追加を行い、適宜必要と考えられる文献を選択した。原則査読のある論文を選択し、言語は英語と日本語とした。

小児特発性ネフローゼ症候群は小児腎疾患のなかでは比較的頻度の高い疾患ではあるが、成人のネフローゼ症候群と比較すると患者数は少ない。また小児を対象とした介入試験も限られている。そのためエビデンスが存在する管理方法は限られたものとなる。よってクリニカルクエスチョン(clinical question: CQ)の作成は、薬物療法のなかでもエビデンスレベルを決定できる項目のみとし、その他の治療法は記述形式とした。CQ 形式で記載した項目では、冒頭にステートメントと推奨グレード[推奨の強さ(表 1)とエビデンス総体の強さ(表 2)]⁶⁾を示し、解説のなかでその根拠をエビデンスに基づき記載した。推奨の強さとエビデンス総体の強さは、ガイドライン作成委員内で投票を行い 70% 以上の一致を採用条件とした。70% に達しなかった CQ に関しては、再度全員で意見交換を行い 70% の一致を得るまで再投票を行う方針とした。

2019 年 9 月に最終案について、査読委員 2 名(日本小児腎臓病学会学術委員)と外部評価(日本腎臓学会)の評価を受けた。さらに 2019 年 11 月に日本小児腎臓病学会のウェブサイトにも公開し、パブリックコメントを募集した。これらについて、必要に応じて追記・修正を行い確定した。

表 1 推奨の強さ

[1]	強く推奨する
[2]	弱く推奨する(提案する)

表 2 エビデンス総体の強さ

A(強)	効果の推定値に強く確信がある
B(中)	効果の推定値に中程度の確信がある
C(弱)	効果の推定値に対する確信は限定的である
D(とても弱い)	効果の推定値がほとんど確信できない

3 主な改訂点について

- * 「Minds 診療ガイドライン作成の手引き 2014」に準拠
- * CQ を薬物療法の一部に限定し、CQ 形式と記述形式の混在する形式とした
- * 初発時のプレドニゾロン投与方法に関する新たなエビデンスを記載
- * 難治性ネフローゼ症候群に対するリツキシマブ治療の新たなエビデンスを記載
- * 小児ネフローゼ症候群における遺伝学的検査の位置づけについて記載
- * 移行医療に関して章を設けて記載

4 利益相反(COI)について

本ガイドラインの作成資金はすべて、厚生労働科学研究費補助金(難治性疾患政策研究事業)「小児腎領域の希少・難治性疾患群の診療・研究体制の確立(H29- 難治等(難)- 一般 -039)」により支出された。

作成にかかわったメンバーは、日本小児腎臓病学会の定める利益相反(conflict of interest : COI)に関する申告書を作成し、事務局で管理し、適正にマネジメントしている。

日本小児腎臓病学会の定める利益相反に関する開示事項に則り以下に開示する。

石倉健司：①無し，②無し，③無し，④無し，⑤無し，⑥旭化成ファーマ株式会社，ノバルティスファーマ株式会社，⑦無し，⑧無し，⑨無し

郭 義胤：①無し，②無し，③無し，④無し，⑤無し，⑥無し，⑦無し，⑧無し，⑨無し

濱田 陸：①無し，②無し，③無し，④無し，⑤無し，⑥無し，⑦無し，⑧無し，⑨無し

丸山彰一：①無し，②無し，③無し，④協和キリン株式会社，中外製薬株式会社，大日本住友製薬株式会社，株式会社三和化学研究所，⑤無し，⑥プリストル・マイヤーズ スクイブ株式会社，⑦アステラス製薬株式会社，アレクシオンファーマ合同会社，大塚製薬株式会社，協和キリン株式会社，第一三共株式会社，大日本住友製薬株式会社，武田薬品工業株式会社，鳥居薬品株式会社，ファイザー株式会社，持田製薬株式会社，旭化成ファーマ株式会社，中外製薬株式会社，帝人ファーマ株式会社，MSD 株式会社，田辺三菱製薬株式会社，バクスター株式会社，⑧無し，⑨無し

稲葉 彩：①無し，②無し，③無し，④無し，⑤無し，⑥無し，⑦無し，⑧無し，⑨無し

貝藤裕史：①無し，②無し，③無し，④無し，⑤無し，⑥無し，⑦無し，⑧無し，⑨無し

木全貴久：①無し，②無し，③無し，④無し，⑤無し，⑥無し，⑦無し，⑧無し，⑨無し

近藤秀治：①無し，②無し，③無し，④無し，⑤無し，⑥無し，⑦無し，⑧無し，⑨無し

佐古まゆみ：①無し，②無し，③無し，④無し，⑤無し，⑥無し，⑦無し，⑧無し，⑨無し

佐藤 舞：①無し，②無し，③無し，④無し，⑤無し，⑥無し，⑦無し，⑧無し，⑨無し

杉本圭相：①無し，②無し，③無し，④無し，⑤無し，⑥無し，⑦無し，⑧無し，⑨無し

田中征治：①無し，②無し，③無し，④無し，⑤無し，⑥無し，⑦無し，⑧無し，⑨無し

長岡由修：①無し，②無し，③無し，④無し，⑤無し，⑥無し，⑦無し，⑧無し，⑨無し

野津寛大：①無し，②無し，③無し，④無し，⑤無し，⑥無し，⑦無し，⑧無し，⑨無し

橋本淳也：①無し，②無し，③無し，④無し，⑤無し，⑥無し，⑦無し，⑧無し，⑨無し

三浦健一郎：①無し，②無し，③無し，④無し，⑤無し，⑥無し，⑦無し，⑧無し，⑨無し

山本雅紀：①無し，②無し，③無し，④無し，⑤無し，⑥無し，⑦無し，⑧無し，⑨無し
河合富士美：①無し，②無し，③無し，④無し，⑤無し，⑥無し，⑦無し，⑧無し，⑨無し

- ① 企業や営利を目的とした団体の役員，顧問職の有無と報酬(年間 100 万円以上).
- ② 株式の保有と株式による利益(年間 100 万円以上)，あるいは当該全株式の 5% 以上の所有の有無.
- ③ 企業や営利を目的とした団体からの知的財産権の対価として支払われた報酬(1 件あたり年間 100 万円以上).
- ④ 企業や営利を目的とした団体から，会議の出席(発表，助言など)に対し，拘束した時間・労力に対して支払われた日当(講演料等)(一つの企業・団体からの年間 50 万円以上).
- ⑤ 企業や営利を目的とした団体から，パンフレット，座談会記事等の執筆に対して支払われた原稿料等(一つの企業・団体から年間 50 万円以上).
- ⑥ 企業や営利を目的とした団体から提供された研究費(一つの企業・団体から申告者個人または申告者が所属する部局(講座・分野)あるいは申告者が長となっている部局に割り当てられた総額が年間 100 万円以上).
- ⑦ 企業や営利を目的とした団体から提供された奨学(奨励)寄附金(一つの企業・団体から年間 100 万円以上).
- ⑧ 企業や営利を目的とした団体が提供する寄附講座に申告者が所属している場合.
- ⑨ 研究と直接無関係な旅行・贈答品等の提供(一つの企業・団体から年間 5 万円以上).

またアカデミック COI にも配慮し，全国の小児腎臓病を専門とする医師から委員を選抜するとともに日本腎臓学会の学会員からもメンバーに加わっていただき委員構成を行った。

5 今後の予定

本ガイドラインは，書籍が発行されてから 1 年後を目途に，日本小児腎臓病学会のウェブサイトにて公開する予定である。また，厚生労働科学研究費補助金(難治性疾患政策研究事業)「小児腎領域の希少・難治性疾患群の診療・研究体制の確立(H29- 難治等(難)- 一般 -039)」の事業として発刊後の本ガイドラインの臨床現場への浸透状況を評価し，次回改訂に反映させる予定である。

6 改訂予定

本ガイドラインは，わが国における小児特発性ネフローゼ症候群治療に対するガイドラインの 2 回目の改訂である。前回のガイドライン 2013 から今回の改訂までにも重要なエビデンスの追加や移行医療への着目など多くの変化が存在した。本ガイドライン作成中の 2018 年 12 月 31 日現在も進行中の臨床試験が存在することから，今後のエビデンスの追加状況や本ガイドラインの臨床現場への浸透状況などを考慮した 3～5 年後を目途に，次回の改訂を行う予定である。

7 使い方

エビデンスに基づく医療 (evidence-based medicine : EBM) は現代医療に不可欠であるが、「エビデンスに基づいた医療 = ガイドライン」とは限らないことに注意が必要である。そもそも EBM は best research evidence (エビデンス), clinical expertise (臨床的技能), patients' values (患者の価値観) の統合であり, エビデンスのみが重要ということではない⁷⁾。特に近年, informed consent をさらに進めた shared decision making (SDM), すなわち医療提供者と患者やその家族の方々が最善のエビデンスに基づき, 患者にとって最善の治療法を選択することの重要性がクローズアップされており⁸⁾, そのツールの一つとしてガイドラインが有用である。

また, ガイドラインの記載内容がすべていわゆるエビデンスレベルの高い臨床試験に基づくわけではなく, 診断法や治療法は経験に基づくものも多い。ガイドラインは個々の医療者の経験を否定するものではなく, ガイドラインの記載内容を使用者自身が吟味し, 自らの経験を加味し, 目の前の患者にとって最善と考えられる選択がなされるべきである。

なお, 本ガイドラインは医事紛争や医療訴訟における判断基準を示すものではない。

8 適応外使用について

薬物療法については適応外使用となる記載も含まれている。実際の使用にあたっては薬剤の特性, 副作用を十分に理解し, 慎重に用いる必要がある。また, 適応外使用にあたっては小児腎臓病を専門とする医師との連携のうえで行うことが望ましい。

文献

- 1) Kikunaga K, et al. : Japanese Pediatric Survey Holding Information of NEphrotic syndrome (JP-SHINE) study of the Japanese Study Group of Renal Disease in Children : High incidence of idiopathic nephrotic syndrome in East Asian children : a nationwide survey in Japan (JP-SHINE study). Clin Exp Nephrol 2017 ; 21 : 651-657.
- 2) Fakhouri F, et al. : Steroid-sensitive nephrotic syndrome : from childhood to adulthood. Am J Kidney Dis 2003 ; 41 : 550-557.
- 3) R  th EM, et al. : Children with steroid-sensitive nephrotic syndrome come of age : long-term outcome. J Pediatr 2005 ; 147 : 202-207.
- 4) Kyrieleis HA, et al. : Long-term outcome of biopsy-proven, frequently relapsing minimal-change nephrotic syndrome in children. Clin J Am Soc Nephrol 2009 ; 4 : 1593-1600.
- 5) Ishikura K, et al. : Japanese Study Group of Renal Disease in Children : Morbidity in children with frequently relapsing nephrosis : 10-year follow-up of a randomized controlled trial. Pediatr Nephrol 2015 ; 30 : 459-468.
- 6) Minds 診療ガイドライン作成の手引き 2014. 福井次矢ほか監修 ; 東京, 医学書院, 2014.
- 7) Sackett DL, et al. : Evidence based medicine : what it is and what it isn't. BMJ 1996 ; 312 : 71-72.
- 8) Stiggelbout AM, et al. : Shared decision making : really putting patients at the centre of healthcare. BMJ 2012 ; 344 : e256.

CQ・推奨一覧

CQ1 小児特発性ネフローゼ症候群の初発時治療において、プレドニゾロンは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	推奨グレード	一致率
小児特発性ネフローゼ症候群の初発時治療は、8週間治療(ISKDC法)を選択することを推奨する	1B	100%
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	推奨グレード	一致率
小児頻回再発型・ステロイド依存性ネフローゼ症候群では、種々のステロイドの副作用が出現するため、免疫抑制薬の導入を推奨する	1B	94%
1. シクロスポリンを投与することを推奨する	1B	100%
2. シクロホスファミドを投与することを推奨する	1B	94%
3. ミゾリピンを投与することを提案する(適応外使用)	2C	100%
4. ミコフェノール酸モフェチルを投与することを提案する(適応外使用)	2C	100%
5. タクロリムスを投与することを提案する(適応外使用)	2C	88%

CQ3 小児期発症難治性頻回再発型・ステロイド依存性ネフローゼ症候群に対しリツキシマブ治療は推奨されるか	推奨 グレード	一致率
小児期発症難治性頻回再発型・ステロイド依存性ネフローゼ症候群に対して，リツキシマブを寛解維持のために投与することを提案する	2B	82%

CQ4 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	推奨 グレード	一致率
1. 小児ステロイド抵抗性ネフローゼ症候群に対しては，ステロイドにシクロスポリンを併用することを推奨する	1B	100%
2. ステロイドパルス療法とシクロスポリンの併用は寛解導入に有効な可能性があり，使用することを提案する	2C	94%
3. タクロリムスは美容的な副作用などによりシクロスポリンを使用できないステロイド抵抗性ネフローゼ症候群に対する寛解導入の選択肢として提案する(適応外使用)	2B	88%
4. ミコフェノール酸モフェチルは副作用などによりカルシニューリン阻害薬など他の免疫抑制薬を使用できないステロイド抵抗性ネフローゼ症候群に対する寛解導入の選択肢として提案する(適応外使用)	2C	94%
5. シクロホスファミドの経口投与は小児ステロイド抵抗性ネフローゼ症候群の寛解導入療法として使用しないことを推奨する	1B	100%

CQ・文献検索式

▶主に用いたデータベースは、PubMed, 医中誌 Web, The Cochrane Library で、検索対象期間は原則 2017 年 12 月までである。さらに、必要に応じて検索外の追加を行い、適宜必要と考えられる文献を選択した。原則査読のある論文を選択し、言語は英語と日本語とした。

CQ1：小児特発性ネフローゼ症候群の初発時治療において、プレドニゾロンは 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

◆ PubMed (2018 年 5 月 20 日検索)

- #1 "Nephrotic Syndrome"[TW]
- #2 child*[TW] OR infant*[TW] OR boy*[TW] OR girl*[TW] OR pediatric*[TW] OR paediatric*[TW]
- #3 #1 AND #2
- #4 "Adrenal Cortex Hormones"[MH] OR "Adrenal Cortex Hormones" [PA]
- #5 Prednisolone[TW]
- #6 Prednisone[TW]
- #7 #4 OR #5 OR #6
- #8 #3 AND #7
- #9 #8 AND (systematic[SB] OR Meta-Analysis[PT])
- 検索結果 54 件(システマティックレビュー)
- #10 (randomized controlled trial[pt] OR controlled clinical trial[pt] OR randomized[tiab] OR placebo[tiab] OR clinical trials as topic [mesh:noexp] OR randomly[tiab] OR trial[u] NOT (animals[mh] NOT humans [mh]))
- #11 #8 AND #10
- #12 ISKDC[TIAB]
- #13 #8 AND #12
- #14 #11 OR #13
- 検索結果 239 件(ランダム化比較試験)

◆ 医中誌 Web (2018 年 6 月 2 日検索)

- #1 (ネフローゼ /TH) and (SH= 薬物療法)
- #2 (副腎皮質ホルモン /TH) and (SH= 治療の利用)
- #3 #1 and #2
- #4 (Prednisone/TH or プレドニゾン /AL)
- #5 (Prednisolone/TH or プレドニゾロン /AL)
- #6 初期治療 /AL
- #7 長期漸減 /AL
- #8 (国際法 /TH or 国際法 /AL)
- #9 ISKDC/AL
- #10 #4 or #5 or #6 or #7 or #8 or #9
- #11 #1 and #10
- #12 #3 or #11
- #13 (#12) and (PT= 会議録除く CK= ヒト)

- #14 (#13) and (CK= 新生児, 乳児(1～23ヶ月), 幼児(2～5), 小児(6～12), 青年期(13～18))
 - #15 (小児/TH or 小児/AL)
 - #16 #13 and #15
 - #17 #14 or #16
 - #18 (#17) and (PT= 原著論文, 総説)
 - #19 (#17) and (RD= メタアナリシス, ランダム化比較試験, 準ランダム化比較試験, 比較研究, 診療ガイドライン)
 - #20 #18 or #19
 - #21 (#20) and (DT=1900:2017)
- 検索結果 260 件

◆ **The Cochrane Library** (2018年8月22日検索)

- #1 MeSH descriptor: [Nephrotic Syndrome] this term only
 - #2 MeSH descriptor: [Nephrosis, Lipoid] this term only
 - #3 nephrotic syndrome
 - #4 lipoid nephrosis
 - #5 #1 or #2 or #3 or #4
 - #6 child* or infant* or boy* or girl* or pediatric* or paediatric* or adolescen*
 - #7 #5 and #6
 - #8 MeSH descriptor: [Adrenal Cortex Hormones] explode all trees
 - #9 Prednisolone:ti,ab,kw
 - #10 Prednisone:ti,ab,kw
 - #11 ISKDC
 - #12 #8 or #9 or #10 or #11
 - #13 #7 and #12
 - #14 pubmed:an
 - #15 #13 not #14 with Publication year from 1900 to 2017, in Trials
- 検索結果 96 件 (Cochrane Controlled Trials Register : CENTRAL)
- #16 #13 not #14 with Cochrane Library publication date from Jan 1900 to Dec 2017, in Cochrane Reviews and Cochrane Protocols
- 検索結果 12 件 (The Cochrane Database of Systematic Review : CDSR)

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

◆ **PubMed** (2018年5月19日検索)

- #1 "Nephrotic Syndrome"[TW]
- #2 "steroid dependent"[TIAB]
- #3 frequent*[TIAB] AND relaps*[TIAB]
- #4 SDNS[TIAB] OR FRNS[TIAB]
- #5 #2 OR #3 OR #4
- #6 #1 AND #5
- #7 "Immunosuppressive Agents"[MH] OR "Immunosuppressive Agents" [PA]
- #8 cyclosporin*[TW]
- #9 tacrolimus[TW]
- #10 "Cyclophosphamide"[MH] OR cyclophosphamide[TW]
- #11 mizoribine[TW]
- #12 "Mycophenolic Acid"[MH] OR mycophenol*[TW]
- #13 rituximab[TW]
- #14 #7 OR #8 OR #9 OR #10 OR #11 OR #12 OR #13
- #15 #6 AND #14

- #16 child*[TW] OR infant*[TW] OR boy*[TW] OR girl*[TW] OR pediatric*[TW] OR paediatric*[TW] OR adolescen*[TW]
 #17 #15 AND #16
 #18 #17 AND (systematic[SB] OR Meta-Analysis[PT])) AND 0001[PDAT] : 2017[PDAT]
 検索結果 17 件(システマティックレビュー)
 #19 (("Epidemiologic Studies"[MH]) OR "Clinical Trials as Topic"[MH]) OR "Clinical Trial" [Publication Type]
 #20 #17 AND #19
 #21 #20 AND 0001[PDAT] : 2017[PDAT]
 検索結果 262 件

◆ 医中誌 Web (2018年6月2日検索)

- #1 免疫抑制療法 /TH or 免疫抑制剤 /TH
 #2 ステロイド依存 /AL
 #3 頻回 /AL and (再発 /TH or 再発 /AL)
 #4 #2 or #3
 #5 (ネフローゼ症候群 /TH) and (SH= 治療, 薬物療法)
 #6 #4 and #5
 #7 (Ciclosporin/TH or シクロスポリン /AL)
 #8 (Tacrolimus/TH or タクロリムス /AL)
 #9 ("Mycophenolate Mofetil"/TH or ミコフェノール酸モフェチル /AL)
 #10 (Cyclophosphamide/TH or シクロフォスファミド /AL)
 #11 (Mizoribine/TH or ミゾリビン /AL)
 #12 (Rituximab/TH or リツキシマブ /AL)
 #13 #1 or #7 or #8 or #9 or #10 or #11 or #12
 #14 #5 and #13
 #15 #6 or #14
 #16 (#15) and (PT= 会議録除く CK= ヒト)
 #17 (#16) and (CK= 新生児, 乳児(1 ~ 23 ヶ月), 幼児(2 ~ 5), 小児(6 ~ 12), 青年期(13 ~ 18))
 #18 (小児 /TH or 小児 /AL)
 #19 #16 and #18
 #20 #17 or #19
 #21 (#20) and (PT= 原著論文, 総説)
 #22 (#20) and (RD= メタアナリシス, ランダム化比較試験, 準ランダム化比較試験, 比較研究, 診療ガイドライン)
 #23 #21 or #22
 #24 (#23) and (DT=1900:2017)
 検索結果 286 件

◆ The Cochrane Library (2018年8月22日検索)

- #1 MeSH descriptor: [Nephrotic Syndrome] this term only
 #2 MeSH descriptor: [Nephrosis, Lipoid] this term only
 #3 nephrotic syndrome
 #4 lipoid nephrosis
 #5 #1 or #2 or #3 or #4
 #6 child* or infant* or boy* or girl* or pediatric* or paediatric* or adolescen*
 #7 #5 and #6
 #8 steroid dependent
 #9 frequent*
 #10 relaps*
 #11 SDNS

- #12 FRNS
- #13 #8 or #9 or #10 or #11 or #12
- #14 MeSH descriptor: [Immunosuppressive Agents] explode all trees
- #15 cyclosporin*
- #16 tacrolimus
- #17 MeSH descriptor: [Cyclophosphamide] explode all trees
- #18 cyclophosphamide
- #19 mizoribine
- #20 #14 or #15 or #16 or #17 or #18 or #19
- #21 #7 and #13 and #20
- #22 pubmed:an
- #23 #21 not #22
- #24 #21 not #22 with Cochrane Library publication date between Jan 1900 and Dec 2017, in Cochrane Reviews, Cochrane Protocols
検索結果 16 件 (The Cochrane Database of Systematic Review : CDSR)
- #25 #21 not #22 with Publication year from 1900 to 2017, in Trials
検索結果 38 件 (The Cochrane Controlled Trials Register : CCTR)

CQ3 : 小児期発症難治性頻回再発型・ステロイド依存性ネフローゼ症候群に対しリツキシマブ治療は推奨されるか

◆ PubMed (2018年5月20日検索)

- #1 "Nephrotic Syndrome"[TW]
- #2 dependent[TIAB]
- #3 frequent*[TIAB] AND relaps*[TIAB]
- #4 SSNS[TIAB] OR FRNS[TIAB] OR SDNS[TIAB]
- #5 refractory[TIAB]
- #6 sensitive[TIAB]
- #7 #2 OR #3 OR #4 OR #5 OR #6
- #8 #1 AND #7
- #9 "Rituximab"[TW] OR rituxan[TIAB]
- #10 #8 AND #9
- #11 #10 AND (child*[TW] OR infant*[TW] OR boy*[TW] OR girl*[TW] OR pediatric*[TW] OR paediatric*[TW] OR adolescen*[TW])
- #12 #11 AND 0001[PDAT] : 2017[PDAT]
検索結果 121 件

◆ 医中誌 Web (2018年6月2日検索)

- #1 (ネフローゼ症候群 /TH or ネフローゼ症候群 /AL)
- #2 (Rituximab/TH or リツキシマブ /AL)
- #3 リツキサシ /AL
- #4 rituxan/AL
- #5 #2 or #3 or #4
- #6 #1 and #5
- #7 (#6) and (PT= 会議録除く CK= ヒト)
- #8 (#7) and (CK= 新生児, 乳児(1～23ヶ月), 幼児(2～5), 小児(6～12), 青年期(13～18))
- #9 (小児 /TH or 小児 /AL)
- #10 #7 and #9
- #11 #8 or #10

#12 (#11) and (DT=1900:2017)

検索結果 111 件

◆ **The Cochrane Library** (2018年8月22日検索)

- #1 MeSH descriptor: [Nephrotic Syndrome] this term only
- #2 MeSH descriptor: [Nephrosis, Lipoid] this term only
- #3 nephrotic syndrome
- #4 lipoid nephrosis
- #5 #1 or #2 or #3 or #4
- #6 child* or infant* or boy* or girl* or pediatric* or paediatric* or adolescen*
- #7 #5 and #6
- #8 dependent
- #9 frequent*
- #10 relaps*
- #11 SDNS
- #12 FRNS
- #13 SSNS
- #14 refractory
- #15 sensitive
- #16 #8 or #9 or #10 or #11 or #12 or #13 or #14 or #15
- #17 Rituximab
- #18 MeSH descriptor: [Rituximab] explode all trees
- #19 #17 or #18
- #20 #7 and #16 and #19
- #21 #7 and #16 and #19 with Cochrane Library publication date between Jan 1900 and Dec 2017, in Cochrane Reviews, Cochrane Protocols
検索結果 5 件 (The Cochrane Database of Systematic Review : CDSR)
- #22 #7 and #16 and #19 with Publication year from 1900 to 2017, in Trials
検索結果 24 件 (The Cochrane Controlled Trials Register : CCTR)

CQ4：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

◆ **PubMed** (2018年5月20日検索)

- #1 "Nephrotic Syndrome"[TW]
- #2 resistant[TIAB]
- #3 SRNS[TIAB]
- #4 refract*[TIAB]
- #5 #2 OR #3 OR #4
- #6 #1 AND #5
- #8 "Glomerulosclerosis, Focal Segmental"[MH]
- #9 FGS[TIAB]
- #10 FSGS[TIAB]
- #11 "segmental glomerulosclerosis"[TW]
- #12 "glomerular diseases"[TIAB]
- #13 "glomerular disease"[TIAB]
- #16 #8 OR #9 OR #10 OR #11 OR #12 OR #13
- #17 #6 OR #16
- #18 "Immunosuppressive Agents"[MH] OR "Immunosuppressive Agents"[PA]
- #19 cyclosporin*[TW]

- #20 tacrolimus[TW]
 #21 "Cyclophosphamide"[MH] OR cyclophosphamide[TW]
 #22 "Mycophenolic Acid"[MH] OR mycophenol*[TW]
 #23 #18 OR #19 OR #20 OR #21 OR #22
 #24 #17 AND #23
 #25 child*[TW] OR infant*[TW] OR boy*[TW] OR girl*[TW] OR pediatric*[TW] OR paediatric*[TW] OR adolescen*[TW]
 #26 #24 AND #25
 #27 #26 AND (systematic[SB] OR Meta-Analysis[PT])
 #28 #27 AND 0001[PDAT]:2017[PDAT]
 検索結果 28 件(システマティックレビュー)
 #31 "Epidemiologic Studies"[MH] OR "Clinical Trials as Topic"[MH] OR "Clinical Trial"[Publication Type]
 #33 #26 AND #31
 #34 #8 OR #9 OR #10 OR #11
 #35 #34 AND #23 AND #25
 #36 #31 AND #35
 #37 #36 AND 0001[PDAT]:2017[PDAT]
 検索結果 236 件

◆ 医中誌 Web (2018年6月2日検索)

- #1 (ネフローゼ症候群/TH or ネフローゼ症候群/AL)
 #2 (糸球体硬化症 - 巣状分節性/TH or 巣状分節性糸球体硬化症/AL)
 #3 抵抗性/AL
 #4 SNS/AL
 #5 #3 or #4
 #6 #1 and #5
 #7 #2 or #6
 #8 ネフローゼ症候群 - ステロイド抵抗性特発性/TH
 #9 #7 or #8
 #10 (ネフローゼ症候群/TH) and (SH= 薬物療法)
 #11 #9 and #10
 #12 免疫抑制療法/TH or 免疫抑制剤/TH
 #13 #9 and #12
 #14 ((@Methylprednisolone/TH and @"パルス療法(薬物療法)"/TH) or ステロイドパルス療法/AL)
 #15 (Ciclosporin/TH or シクロスポリン/AL)
 #16 (Cyclophosphamide/TH or シクロフォスファミド/AL)
 #17 (Tacrolimus/TH or タクロリムス/AL)
 #18 ("Angiotensin-Converting Enzyme Inhibitors"/TH or アンギオテンシン変換酵素阻害薬/AL)
 #19 ("Angiotensin Receptor Antagonists"/TH or アンジオテンシン受容体拮抗薬/AL)
 #20 (Rituximab/TH or リツキシマブ/AL)
 #21 ("Mycophenolate Mofetil"/TH or ミコフェノール酸モフェチル/AL)
 #22 (血漿交換/TH or 血漿交換/AL)
 #23 (血液成分除去法/TH or 血液成分除去法/AL)
 #24 アフェレシス/AL
 #25 ("LDL Lipoproteins"/TH or LDL/AL)
 #26 #14 or #15 or #16 or #17 or #18 or #19 or #20 or #21 or #22 or #23 or #24 or #25
 #27 #11 and #26
 #28 #11 or #13 or #27
 #29 (#28) and (PT= 会議録除く CK= ヒト)

- #30 (#29) and (CK= 新生児, 乳児(1～23ヶ月), 幼児(2～5), 小児(6～12), 青年期(13～18))
 - #31 (小児 /TH or 小児 /AL)
 - #32 #29 and #31
 - #33 #30 or #32
 - #34 (#33) and (PT= 原著論文, 総説)
 - #35 (#33) and (RD= メタアナリシス, ランダム化比較試験, 準ランダム化比較試験, 比較研究, 診療ガイドライン)
 - #36 #34 or #35
 - #37 (#36) and (DT=1900:2017)
- 検索結果 185 件

★ **The Cochrane Library** (2018年8月22日検索)

- #1 MeSH descriptor: [Nephrotic Syndrome] explode all trees
 - #2 Nephrotic Syndrome
 - #3 MeSH descriptor: [Nephrosis, Lipoid] this term only
 - #4 lipoid nephrosis
 - #5 #1 or #2 or #3 or #4
 - #6 resistant
 - #7 SRNS
 - #8 refract*
 - #9 #6 or #7 or #8
 - #10 #5 and #9
 - #11 MeSH descriptor: [Glomerulosclerosis, Focal Segmental] explode all trees
 - #12 FGS
 - #13 FSGS
 - #14 segmental glomerulosclerosis
 - #15 glomerular diseases
 - #16 glomerular disease
 - #17 #11 or #12 or #13 or #14 or #15 or #16
 - #18 #10 or #17
 - #19 MeSH descriptor: [Immunosuppressive Agents] explode all trees
 - #20 cyclosporin*
 - #21 tacrolimus
 - #22 MeSH descriptor: [Cyclophosphamide] explode all trees
 - #23 Cyclophosphamide
 - #24 MeSH descriptor: [Mycophenolic Acid] explode all trees
 - #25 mycophenol*
 - #26 #19 or #20 or #21 or #22 or #23 or #24 or #25
 - #27 #18 and #26
 - #28 pubmed:an
 - #29 #27 not #28
 - #30 #27 not #28 with Cochrane Library publication date between Jan 1900 and Dec 2017, in Cochrane Reviews, Cochrane Protocols
- 検索結果 14 件 (The Cochrane Database of Systematic Review : CDSR)
- #31 #27 not #28 with Publication year from 1900 to 2017, in Trials
- 検索結果 82 件 (The Cochrane Controlled Trials Register : CCTR)



小児慢性腎臓病(小児CKD)

小児の「腎機能障害の診断」と
「腎機能評価」の手引き

[編集]

小児慢性腎臓病(小児CKD)

小児の「腎機能障害の診断」と「腎機能評価」の手引き 編集委員会

[承認]



日本小児科学会



日本小児泌尿器科学会



日本小児腎臓病学会

『小児慢性腎臓病（小児 CKD）：小児の「腎機能障害の診断」と「腎機能評価」の手引き』の発刊にあたり

平成 29 年度厚生労働科学研究費補助金による難治性疾患等政策研究事業の成果として、『小児慢性腎臓病（小児 CKD）：小児の「腎機能障害の診断」と「腎機能評価」の手引き』が完成いたしました。

平成 26 年に出版された手引きでは、「小児慢性腎臓病（小児 CKD）の診断」に主眼を置き、小児における腎機能の客観的基準値、糸球体濾過量の推算式が掲載されました。本手引きはその改訂版という位置づけであり、新たに蓄積されたエビデンスを紹介するとともに、その活用方法を追記しております。

日本小児科学会前会長の五十嵐 隆先生は、平成 26 年に作成された手引きの巻頭ご挨拶において「今後、この度完成した手引きはわが国の小児腎臓病の臨床に極めて大きな貢献となることが期待されます」と述べられております。今回の改訂により、多面的に小児の腎機能进行评估することが可能となり、小児医療に関係する方々により一層、広くご活用いただけるものになったと期待しております。

最後に、手引きの作成にご尽力された関係各位に深く感謝申し上げます。

日本小児科学会会長 高橋孝雄

『小児慢性腎臓病（小児 CKD）：小児の「腎機能障害の診断」と「腎機能評価」の手引き』への期待

このたび、平成 29 年度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」により『小児慢性腎臓病（小児 CKD）：小児の「腎機能障害の診断」と「腎機能評価」の手引き』が上梓されることを心からお慶び申し上げます。本手引きは、2014 年 2 月に作成された「小児慢性腎臓病（小児 CKD）診断時の腎機能評価の手引き—血清クレアチニンを測定したときに知っておきたいこと—」の改訂版とのことであります。本文の中に表記されておりますが、改訂にあたり「腎機能障害の診断」と「腎機能評価」のプロセスを分けて記載することにより、小児医療に関係する方々に広く利用していただき、日本人小児 CKD の早期発見および診療のさらなる向上に寄与することを目的とされているとのことです。本手引きは、さらに実臨床に即した内容となったものと推察され、小児泌尿器科領域を扱う我々にとっても大変有用なものと考えます。小児 CKD は原疾患として先天性腎尿路異常（congenital anomalies of the kidney and urinary tract : CAKUT）が多数を占めるため、小児泌尿器科医が外科的治療をしても、その後の腎機能の保持が重要です。そのためにも腎機能障害を見逃さないこと、その診断と腎機能評価が重要となります。

今回の内容は、より具体的にまた時代に即してアプリなどを駆使して広く利用できるよう工夫されております。この手引きが広く活用されることで、腎機能障害の進行を抑制でき、こどもたちがこの先長い長い人生を喜々として過ごせるように、こどもたちの輝く未来のために貢献できることを期待いたします。

日本小児泌尿器科学会理事長 宮北英司

『小児慢性腎臓病（小児 CKD）：小児の「腎機能障害の診断」と「腎機能評価」の手引き』への大いなる期待

このたび平成 29 年度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」（研究代表者：石倉健司先生）の研究成果の一つとして、『小児慢性腎臓病（小児 CKD）：小児の「腎機能障害の診断」と「腎機能評価」の手引き』が作成されました。本手引き作成には、日本小児腎臓病学会のなかの小児 CKD 対策委員会（前委員長：上村 治先生，現委員長：石倉健司先生）が大きく貢献しています。また，本手引きは，2014 年 2 月に作成された『小児慢性腎臓病（小児 CKD）診断時の腎機能評価の手引き』の改訂版として位置づけされており，2014 年版の作成時以降に発表された数々の知見やツールが取り入れられています。

小児 CKD 患者さんの多くは無自覚・無症候であるため，腎機能障害を早期に診断することが難しい（見過ごされている）場合が少なからずあります。さらに，小児患者の腎機能を正確に評価することも難しいのが現状でした。本手引きでは，それらの点に注目し，「腎機能障害の診断」と「腎機能評価」のプロセスを分けて記載されているのが大きな特徴です。そのため，小児腎臓病の専門家だけでなく，小児医療に関係する多くの方々（一般小児科医，検診に携わる学校医，泌尿器科医，小児外科医など）に利用していただけるものと確信しております。また，活用していただきたいと願っております。

本手引きが広く臨床で活用され，その結果，小児 CKD 患者さんが早期に発見され，腎機能障害の程度に応じた適切な管理・治療を受けることにより，小児 CKD 患者さんの医学的予後のみならず社会心理的予後，そして生活の質がさらに向上するものと，大いに期待しております。

最後に，本手引き作成にご尽力された全ての関係者の皆さまに深く敬意を表するとともに，心より感謝申し上げます。

日本小児腎臓病学会理事長 服部元史

「小児慢性腎臓病（小児 CKD）診断時の腎機能評価の手引き」改訂にあたり

このたび「小児慢性腎臓病（小児 CKD）診断時の腎機能評価の手引き」の改訂版として、『小児慢性腎臓病（小児 CKD）：小児の「腎機能障害の診断」と「腎機能評価」の手引き』を作成いたしました。

小児慢性腎臓病（小児 CKD）を早期に適切に診断することは，腎機能障害の進行抑制のみならず合併症の管理のためにも非常に重要です。これまで日本小児腎臓病学会の小児 CKD 対策委員会と厚生労働省の研究班は，協同して日本人小児の血清クレアチニンの基準値や GFR の算出式の確立など，さまざまな成果を上げてきました。初版はそれらの成果をわかりやすくまとめ，広く小児医療に関わる方々に利用していただくことを目的に作成されました。本改訂版は基本的な趣旨はそのままでこの数年間のエビデンスを補足し，さらに新たに腎機能障害を診断する（気づく）ために何が重要であるかという視点を加え作成されました。

幸い初版は広くご活用いただきました。本改訂版も多くの関係者に使用していただき，本邦小児 CKD 診療の一助となり，患児の予後改善につながることを切に願っております。

日本小児腎臓病学会小児 CKD 対策委員会委員長

小児腎領域の希少・難治性疾患群の診療・研究体制の確立（H29-難治等（難）-一般-039）研究代表者

石倉健司

日本小児腎臓病学会 小児CKD対策委員会

委員長	石倉健司	北里大学医学部小児科学
副委員長	濱崎祐子	東邦大学医学部腎臓学講座
	後藤芳充	名古屋第二赤十字病院小児腎臓科
委員	藤田直也	あいち小児保健医療総合センター腎臓科
	上村 治	一宮医療療育センター
	宮井貴之	岡山済生会総合病院小児科
	佐藤 舞	国立成育医療研究センター腎臓・リウマチ・膠原病科
	金本勝義	国立病院機構千葉東病院小児科
	原田涼子	東京都立小児総合医療センター腎臓内科
	柳原 剛	日本医科大学武蔵小杉病院小児科
	貝藤裕史	兵庫県立こども病院腎臓内科
	波多江 健	福岡赤十字病院小児科

(施設 50 音順)

小児慢性腎臓病(小児CKD) 小児の「腎機能障害の診断」と「腎機能評価」の手引き 編集委員会

委員長	原田涼子	東京都立小児総合医療センター腎臓内科
委員	上村 治	一宮医療療育センター
	石倉健司	北里大学医学部小児科学
	浅沼 宏	慶應義塾大学医学部泌尿器科学教室
	濱田 陸	東京都立小児総合医療センター腎臓内科
	濱崎祐子	東邦大学医学部腎臓学講座
	篠塚俊介	松戸市立総合医療センター小児科

(施設 50 音順)

小児慢性腎臓病(小児CKD)

小児の「腎機能障害の診断」と 「腎機能評価」の手引き

はじめに

小児慢性腎臓病（小児 CKD : Chronic Kidney Disease）は長期にわたって進行し、最終的に末期腎不全に至る可能性のある非常に重篤な疾患である。しかし早期に適切に診断することにより、末期腎不全への進行抑制を期待できるのみならず、成長障害、心血管系障害や骨ミネラル代謝異常などの重篤な合併症を適切に予防、コントロールすることができるため、その診断法の確立は重要な課題である。

われわれは、小児 CKD の診断の一助として、2014 年に「小児慢性腎臓病（小児 CKD）診断時の腎機能評価の手引き」を作成した。その後も日本小児腎臓病学会の小児 CKD 対策委員会から、小児 CKD の診断に関する新たな研究成果が発表されている。本手引きは、前回の手引きを改訂し新たなエビデンスを加えて作成した。改訂にあたり「腎機能障害の診断」と「腎機能評価」のプロセスを分けて記載することにより、小児医療に関係する方々に広く利用していただき、日本人小児 CKD の早期発見および診療のさらなる向上に寄与することを目的としている。

1 CKD の定義

CKD とは下記のとおり定義され、小児領域でも基本的にこの概念が踏襲されている^{a)}。

- ①尿異常、画像診断、血液、病理で腎障害の存在が明らか。特に尿蛋白 / クレアチニン比 0.15 g/gCr 以上の蛋白尿 (30 mg/gCr 以上のアルブミン尿) の存在が重要
 - ②糸球体濾過量 (GFR) $< 60 \text{ mL/min/1.73 m}^2$
- ①、②のいずれか、または両方が 3 か月以上持続する

日本腎臓学会. エビデンスに基づく CKD 診療ガイドライン 2018. 東京医学社, 2018: 2 を一部改変

2002 年に米国腎臓財団が慢性腎臓病 (CKD) の概念を提唱し、K/DOQI (Kidney Disease Outcomes Quality Initiative) から小児と思春期の CKD についての診療ガイドライン (K/DOQI clinical practice guidelines for chronic kidney disease : evaluation, classification, and stratification) が示された^{b)}。2011 年には、KDIGO (Kidney Disease Improving Global Outcomes) から糸球体濾過量 (glomerular filtration rate : GFR) と尿蛋白 (アルブミン) を組み合わせた新しい CKD の重症度分類が発表された^{c)}。なお、小児においては上記の CKD の定義を満たさなくても、 $\text{GFR} < 90 \text{ mL/min/1.73 m}^2$ の時点から CKD に準じた管理が必要だと本手引き編集委員は考えている。

2 小児 CKD の特殊性と独自の診断法の必要性

高度小児 CKD は原疾患として先天性腎尿路異常 (congenital anomalies of the kidney and urinary tract : CAKUT) が多数を占めること (成人では生活習慣病が主体である)、罹病期間が極めて長期であることや成長発達に影響することなど、成人の CKD とは様々な面で大きく異なっている¹⁾。成人領域の様々なエビデンスも、小児に対しては必ずしも適用できないことがあり注意を要する。

近年、成人 CKD のステージ分類は、ステージ 3 の細分化や、蛋白尿 (アルブミン尿) と原疾患を考慮した CGA 分類が提唱され、日本でも「エビデンスに基づく CKD 診療ガイドライン 2013」^{d)} から同分類が採用されている (表 1^{a)})。一方小児 CKD においても蛋白尿が疾患進行のリスクである可能性はあるが、必ずしも十分な検討がなされておらず、さらにその他の細分化についてはよりエビデンスに乏しい。そのため、本邦では小児に関しては CGA 分類が採用されていない。したがって現在のところ小児 CKD のステージは GFR により分類され、表 2^{d)} の小児 CKD のステージ分類を使用する。

しかし表 2^{d)} の小児 CKD ステージ分類を使用して実際に小児 CKD の診療を行うにあたり、GFR の評価に関して下記に示す小児特有の問題点があるため、これまで混乱が生じていた。

- 1 年齢、性別ごとに異なる血清クレアチニン基準値：成長に伴う筋肉量の増大により血清クレアチニン (sCr) 基準値が年齢、性別によって大きく異なるが、これまで日本人小児の sCr の基準値が存在しなかった。
- 2 推算糸球体濾過量算出における日本人小児のエビデンスの欠如：推算糸球体濾過量 (eGFR) の算出には、これまで Schwartz の推算式および改定された Schwartz の推算式が使用されてきた²⁻⁴⁾。これらの式では人種や体格の違いから、日本人小児の eGFR が正確に算出できない⁵⁾。
- 3 2 歳未満の生理的な糸球体濾過量低下：小児の体表面積あたりの糸球体濾過量 (GFR) は、出生

表 1 成人 CKD ステージ分類 (CGA 分類)

原疾患	蛋白尿区分			A1	A2	A3
糖尿病	尿アルブミン定量 (mg/day) 尿アルブミン /Cr 比 (mg/gCr)			正常	微量アルブミン尿	顕性アルブミン尿
				30 未満	30 ~ 299	300 以上
高血圧 腎炎 多発性嚢胞腎 移植腎 不明 その他	尿蛋白定量 (g/day) 尿蛋白 /Cr 比 (g/gCr)			正常	軽度蛋白尿	高度蛋白尿
				0.15 未満	0.15 ~ 0.49	0.50 以上
GFR 区分 (mL/min/ 1.73 m ²)	G1	正常または高値	≥ 90			
	G2	正常または軽度低下	60 ~ 89			
	G3a	軽度~中等度低下	45 ~ 59			
	G3b	中等度~高度低下	30 ~ 44			
	G4	高度低下	15 ~ 29			
	G5	末期腎不全 (ESKD)	< 15			

重症度は原疾患・GFR区分・蛋白尿区分を合わせたステージにより評価する。CKDの重症度は死亡、末期腎不全、心血管死亡発症のリスクを緑■のステージを基準に、黄■、オレンジ■、赤■の順にステージが上昇するほどリスクは上昇する。

日本腎臓学会, エビデンスに基づくCKD診療ガイドライン2018, 東京医学社, 2018: 3を一部改変

表 2 小児 CKD のステージ分類 (2 歳以上)

病期ステージ	重症度の説明	進行度による分類 GFR (mL/min/1.73 m ²)
1	腎障害は存在するが GFR は正常または亢進	≥ 90
2	腎障害が存在し, GFR 軽度低下	60~89
3	GFR 中等度低下	30~59
4	GFR 高度低下	15~29
5	末期腎不全	<15

注 1) 腎障害とは、蛋白尿をはじめとする尿異常や画像検査での腎形態異常、病理の異常所見などを意味する。

注 2) 透析治療が行われている場合は 5D

注 3) 移植治療が行われている場合は 1-5T

日本腎臓学会, エビデンスに基づくCKD診療ガイドライン2013, 東京医学社, 2013: 167を一部改変

時には成人のおよそ 1/5 程度であり、発達とともに成人のそれに徐々に近づき 2 歳前後で成人と同程度になる。したがって 2 歳未満では体表面積あたりの GFR の正常値が成人と比較して低いために、eGFR を使用して CKD のステージ判定ができない。

4 検査の侵襲性：正確な GFR の評価にはイヌリンクリアランスを行うことがゴールドスタンダードだが、検査手技が煩雑であるうえ、乳幼児では自己排尿が確立しておらず、蓄尿のための導尿管カテーテル留置といった侵襲的な処置を要する。

これらの問題の解決を目指して、日本小児腎臓病学会の小児 CKD 対策委員会からこれまで以下の研究成果が発表されている⁶⁻¹⁸⁾。

- ・血清クレアチニン (sCr) 基準値
- ・血清シスタチン C (sCysC) の基準値
- ・血清β₂ミクログロブリン (sβ₂MG) の基準値
- ・血清クレアチニン (sCr) に基づく GFR 推算式 (3 か月以上 2 歳未満, 2 歳以上 19 歳未満)
- ・血清シスタチン C (sCysC) に基づく GFR 推算式
- ・血清β₂ミクログロブリン (sβ₂MG) に基づく GFR 推算式
- ・日本人小児の GFR 基準値
- ・クレアチンクリアランス (Ccr) に基づく GFR 推算式
- ・これらの GFR 推算式の妥当性

さらに日本小児 CKD 研究グループは、sCr の基準値に基づいて生後 3 か月から 15 歳の CKD ステージ判定表を作成した¹⁾ (本手引きでは、一部改変し、生後 3 か月から 18 歳の CKD ステージ 2 ~ 5 の判定表 表 8, 表 9 を掲載している)。

本手引きでは、これらを用いて、「腎機能障害の診断」と「腎機能評価」のプロセスを作成した。

腎機能障害を見逃さないために

Point 1 血清クレアチンは、年齢によって基準値が異なることを認識しておく

血清クレアチン中央値のマイルストーン

4歳 0.3 mg/dL 8歳 0.4 mg/dL

2歳以上 12歳未満の血清クレアチン予測基準値 (mg/dL)
身長 (m) × 0.3

Point 2 患者の血清クレアチン値が基準値と比べて目立って高い場合は、腎機能障害を疑う

CKD ステージ 2 基準

4歳 0.41 mg/dL ~ 8歳 0.54 mg/dL ~

1 腎機能障害の診断

Step 0 上記 Point から腎機能障害を疑ったら

Step 1 本手引きを用意する
血清シスタチンC、血清β₂ミクログロブリンの検査を追加する

Step 2 各検査項目における測定値を評価する
第一選択は、もっとも一般的に測定される血清クレアチンに基づく評価を考慮

測定値の評価の際に異常値を引き起こす病態

①血清クレアチン

上昇：体格に比べ筋肉量が多い（アスリートなど）

低下：体格に比べ筋肉量が少ない（重症心身障害児、神経筋疾患、低栄養など）

②血清シスタチンC

上昇：甲状腺機能亢進、ステロイド使用など

低下：甲状腺機能低下、HIV感染、シクロスポリン使用など

③血清β₂ミクログロブリン

上昇：甲状腺機能亢進、炎症性疾患、悪性腫瘍、自己免疫疾患など

低下：甲状腺機能低下など

①血清クレアチン基準値（3か月以上17歳未満）表3、表4

②血清シスタチンC基準値（3か月以上17歳未満）表5、表6

③血清β₂ミクログロブリン基準値（3か月以上17歳未満）表7

①、②、③のいずれかに異常値あり

腎機能障害の可能性が高い

[小児CKD-eGFR計算] アプリ

小児腎臓病学会

eGFR：推算糸球体濾過量
(estimated glomerular filtration rate)

Child
eGFR

Android



iPhone



2 推算糸球体濾過量 (eGFR) の算出方法

Step 1

各測定値を基にした eGFR を算出する (算出は左ページ下 [小児 CKD-eGFR 計算] アプリを使用)
 左ページの①腎機能障害の診断Step2に記載した「測定値の評価の際に異常値を引き起こす病態」を参考に、
 eGFR を算出するための測定値を選択する
 第一選択は、もっとも一般的に測定される血清クレアチニンに基づき算出

A. 血清クレアチニンに基づく GFR 推算式

sCr = 血清クレアチニン [mg/dL], Ht = 身長 [m]
 refCr = 身長から算出する血清クレアチニン基準値 [mg/dL]

1) 2 歳以上 19 歳未満 : 5 次式

eGFR [mL/min/1.73 m²] = 110.2 × (refCr/sCr) + 2.93
 refCr (男児) = - 1.259 Ht⁵ + 7.815 Ht⁴ - 18.57 Ht³ + 21.39 Ht² - 11.71 Ht + 2.628
 refCr (女児) = - 4.536 Ht⁵ + 27.16 Ht⁴ - 63.47 Ht³ + 72.43 Ht² - 40.06 Ht + 8.778

2) 3 か月以上 2 歳未満 : 1) の 5 次式で算出した eGFR に

{0.107 × ln (Age [month]) + 0.656} をかける

3) 簡易式

2 歳以上 12 歳未満 : eGFR [mL/min/1.73 m²] = 0.35 × Ht/sCr × 100

B. 血清シスタチン C に基づく GFR 推算式

eGFR [mL/min/1.73 m²] = 104.1/血清シスタチン C [mg/L] - 7.80

C. 血清β₂ミクログロブリン値に基づく GFR 推算式

eGFR [mL/min/1.73 m²] = 149.0/血清β₂ミクログロブリン [mg/L] + 9.15

↓
 いずれの測定値も信頼性に欠ける場合
 それぞれの測定値を基に算出した eGFR が大きく異なる場合

Step 2

クレアチニンクリアランスを基にした eGFR の算出

D. クレアチニンクリアランスに基づく GFR 推算式

Ccr [mL/min/1.73 m²] = $\frac{1.73 \times \text{尿中クレアチニン [mg/dL]} \times \text{1 分あたりの尿量 [mL/min]}}{\text{体表面積 [m}^2\text{]} \times \text{血清クレアチニン [mg/dL]}}$

1) 24 時間法 : eGFR [mL/min/1.73 m²] = 0.764 × 24 hour Ccr [mL/min/1.73 m²]

2) 2 時間法 : eGFR [mL/min/1.73 m²] = 0.616 × 2 hour Ccr [mL/min/1.73 m²]

↓
 さらに正確な腎機能評価を行う場合 (ゴールドスタンダード)

Step 3

イヌリンクリアランスの測定

3 小児 CKD の診断と CKD ステージ判定

Step 1

以下の小児 CKD の診断基準を満たす

小児 CKD の 診断基準

- ①尿異常, 画像診断, 血液, 病理で腎障害の存在が明らか. 特に蛋白尿の存在が重要
- ②GFR<60 mL/min/1.73 m² (ただし 2 歳未満は GFR<50%)
- ①, ②のいずれか, または両方が 3 か月以上持続する

Step 2

CKD ステージ判定を行う

2 歳以上 : ステージ判定表 表 8, 表 9 を使用もしくは算出した eGFR(上記)に基づいて表 2 を使用して判定

2 歳未満 : ステージ判定表 表 8 を使用して判定

(表 10 に示すように 2 歳未満は生理的に GFR が低く, eGFR の絶対値では評価ができないため)

小児においては上記 CKD の定義を満たさなくても腎機能が正常の 75% 以下 (2 歳以上 eGFR<90 mL/min/1.73 m², 2 歳未満 ステージ判定表 表 8 のステージ 2) の時点から CKD に準じた管理が必要である

**表3 3か月以上12歳未満（男女共通）
血清クレアチニン基準値（mg/dL）**

年齢	2.5パーセン タイル	50パーセン タイル	97.5パーセン タイル
3~5か月	0.14	0.20	0.26
6~8か月	0.14	0.22	0.31
9~11か月	0.14	0.22	0.34
1歳	0.16	0.23	0.32
2歳	0.17	0.24	0.37
3歳	0.21	0.27	0.37
4歳	0.20	0.30	0.40
5歳	0.25	0.34	0.45
6歳	0.25	0.34	0.48
7歳	0.28	0.37	0.49
8歳	0.29	0.40	0.53
9歳	0.34	0.41	0.51
10歳	0.30	0.41	0.57
11歳	0.35	0.45	0.58

基準値は、中央値を中心に95%の範囲で下限(2.5パーセンタイル)から上限(97.5パーセンタイル)までとした。

Uemura O, et al. Clin Exp Nephrol. 2011; 15: 694-9

**表4 12歳以上17歳未満（男女別）
血清クレアチニン基準値（mg/dL）**

年齢	2.5パーセン タイル		50パーセン タイル		97.5パーセン タイル	
	男児	女児	男児	女児	男児	女児
12歳	0.40	0.40	0.53	0.52	0.61	0.66
13歳	0.42	0.41	0.59	0.53	0.80	0.69
14歳	0.54	0.46	0.65	0.58	0.96	0.71
15歳	0.48	0.47	0.68	0.56	0.93	0.72
16歳	0.62	0.51	0.73	0.59	0.96	0.74

Uemura O, et al. Clin Exp Nephrol. 2011; 15: 694-9

**表5 3か月以上12歳未満（男女共通）
血清シスタチンC基準値（mg/L）**

年齢	2.5パーセン タイル	50パーセン タイル	97.5パーセン タイル
3~5か月	0.88	1.06	1.26
6~11か月	0.72	0.98	1.25
12~17か月	0.72	0.91	1.14
18~23か月	0.71	0.85	1.04
2~11歳	0.61	0.78	0.95

Yata N, et al. Clin Exp Nephrol. 2013; 17: 872-6
Uemura O, et al. Clin Exp Nephrol. 2014; 18: 718-25

**表6 12歳以上17歳未満（男女別）
血清シスタチンC基準値（mg/L）**

年齢	2.5パーセン タイル		50パーセン タイル		97.5パーセン タイル	
	男児	女児	男児	女児	男児	女児
12~14歳	0.71	0.61	0.86	0.74	1.04	0.91
15~16歳	0.53	0.46	0.75	0.61	0.92	0.85

Yata N, et al. Clin Exp Nephrol. 2013; 17: 872-6
Uemura O, et al. Clin Exp Nephrol. 2014; 18: 718-25

**表7 3か月以上17歳未満（男女共通）
血清β₂ミクログロブリン基準値（mg/L）**

年齢	2.5パーセン タイル	50パーセン タイル	97.5パーセン タイル
3~5か月	1.5	1.8	3.2
6~8か月	1.4	1.8	2.6
9~11か月	1.3	1.7	3.3
1歳	1.4	1.7	3.1
2歳	1.0	1.5	2.5
3歳	1.0	1.5	2.3
4歳	1.1	1.4	2.5
5歳	1.1	1.4	2.3
6歳	1.1	1.4	2.3
7歳	1.0	1.4	2.1
8歳	1.0	1.4	2.5
9歳	1.0	1.4	2.1
10歳	0.9	1.3	1.9
11歳	1.0	1.3	2.3
12歳	1.0	1.3	1.8
13歳	1.0	1.3	1.8
14歳	0.9	1.3	2.0
15歳	0.8	1.2	1.8
16歳	0.8	1.2	1.8
全年齢	1.0	1.4	2.3

Ikezumi Y, et al. Clin Exp Nephrol. 2013; 17: 99-105

表 8 3 か月以上 12 歳未満 (男女共通)
血清クレアチニンによる CKD ステージ判定表 (mg/dL)

年齢	ステージ 2	ステージ 3	ステージ 4	ステージ 5
3~5 か月	0.27~	0.41~	0.81~	1.61~
6~8 か月	0.30~	0.45~	0.89~	1.77~
9~11 か月	0.30~	0.45~	0.89~	1.77~
1 歳	0.31~	0.47~	0.93~	1.85~
2 歳	0.33~	0.49~	0.97~	1.93~
3 歳	0.37~	0.55~	1.09~	2.17~
4 歳	0.41~	0.61~	1.21~	2.41~
5 歳	0.46~	0.69~	1.37~	2.73~
6 歳	0.46~	0.69~	1.37~	2.73~
7 歳	0.50~	0.75~	1.49~	2.97~
8 歳	0.54~	0.81~	1.61~	3.21~
9 歳	0.55~	0.83~	1.65~	3.29~
10 歳	0.55~	0.83~	1.65~	3.29~
11 歳	0.61~	0.91~	1.81~	3.61~

Ishikura K, et al. Nephrol Dial Transplant. 2013; 28: 2345-55 を一部改変

表 9 12 歳以上 19 歳未満 (男女別)
血清クレアチニンによる CKD ステージ判定表 (mg/dL)

年齢	ステージ 2		ステージ 3		ステージ 4		ステージ 5	
	男児	女児	男児	女児	男児	女児	男児	女児
12 歳	0.71~	0.70~	1.07~	1.05~	2.13~	2.09~	4.25~	4.17~
13 歳	0.79~	0.71~	1.19~	1.07~	2.37~	2.13~	4.73~	4.25~
14 歳	0.87~	0.78~	1.31~	1.17~	2.61~	2.33~	5.21~	4.65~
15 歳	0.91~	0.75~	1.37~	1.13~	2.73~	2.25~	5.45~	4.49~
16 歳	0.98~	0.79~	1.47~	1.19~	2.93~	2.37~	5.85~	4.73~
17 歳	0.97~	0.74~	1.45~	1.11~	2.89~	2.21~	5.77~	4.41~
18 歳	0.97~	0.74~	1.45~	1.11~	2.89~	2.21~	5.77~	4.41~

Ishikura K, et al. Nephrol Dial Transplant. 2013; 28: 2345-55 を一部改変
17 歳, 18 歳の基準値は, 厚生統計要覧 (平成 24 年度): 身長 of 平均値 (2009 年),
Uemura O, et al. Clin Exp Nephrol. 2014; 18: 626-33 を参考にした

表 10 3 か月以上 16 歳以下 (男女共通)
小児糸球体濾過量基準値 (mL/min/1.73 m²)

年齢	n	2.5 パーセン タイル	50 パーセン タイル	97.5 パーセン タイル	Mean	SD
3~5 か月	17	76.6	91.7	106.7	91.7	9.5
6~11 か月	47	75.7	98.5	133.0	100.8	15.8
12~17 か月	31	83.3	106.3	132.6	106.6	13.7
18 か月~16 歳	1,042	83.5	113.1	156.7	115.2	18.3

Uemura O, et al. Clin Exp Nephrol. 2015; 19: 683-7
Uemura O, et al. Clin Exp Nephrol. 2016; 20: 317-8

1 腎機能障害の診断

腎機能障害の診断にあたっては、腎機能評価の検査項目として汎用されている血清クレアチニン（sCr）の異常値の認識を基本とする。しかし、sCrは、重症心身障害児、神経筋疾患、低栄養など筋肉量が著しく少ない場合は低くなり、スポーツ選手のように筋肉量が著しく多い場合は高くなる。そのような場合は、血清シスタチンC（sCysC）や、血清 β_2 ミクログロブリン（s β_2 MG）での評価を行う。一方、sCysCやs β_2 MGに影響を与える病態もあることに注意が必要である。sCysCは甲状腺機能亢進、ステロイドを使用している際には上昇し、甲状腺機能低下、HIV感染、シクロスポリン使用時には低下する。s β_2 MGは、感染症などの炎症性疾患、悪性腫瘍、自己免疫疾患、甲状腺機能亢進の場合には上昇し、甲状腺機能低下の場合には低下する。患児の病態によって各検査値を適宜使い分ける必要がある。

1 血清クレアチニン基準値：表3、表4

体表面積あたりのGFRは、出生時に成人のおよそ1/5程度で始まり、発達とともに成人のそれに徐々に近づき2歳前後で成人と同程度になる。sCrは筋肉量に比例し、腎機能に反比例する。小児のsCrの基準値は、出生直後は母親と同値であるが、数日後には0.4 mg/dL程度となり、腎機能の発達とともに1歳代で0.2 mg/dL強となる。その後、成長に伴う筋肉量の増加により4歳0.3 mg/dL、8歳0.4 mg/dLと徐々に増加する。その後思春期の急激な筋肉量の増加に合わせて急上昇し、成人する頃には男性0.8 mg/dL、女性0.6 mg/dL程度になる。なお2歳以上12歳未満のsCr予測基準値は、以下の推算式で算出が可能である⁶⁾。

$$\text{血清クレアチニン予測基準値(mg/dL)} = 0.30 \times \text{身長(m)}$$

Uemura O, et al. Clin Exp Nephrol. 2011; 15: 694-9

小児の各年齢のsCrの基準値を表3、表4に示す。思春期では急激な筋肉量の増加に合わせてsCrが急上昇し、男女差が大きいため、12歳以上は性別で分けられている⁶⁾。sCrによる評価の問題点として、体格に比し筋肉量の少ない状態（重症心身障害児、神経筋疾患、低栄養など）では腎機能を過大評価することや、新生児および乳児期はsCrの絶対値が低いため、わずかな値の変動が相対的に大きな変動となり得ることがあげられる。

2 血清シスタチンC基準値：表5、表6

小児におけるsCysCの基準値は、腎機能の発達とともに変化する。新生児期や乳児期早期は1.5 mg/L程度であるが、生後3か月で1.1 mg/L程度となり、1歳で0.9 mg/L程度、2歳ではほぼ成人同様の0.8 mg/L程度となる。その後思春期後半に0.7 mg/L程度に下がる⁶⁾。各年齢のsCysCの基準値を表5、表6に示す。12歳以降は男女差があり、わずかに男性が高いため男女別で表示した。なおこの基準値は標準化されたものであり、測定方法間の差はない^{6,7,8)}。

sCysCを利用する際の問題点として、甲状腺ホルモン、HIV感染、副腎皮質ステロイドなどの影響を受けることや、CKDステージが進行した際にsCrと比較して上昇の程度が小さいことがあげられる（腎外クリアランスが大きい）。

3 血清 β_2 ミクログロブリン基準値：表7

s β_2 MGは炎症性疾患、悪性腫瘍、自己免疫疾患、甲状腺機能亢進などで上昇し、甲状腺機能低下などで低下することが知られているが、筋肉量や年齢、性別の影響が非常に小さい。そのため、体格に比し筋肉量の少ない状態（重症心身障害児、神経筋疾患、低栄養など）の小児に対してもよい指標となり得る。各年齢のs β_2 MGの基準値を表7に示す⁹⁾。

2 eGFR の算出方法

eGFR 算出にあたっては、腎機能評価の検査項目として汎用されている血清クレアチニン (sCr) を使用して算出することを基本とする。繰り返しの記載になるが、注意すべきは、sCr は重症心身障害児、神経筋疾患、低栄養など筋肉量が著しく少ない場合や、スポーツ選手のように筋肉量が著しく多い場合に信頼性が低下する。その際は、血清シスタチン C (sCysC) や、血清 β_2 ミクログロブリン (s β_2 MG) の使用を考慮する。しかし、sCysC は甲状腺機能異常症、一部の悪性腫瘍、HIV 感染、ステロイドやシクロスポリン使用などの場合に、s β_2 MG は感染症、炎症性疾患、悪性腫瘍、甲状腺機能異常症などの場合に信頼性が低下するため、患児の病態によって適宜使い分ける必要がある。

また、逆に 3 つそれぞれの測定値から算出した eGFR にずれがある場合には何らかの病態があることが想定され、疾患の診断に至るきっかけとなることもある。例えば、甲状腺機能の亢進、低下において、sCr による eGFR はおよそ正常な値をとるが、sCysC、s β_2 MG は上昇、低下するため、それによる eGFR も計算上低下、上昇がみられる。これらのずれによって甲状腺機能異常症が発見された報告もある¹⁹⁾。

A 血清クレアチニンに基づく GFR 推算式

小児 CKD 対策委員会は日本人小児の sCr の基準値を利用し、以下の日本人小児の GFR 推算式を報告した^{10, 11, 12)}。

1. 5 次式 (2 歳以上 19 歳未満)

身長を Ht (m) として、sCr 基準値を算出し、それを基に eGFR を算出する (手計算は困難であり、p.8 の [小児 CKD-eGFR 計算] アプリを使用して算出する)。

$$eGFR(\text{mL}/\text{min}/1.73 \text{ m}^2) = 110.2 \times \frac{\text{血清クレアチニン基準値}(\text{mg}/\text{dL})}{\text{血清クレアチニン実測値}(\text{mg}/\text{dL})} + 2.93$$

〈血清クレアチニン基準値(mg/dL)〉

$$\text{男児} : -1.259 \text{ Ht}^5 + 7.815 \text{ Ht}^4 - 18.57 \text{ Ht}^3 + 21.39 \text{ Ht}^2 - 11.71 \text{ Ht} + 2.628$$

$$\text{女児} : -4.536 \text{ Ht}^5 + 27.16 \text{ Ht}^4 - 63.47 \text{ Ht}^3 + 72.43 \text{ Ht}^2 - 40.06 \text{ Ht} + 8.778$$

Uemura O, et al. Clin Exp Nephrol. 2014; 18: 626-33

2. 5 次式 (3 か月以上 2 歳未満)

3 か月以上 2 歳未満の児に対しては、上記 1. の 5 次式で算出した eGFR に以下の係数 R を乗じることにより算出する (手計算は困難であり、p.8 の [小児 CKD-eGFR 計算] アプリを使用して算出する)。

$$R = 0.107 \times \ln(\text{age} [\text{month}]) + 0.656$$

Uemura O, et al. Clin Exp Nephrol. 2018; 22: 483-4

3. 簡易式 (2 歳以上 12 歳未満)

上記 5 次式は非常に複雑であり、アプリや excel の自動計算機能を使用しないと計算が困難である。ベッドサイドですぐにアプリの使用がむずかしい場合には、簡易式 (ただし、2 歳以上 12 歳未満に限る) を使用する。

$$eGFR(\text{mL}/\text{min}/1.73 \text{ m}^2) = 0.35 \times \frac{\text{身長}(\text{m})}{\text{血清クレアチニン}(\text{mg}/\text{dL})} \times 100$$

Nagai T, et al. Clin Exp Nephrol. 2013; 17: 877-81

B 血清シスタチン C に基づく GFR 推算式

sCysC は、sCr と異なり筋肉量の影響を受けないので、筋肉量の評価に迷う場合、eGFR 算出に有用である。小児 CKD 対策委員会は日本人小児の sCysC の基準値を利用し、日本人小児の簡易 GFR 推算式を作成した¹³⁾。

$$eGFR(\text{mL}/\text{min}/1.73 \text{ m}^2) = \frac{104.1}{\text{血清シスタチン C}(\text{mg}/\text{L})} - 7.80$$

Uemura O, et al. Clin Exp Nephrol. 2014; 18: 718-25

C 血清β₂ミクログロブリンに基づく GFR 推算式

sβ₂MG も sCysC 同様に筋肉量の影響を受けないので、筋肉量の評価に迷う場合に有用である。小児 CKD 対策委員会は日本人小児の sβ₂MG の基準値を利用し、日本人小児の簡易 GFR 推算式を作成した¹⁴⁾。

$$eGFR (\text{mL}/\text{min}/1.73 \text{ m}^2) = \frac{149.0}{\text{血清}\beta_2\text{ミクログロブリン}(\text{mg}/\text{L})} + 9.15$$

Ikezumi Y, et al. Clin Exp Nephrol. 2015; 19: 450-7

D クレアチンクリアランスに基づく GFR 推算式

患児の病態により、sCr, sCysC, sβ₂MG のいずれの検査値も信頼性に劣る場合、病態の影響を受けないクリアランス法が有用である。

$$Ccr (\text{mL}/\text{min}/1.73 \text{ m}^2) = \frac{\text{尿中クレアチニン}(\text{mg}/\text{dL})}{\text{血清クレアチニン}(\text{mg}/\text{dL})} \times 1 \text{ 分あたりの尿量}(\text{mL}/\text{min}) \times \frac{1.73(\text{m}^2)}{\text{体表面積}(\text{m}^2)}$$

クレアチンクリアランス (Ccr) は、糸球体濾過と尿細管分泌の合算であり、真の GFR より高値となる。特に進行した CKD においてその傾向が強くなり、そのままの値を eGFR の代替として使用することはできない。そのため、上記の eGFR と同等に評価するために Ccr を利用した日本人小児の簡易 GFR 推算式を作成した¹⁷⁾。

日常診療では 24 時間クレアチンクリアランス (24 hour Ccr) が頻用されており、時に 2 時間クレアチンクリアランス (2 hour Ccr) が行われている。

24 hour Ccr と 2 hour Ccr の推算式の違いは、GFR の日内変動を加味したためである。

$$eGFR (\text{mL}/\text{min}/1.73 \text{ m}^2) = 0.764 \times 24 \text{ hour Ccr} (\text{mL}/\text{min}/1.73 \text{ m}^2)$$

$$eGFR (\text{mL}/\text{min}/1.73 \text{ m}^2) = 0.616 \times 2 \text{ hour Ccr} (\text{mL}/\text{min}/1.73 \text{ m}^2)$$

Uemura O, et al. Clin Exp Nephrol. 2016; 20: 462-8

GFR 算出のゴールドスタンダードはイヌリンクリアランスであり、正確な GFR の評価を行う際は、イヌリンクリアランスの算出を行うことが望ましい。

3 小児 CKD の診断と CKD ステージ判定

1. 3か月以上16歳以下の小児糸球体濾過量基準値

小児 CKD 対策委員会は前述の GFR 推算式を利用して、血清クレアチニン (sCr) や血清シスタチン C (sCysC) の基準値を作成した際のデータを推算式に入れることで、eGFR 基準値を作成した^{15,16)}。2 歳以上 16 歳以下は sCr を利用した eGFR を、3 か月以上 2 歳未満は sCysC を利用した eGFR を基に作成されている。eGFR 基準値は、3 か月頃は 90 mL/min/1.73 m² 前後で、1 歳半には成人値の 110 mL/min/1.73 m² 前後となる **表 10**。

2. CKD ステージ判定表：表 8, 表 9

eGFR を % 表示で表すと、eGFR (%) = (sCr 基準値/患者の sCr) × 100 と近似でき、GFR は sCr に反比例するとみなすことができる。sCr によるステージ 2, 3, 4, 5 の境界値を年齢・性ごとの sCr の基準値 (中央値) のそれぞれ 4/3 倍, 2 倍, 4 倍, 8 倍の値と定義し、sCr による CKD ステージ判定表 **表 8**, **表 9** を作成した¹⁾。

参考

成人領域においては、日本人を対象とした血清クレアチニン (sCr) から eGFR を算出する以下の推算式が提唱され、広く用いられている^{a)}。

18歳以上に使用

$$\text{eGFR (mL/min/1.73 m}^2\text{)} = 194 \times \text{血清クレアチニン (mg/dL)}^{-1.094} \times \text{年齢(歳)}^{-0.287}$$

(女性は × 0.739)

日本腎臓学会. エビデンスに基づく CKD 診療ガイドライン 2018. 東京医学社, 2018

小児領域においては、成人と同様の GFR 推算式をあてはめることは不適切であるとされており、1976年 Schwartz らが報告した推算式や、sCr の標準測定法が Jaffe 法から酵素法に変化したことに伴い、2009年 Schwartz らにより作成された新しい GFR 推算式 (改定された Schwartz の推算式) が使用されてきた²⁻⁴⁾。

いずれの推算式も日本人と欧米人との体格や腎機能の差から、以前より日本人小児の GFR の評価に適切ではないと考えられている⁵⁾。今回掲載した血清クレアチニンに基づく日本人小児の GFR 推算式は 18歳の患者において成人の GFR 推算式とほぼ一致することを示した²⁰⁾。さらに、小児から成人へと年齢が進む際に、日本人小児の GFR 推算式と成人の GFR 推算式を連続的に使用することが可能である。

■ 参考にした 2 次資料 ■

- a. 日本腎臓学会. エビデンスに基づく CKD 診療ガイドライン 2018. 東京医学社, 2018
- b. National Kidney Foundation. K/DOQI clinical practice guidelines for chronic kidney disease : evaluation, classification, and stratification. Am J Kidney Dis. 2002; 39: S1-266
- c. KDIGO CKD Work Group. KDIGO 2012 clinical practice guideline for the evaluation and management of chronic kidney disease. Kidney Int Suppl. 2013; 3: 1-150
- d. 日本腎臓学会. エビデンスに基づく CKD 診療ガイドライン 2013. 東京医学社, 2013
- e. 日本腎臓学会. CKD 診療ガイド 2012. 東京医学社, 2012

■ 文献 ■

1. Ishikura K, Uemura O, Ito S, Wada N, Hattori M, Ohashi Y, Hamasaki Y, Tanaka R, Nakanishi K, Kaneko T, Honda M. Pre-dialysis chronic kidney disease in children : results of a nationwide survey in Japan. Nephrol Dial Transplant. 2013; 28: 2345-55
2. Schwartz GJ, Haycock GB, Edelmann CM Jr, Spitzer A. A simple estimate of glomerular filtration rate in children derived from body length and plasma creatinine. Pediatrics. 1976; 58: 259-63
3. Schwartz GJ, Brion LP, Spitzer A. The use of plasma creatinine concentration for estimating glomerular filtration rate in infants, children, and adolescents. Pediatr Clin North Am. 1987; 34: 571-90
4. Schwartz GJ, Muñoz A, Schneider MF, Mak RH, Kaskel F, Warady BA, Furth SL. New equations to estimate GFR in children with CKD. J Am Soc Nephrol. 2009; 20: 629-37
5. Uemura O, Honda M, Matsuyama T, Ishikura K, Hataya H, Nagai T, Ikezumi Y, Fujita N, Ito S, Iijima K. Is the new Schwartz equation derived from serum creatinine and body length suitable for evaluation of renal function in Japanese children? Eur J Pediatr. 2012; 171: 1401-4
6. Uemura O, Honda M, Matsuyama T, Ishikura K, Hataya H, Yata N, Nagai T, Ikezumi Y, Fujita N, Ito S, Iijima K, Kitagawa T. Age, gender, and body length effects on reference serum creatinine levels determined by an enzymatic method in Japanese children : a multicenter study. Clin Exp Nephrol. 2011; 15: 694-9
7. Yata N, Uemura O, Honda M, Matsuyama T, Ishikura K, Hataya H, Nagai T, Ikezumi Y, Fujita N, Ito S, Iijima K, Saito M, Kaneko T, Kitagawa T. Reference ranges for serum cystatin C measurements in Japanese children by using 4 automated assays. Clin Exp Nephrol. 2013; 17: 872-6
8. Uemura O, Nagai T, Ishikura K, Ito S, Hataya H, Gotoh Y, Fujita N, Akioka Y, Kaneko T, Honda M. Cystatin C-based equation to estimate the glomerular filtration rate in Japanese children and adolescents. Clin Exp Nephrol. 2014; 18: 718-25
9. Ikezumi Y, Honda M, Matsuyama T, Ishikura K, Hataya H, Yata N, Nagai T, Fujita N, Ito S, Iijima K, Kaneko T, Uemura O. Establishment of a normal reference value for serum β_2 microglobulin in Japanese children : reevaluation of its clinical usefulness. Clin Exp Nephrol. 2013; 17: 99-105
10. Uemura O, Nagai T, Ishikura K, Ito S, Hataya H, Gotoh Y, Fujita N, Akioka Y, Kaneko T, Honda M. Creatinine-based equations to estimate glomerular filtration rate in Japanese children and adolescents with chronic kidney disease. Clin Exp Nephrol. 2014; 18: 626-33
11. Uemura O, Ishikura K, Gotoh Y, Honda M. Creatinine-based estimated glomerular filtration rate for children younger than 2 years. Clin Exp Nephrol. 2018; 22: 483-4
12. Nagai T, Uemura O, Ishikura K, Ito S, Hataya H, Gotoh Y, Fujita N, Akioka Y, Kaneko T, Honda M. Creatinine-based equations to estimate glomerular filtration rate in Japanese children aged between 2 and 11 years old with chronic kidney disease. Clin Exp Nephrol. 2013; 17: 877-81
13. Uemura O, Nagai T, Ishikura K, Ito S, Hataya H, Gotoh Y, Fujita N, Akioka Y, Kaneko T, Honda M. Cystatin C-based equation to estimate glomerular filtration rate in Japanese children and adolescents. Clin Exp Nephrol. 2014; 18: 718-25
14. Ikezumi Y, Uemura O, Nagai T, Ishikura K, Ito S, Hataya H, Fujita N, Akioka Y, Kaneko T, Iijima K, Honda M. Beta-2 microglobulin-based equation for estimating glomerular filtration rates in Japanese children and adolescents. Clin Exp Nephrol. 2015; 19: 450-7
15. Uemura O, Nagai T, Ishikura K, Ito S, Honda M. Mean and standard deviation of reference glomerular filtration rate values in Japanese children. Clin Exp Nephrol. 2016; 20: 317-8
16. Uemura O, Nagai T, Ishikura K, Ito S, Hataya H, Gotoh Y, Fujita N, Akioka Y, Kaneko T, Honda M. Reference glomerular filtration rate levels in Japanese children : using the creatinine and cystatin C based estimated glomerular filtration rate. Clin Exp Nephrol. 2015; 19: 683-7
17. Uemura O, Nagai T, Yamakawa S, Kaneko T, Hibi Y, Yamasaki Y, Yamamoto M, Nakano M, Iwata N, Hibino S. Assessment of kidney function in children by enzymatic determination of 2- or 24-h creatinine clearance : comparison with inulin clearance. Clin Exp Nephrol. 2016; 20: 462-8
18. Gotoh Y, Uemura O, Ishikura K, Sakai T, Hamasaki Y, Araki Y, Hamada R, Honda M : Pediatric CKD Study Group in Japan in conjunction with the Committee of Measures for Pediatric CKD of the Japanese Society of Pediatric Nephrology. Validation of estimated glomerular filtration rate equations for Japanese children. Clin Exp Nephrol. 2018; 22: 937-7
19. Uemura O, Iwata N, Nagai T, Yamakawa S, Hibino S, Yamamoto M, Nakano M, Tanaka K. Influence of thyroid function on glomerular filtration rate and other estimates of kidney function in two pediatric patients. Clin Exp Nephrol. 2018; 7: 169-173
20. Uemura O, Yokoyama H, Ishikura K, Gotoh Y, Sato H, Sugiyama H, Honda M, Matsuo S. Performance in adolescents of the two Japanese serum creatinine based estimated glomerular filtration rate equations for adults and paediatric patients : A study of the Japan Renal Biopsy Registry and Japan Kidney Disease Registry from 2007 to 2013. Nephrol. 2017; 22: 494-7

小児慢性腎臓病(小児 CKD) 小児の「腎機能障害の診断」と「腎機能評価」の手引き

編 集 小児慢性腎臓病(小児 CKD)
小児の「腎機能障害の診断」と「腎機能評価」の手引き 編集委員会
承 認 日本小児科学会, 日本小児泌尿器科学会, 日本小児腎臓病学会
発行日 初版 第1刷 2019年8月31日

製作協力 株式会社 診断と治療社

本手引きは, 2014年2月に作成した「小児慢性腎臓病(小児 CKD)診断時の腎機能評価の手引き—血清クレアチンを測定したときに知っておきたいこと—」の改訂版と位置づけるものである。

本手引きは, 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))小児腎領域の希少・難治性疾患群の診療・研究体制の確立(H29-難治等(難)-一般-039)の研究費によって作成されました。
本手引きにおける情報は変更・更新されている場合がありますので, 十分にご注意くださいますようお願い申し上げます。本手引きに記載した情報によって問題が生じたとしても, その責を負いかねますので, あらかじめご了承ください。



☀️ 難治性疾患政策研究事業とは

🌸 小児腎領域の難病とは

🌿 腎臓の保存的管理とは

🌸 疾患一覧を見る

腎臓の病気を持つ子どもの 未来のために

🔍 キーワードから疾患を検索する

疾患名をご入力ください

検索



難治性疾患政策研究事業とは

難病の患者に対する医療等に関する法律（難病法）に規定されている難病を対象としています。具体的には、「発病の機構が明らかでない」、「治療方法が確立していない」、「希少な疾病」、「長期の療養を必要とする」の4要素を満たす難病及び小児慢性特定疾病等に対して、全ての患者が受ける医療水準の向上、また、QOL 向上に貢献することを目的としています。難病・小児慢性特定疾病対策を推進するため、本事業は、関連学会やナショナルセンター等と連携し、担当疾病に係る研究開発推進に貢献する…

[詳細はこちら](#)



小児腎臓病領域の難病とは

「難病」は、医学的に明確に定義された病気の名称ではありません。いわゆる「不治の病」に対して社会通念として用いられてきた言葉です。そのため、難病であるか否かは、その時代の医療水準や社会事情によって変化します。例えば、かつて日本人の生活が貧しかった時代には、赤痢、コレラ、結核などの伝染病は「不治の病」でした。その当時は有効な治療法もなく、多くの人命が奪われたという点で、これらの疾病はまぎれもなく難病でした。しかし、その後日本人の生活が豊かになり、…

[詳細はこちら](#)



腎臓の保存管理とは

慢性腎臓病（CKD）とは、2000年代に入り確立した新しい病気の概念で、原因にかかわらず、検尿の異常（とくに蛋白尿）や腎臓の機能の低下、あるいは超音波などの検査でわかる腎臓の形の異常がある状態のことを指します。将来透析、腎移植が必要な末期腎不全に進行する危険性が非常に高く、また心臓や血管、骨など全身の臓器に悪影響を及ぼすことも分かっています。世界的に膨大な数の患者さんが罹患していて、大きな問題になっています。小児の慢性腎臓病は成人と少し状況が…

[詳細はこちら](#)

疾患一覧

✿ アルポート症候群 ✿

アルポート症候群（Alport症候群）は慢性腎炎、難聴、眼合併症の症状を示す遺伝性の病気です。最も多いのはCOL4A5遺伝子の異常によるX染色体連鎖型アル…

[詳細を見る](#)

✿ ギャロウェイモワト症候群 ✿

ギャロウェイ・モワト（Galloway-Mowat）症候群とは、頭部（脳神経）と腎臓の2つの臓器がうまく形成できず、小頭症、高度蛋白尿、耳介などの顔貌の…

[詳細を見る](#)

✿ エプスタイン症候群 ✿

エプスタイン症候群とは、1) 巨大血小板性血小板減少症、2) 進行性腎障害、3) 感音性難聴の3つの症状を示す遺伝性の病気です。1) の巨大血小板性血小板…

[詳細を見る](#)

✿ ネイルパテラ症候群 ✿

ネイルパテラ症候群（爪膝蓋骨症候群）は爪（形の異常）、肘関節（変

✿ 先天性腎尿路異常 ✿

先天性腎尿路異常（Congenital Anomalies of the Kidney and Urinary

✿ 先天性ネフローゼ症候群 ✿

普通は血液の中から漏れない蛋白が尿の中にたくさん出てしまい、血液中の

骨(カクート)・カクート(変形)、膝蓋骨(小さいあるいは無い)、腸骨(突起がみられる)を4つの特徴とする遺伝性…

[詳細を見る](#)

Polycystic Kidney and Uterine Tract: CAKUT; 「カケート」と呼びます)は、「腎臓」と「腎盂・尿管・膀胱…

[詳細を見る](#)

蛋白が減る(低蛋白血症)ことが特徴の疾患です。それに伴い、むくみ(浮腫)…

[詳細を見る](#)

🌿 ネフロン癆(ろう) 🌿

ネフロン癆(ろう)は、腎臓に嚢胞(球状の袋)ができる進行性の嚢胞性腎疾患です。ネフロン癆は腎臓の尿細管細胞に存在する一次繊毛の構造的、機能的…

[詳細を見る](#)

🔥 パーター/ギッテルマン症候群 🔥

これらの疾患は、先天性尿細管機能障害に伴い、低カリウム血症と代謝性アルカローシスを認め、それに伴う臨床症状を呈する症候群です。パーター…

[詳細を見る](#)

🌿 小児特発性ネフローゼ症候群 🌿

ネフローゼ症候群とは大量の蛋白尿のために、血液中の蛋白質(特にアルブミン)が減ってしまうこと(低蛋白血症/低アルブミン血症)が特徴の疾患…

[詳細を見る](#)

🌿 ロウ症候群 🌿

ロウ症候群とは、1)眼症状、2)中枢神経症状、3)腎症状の3つの症状を示す遺伝性の病気です。基本的には男の子に発症しますが、ごく稀に女の子にも発症すると…

[詳細を見る](#)

🔥 鰓耳腎症候群 🔥

鰓耳腎症候群(さいじじんしょうこうぐん)とはBOR(Branchio-oto-renal)症候群とも呼ばれ、頸瘻(けいろう)・耳瘻孔(じろうこう)・耳介の奇形など(鰓原性奇形)…

[詳細を見る](#)

[トップへ戻る](#)

[HOME](#)

copyright (C)



ギャロウェイ・モワト症候群

TOP > 疾患一覧 > 疾患詳細

ギャロウェイ・モワト症候群とは



ギャロウェイ・モワト症候群の診断



ギャロウェイ・モワト症候群の治療



Q&A



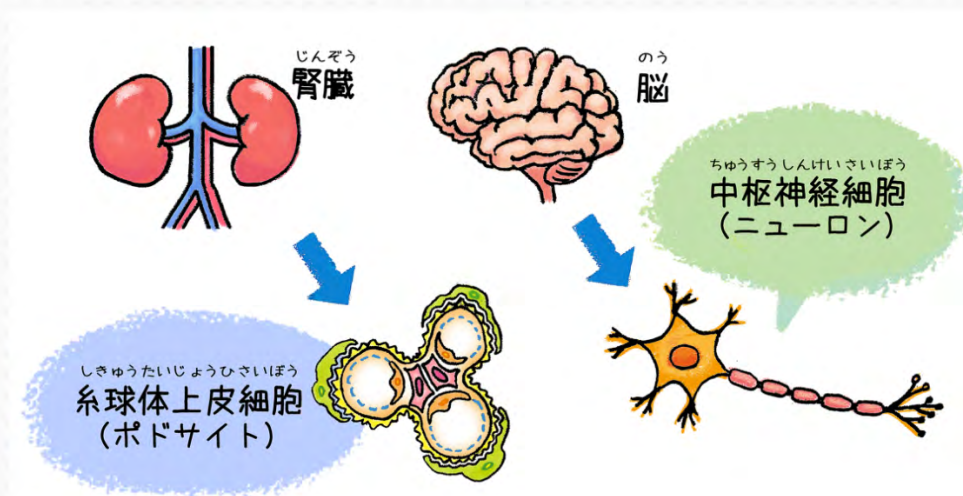
この病気に
関する
資料・リンク



はじめに

ギャロウェイ・モワト (Galloway-Mowat) 症候群とは、頭部 (脳神経) と腎臓の2つの臓器がうまく形成できず、小頭症、高度蛋白尿、耳介などの顔貌の形態異常の3症状を認める症候群です。疾患名は1968年に最初に症例を報告した、英国小児科医2名の名前 (GallowayとMowat) に由来しています。

原因としては、腎臓のろ過装置である「糸球体」を構成する「糸球体上皮細胞 (ポドサイト)」と脳を構成する神経細胞である「ニューロン」とに共通する細胞の機能障害があり、腎臓と脳の形成過程に異常を来すと推測されていますが、いまだ原因となる確定的な染色体異常や遺伝子変異は見つかっていません。



ギャロウェイ・モワト症候群の診断

必須症状(3項目)

1. 小頭症 頭囲が年齢や性別を合わせた標準値の3%より小さい。
2. 治療抵抗性が治療抵抗性と考えられる高度蛋白尿
(尿蛋白/クレアチニン比 $\geq 1.0\text{g/gCr}$ 、または一日尿蛋白量 $\geq 1\text{g}$)
3. 耳介など顔貌の形態異常

大きくて柔らかい耳、後方に回転している耳、耳介の位置が低いなどの耳の異常、その他顔面の形成異常（額が狭い、額が小さい、口蓋が高い、目と目の間が離れている）など。

頭囲の測定方法

頭囲は眉間（鼻根部より上部で前頭骨上）から後頭部の後頭骨上、最も後ろに突出している部分を巻き尺で測定する。1mm単位まで計測する。
※前方は左右の眉の直上、後方は後頭部の一番突出しているところを通る周径を測定します。前方はひたいの最突出部を通らないことに注意しましょう。



乳幼児頭囲発育パーセンタイル曲線（平成22年調査）

年・月・日齢	男子										女子									
	パーセンタイル値										パーセンタイル値									
	3	10	25	50	75	90	97	3	10	25	50	75	90	97						
出生時	30.5	31.5	32.5	33.5	34.5	35.0	36.0	30.5	31.2	32.0	33.0	34.0	34.5	35.5						
30日	33.8	34.7	35.7	36.7	37.6	38.3	39.1	33.1	34.1	34.9	35.9	36.7	37.5	38.2						
0年1~2月末	36.1	36.1	37.0	38.0	38.9	39.6	40.4	34.3	35.2	36.1	37.0	37.9	38.7	39.4						
2~3	37.1	38.1	39.0	39.9	40.9	41.6	42.4	36.2	37.1	38.0	38.9	39.7	40.5	41.2						
3~4	38.6	39.5	40.4	41.4	42.2	43.0	43.7	37.5	38.4	39.3	40.2	41.1	41.8	42.5						
4~5	39.7	40.6	41.4	42.3	43.2	44.0	44.7	38.5	39.4	40.3	41.2	42.0	42.7	43.4						
5~6	40.4	41.3	42.1	43.0	43.9	44.7	45.4	39.3	40.1	41.0	41.9	42.7	43.4	44.1						
6~7	41.0	41.9	42.7	43.6	44.5	45.2	45.9	39.9	40.7	41.6	42.4	43.3	44.0	44.7						
7~8	41.6	42.4	43.3	44.2	45.0	45.8	46.5	40.4	41.3	42.1	43.0	43.8	44.5	45.2						
8~9	42.1	42.9	43.8	44.6	45.5	46.3	47.0	40.9	41.8	42.6	43.5	44.3	45.0	45.7						
9~10	42.5	43.4	44.2	45.1	46.0	46.7	47.5	41.4	42.2	43.1	43.9	44.8	45.5	46.2						
10~11	42.9	43.7	44.6	45.5	46.4	47.2	47.9	41.7	42.6	43.5	44.3	45.2	45.9	46.6						
11~12	43.2	44.1	44.9	45.9	46.8	47.5	48.3	42.1	43.0	43.8	44.7	45.6	46.3	47.0						
1年0~1月末	43.5	44.4	45.3	46.2	47.1	47.9	48.7	42.4	43.3	44.2	45.1	45.9	46.7	47.4						
1~2	43.8	44.7	45.6	46.5	47.4	48.2	49.0	42.7	43.6	44.5	45.4	46.2	47.0	47.7						
2~3	44.1	45.0	45.8	46.8	47.7	48.5	49.3	43.0	43.9	44.7	45.6	46.5	47.3	48.0						
3~4	44.3	45.2	46.1	47.0	48.0	48.8	49.6	43.2	44.1	45.0	45.9	46.8	47.6	48.3						
4~5	44.5	45.4	46.3	47.2	48.2	49.0	49.9	43.4	44.3	45.2	46.1	47.0	47.8	48.6						
5~6	44.7	45.6	46.5	47.4	48.4	49.2	50.1	43.6	44.5	45.4	46.3	47.2	48.0	48.8						
6~7	44.9	45.8	46.6	47.6	48.6	49.4	50.3	43.8	44.7	45.5	46.5	47.4	48.2	49.0						
7~8	45.0	45.9	46.8	47.8	48.7	49.6	50.5	44.0	44.9	45.7	46.6	47.5	48.4	49.1						
8~9	45.2	46.1	46.9	47.9	48.9	49.8	50.6	44.1	45.0	45.8	46.8	47.7	48.5	49.3						
9~10	45.3	46.2	47.1	48.1	49.0	49.9	50.8	44.3	45.1	46.0	46.9	47.8	48.7	49.5						
10~11	45.4	46.3	47.2	48.2	49.2	50.0	50.9	44.4	45.2	46.1	47.0	48.0	48.8	49.6						
11~12	45.5	46.4	47.3	48.3	49.3	50.2	51.1	44.5	45.4	46.2	47.2	48.1	48.9	49.7						
2年0~6月末	45.9	46.8	47.7	48.7	49.7	50.6	51.5	44.9	45.7	46.6	47.5	48.5	49.3	50.2						
6~12	46.5	47.4	48.3	49.2	50.2	51.1	52.0	45.5	46.3	47.2	48.2	49.1	50.0	50.8						
3年0~6月末	47.0	47.9	48.7	49.7	50.7	51.6	52.5	46.0	46.9	47.7	48.7	49.7	50.5	51.4						
6~12	47.4	48.3	49.1	50.1	51.1	52.0	52.9	46.5	47.4	48.2	49.2	50.2	51.0	51.9						
4年0~6月末	47.8	48.6	49.5	50.5	51.4	52.3	53.2	47.0	47.8	48.7	49.6	50.6	51.5	52.3						
6~12	48.1	49.0	49.8	50.8	51.7	52.6	53.5	47.4	48.2	49.1	50.0	51.0	51.9	52.7						
5年0~6月末	48.4	49.2	50.1	51.0	52.0	52.9	53.8	47.7	48.6	49.4	50.4	51.4	52.2	53.1						
6~12	48.6	49.5	50.3	51.3	52.3	53.3	54.2	48.1	48.9	49.7	50.7	51.6	52.5	53.4						
6年0~6月末	48.8	49.7	50.6	51.6	52.7	53.7	54.7	48.3	49.1	50.0	50.9	51.9	52.8	53.7						

①脳に伴う症状

多くの場合、小頭症とともに精神運動発達遅滞や難治性てんかんを合併します。CT・MRIで、脳皮質形成異常（脳回異常、白質髄鞘形成不全）や小脳低形成などの脳の構造異常を認めることがあります。

②腎臓に伴う症状

ステロイドが効かないもしくは効かないと予測される高度蛋白尿（尿蛋白/クレアチニン比 $\geq 1.0\text{g/gCr}$ 、または一日尿蛋白量 $\geq 1\text{g}$ ）を認め、典型的な重症例では、出生3か月までに大量の蛋白尿（ネフローゼ症候群）を来たします。腎障害は進行性で腎不全に至ることが多いとされていますが、末期腎不全に至る年齢は3～10歳あるいはそれ以降と幅があります。

腎障害（蛋白尿）や小頭症（てんかん・発達遅滞）の程度が軽く、比較的良好な経過で成人に達する軽症例も見られます。また、てんかん症状が先に見られて、後にネフローゼ症候群が見られる場合もあります。腎生検では巣状分節性糸球体硬化症という組織を示すことが多いとされています。

③顔面の形成異常

耳介の異常（耳の位置が低い、耳が柔らかいなど）を伴います。その他の顔面の形態異常（額が狭い、顎が小さい、口蓋が高い、目と目の間が離れているなど）を伴うこともあります。

④その他の合併症

筋肉の緊張の低下があり、呼吸障害や嚥下障害を来すことがあります。斜視や食道裂孔ヘルニア（胃の入口の一部が横隔膜の上に滑り出した状態）の合併が見られることもあります。

ギャロウェイ・モワト症候群の治療

病気を根本的に治す方法はなく、病気に伴う症状を軽減する治療（対症療法）が主体となります。腎障害は進行性であるため、保存期（透析や腎移植が必要ではない程度の腎障害の時期）、透析期、腎移植期それぞれに必要な治療を行います。てんかんについては、長期の薬物療法が必要となります。

予後

一般に症状は進行性です。3か月までに発症する早期発症の重症型では、てんかんによる精神遅滞や腎機能障害が進行して1～2歳までに死亡することが多いとされています。しかしながら、患者さんごとに腎臓や神経の障害程度はさまざま、成人期まで日常生活の大きな支障をきたさず、緩和に進行する例もあります。

Q&A

1. 腎臓病については有効な治療がありますか？

ギャロウェイ・モワト症候群による腎臓病であれば、病気に伴う症状を軽減する治療（対症療法）しかありません。ただし、治療可能な疾患が合併している可能性があるので腎臓専門医と相談してください。

2. 「巣状分節性糸球体硬化症」は腎移植後に再発すると書かれていたりしますが、ギャロウェイ・モワト症候群で腎移植を行った場合にも腎臓病の再発の可能性があるのでしょうか？

「巣状分節性糸球体硬化症」という病名は、腎臓を組織学的にみた時につけられる病名で、原因には言及していません。大雑把に言うと、免疫が絡んでいるものと、遺伝的に腎臓の中の血液をろ過する構造の作り損いが起こっているものとあります。前者は腎移植後に高率に再発しますが、後者は再発しません。この疾患の腎病変は後者であり再発の心配は基本的にありません。

3. 次の子（患者の同胞となる）が欲しいかと考えています。その子も同じ病気になるのでしょうか？

遺伝子がわかっていないので難しいですが、多くは常染色体劣性遺伝と考えられており、そう考えると同胞ごとに約1/4の確率で同じ病気になります。ただし、明確にお答えすることはできないので、主治医とご相談ください。

本疾患の関連資料・リンク

厚生労働科学研究成果データベース

<https://mhlw-grants.niph.go.jp/>

Online Mendelian Inheritance in Man® (OMIM®)

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/omim>

遺伝疾患とその原因遺伝子および変異情報をまとめたデータベース

Genetic and rare diseases information center (GARD)

<https://rarediseases.info.nih.gov/diseases/65/galloway-mowat-syndrome>

National Institutes of Health (NIH)がベースに、希少疾患、遺伝病の情報提供を行っている。

Galloway WH, Mowat AP.

Congenital microcephaly with hiatus hernia and nephrotic syndrome in two sibs. J Med Genet ;5(4):319-321, 1968. PMID: 5713646

世界で最初のギャロウェイ・モワト症候群の症例報告（兄妹例）である。

Keith J, Fabian VA, Walsh P, Sinniah R, Robitaille Y.

Neuropathological homology in true Galloway-Mowat syndrome. J Child Neurol ;26(4):510-517, 2011. PMID: 21233460

これまでに報告されているギャロウェイ・モワト症候群40症例の神経症状についての考察

塚口裕康 別冊 日本臨床 腎臓症候群(上編):

Galloway-Mowat 症候群(脳・糸球体異形成) page 411-419, 2012 日本臨床社

主として腎障害についての考察

乳幼児身体発育調査

<http://www.mhlw.go.jp/toukei/list/73-22.html>

平成22年の乳幼児身体発育調査の結果をもとに、乳児の頭囲に関する発育曲線（パーセンタイル曲線）が作成され、調査結果は厚生労働省のホームページに掲載されている。

HOME

copyright (C)





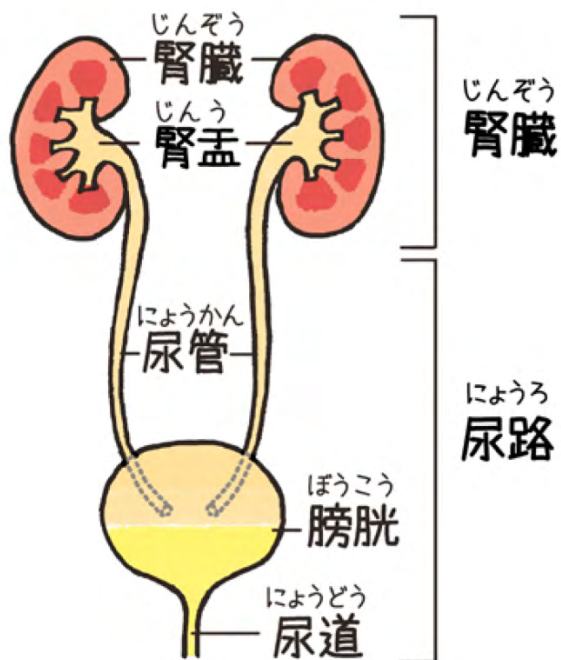
先天性腎尿路異常 (CAKUT)

[TOP](#) > [疾患一覧](#) > [疾患詳細](#)

CAKUTとは

CAKUTで
みられる症状CAKUTに対す
る
治療CAKUTの日
常生活に関
するQ&A医療費の助
成制度
について

用語解説

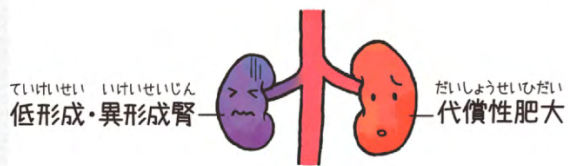


はじめに

先天性腎尿路異常（Congenital Anomalies of the Kidney and Urinary Tract: CAKUT; 「カクト」と呼びます）は、「腎臓」と「腎盂・尿管・膀胱・尿道」といった“おしっここの通り道”である「尿路」に起こる病気です。多くの場合、お母さんのおなかの中でヒトの各臓器が作られていく過程で、「腎臓」や「尿路」の形や働きが適切に作られなかったことが原因です。

あなた（お子さん）はこの中のどの病気でしょうか

CAKUTはさまざまな病気が含まれます。ここではその一例を紹介します。



低形成腎

腎臓の大きさが普通よりも小さく、働きが悪い。

異形成腎

腎臓の構造が悪くうまく働かない。

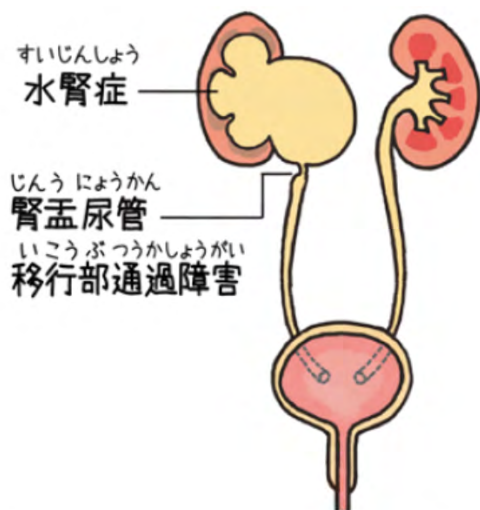
片側のみ「低形成・異形成腎」の場合は、反対側の腎臓が大きくなっていることが多い（代償性肥大）。

多のう胞性異形成腎

腎臓の一部または全部が水風船のような水のたまり（のう胞）ができていて、働かない。

腎瘢痕

腎臓が細菌感染などで障害をうけて傷あとを残して治った部分。

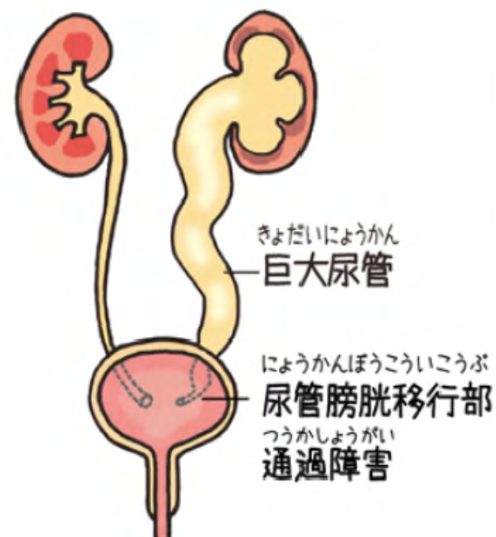


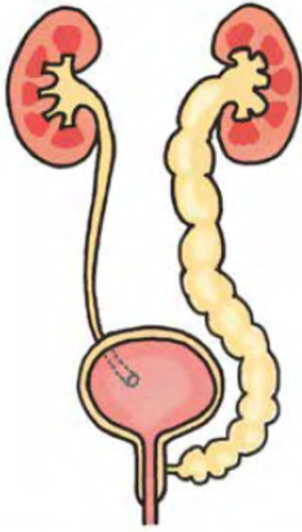
先天性水腎症

腎盂が尿管につながる部分がせまくなっていて、おしっこの流れが悪くなり、腎盂がふくらんでいる。

巨大尿管

尿管が膀胱につながる部分がせまくなっていて、おしっこの流れが悪くなり、尿管が太くなっている。



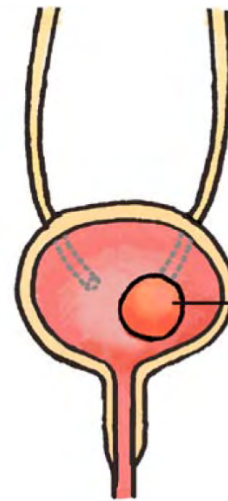


尿管異所開口

腎臓からつながる尿管が膀胱の適切な場所につながない。

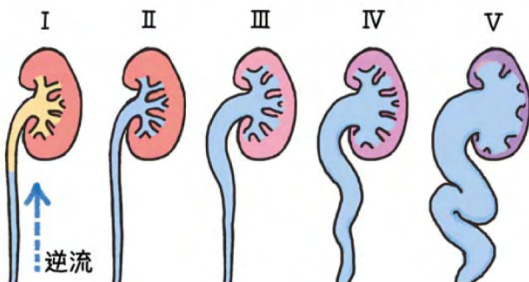
尿管瘤

尿管が膀胱につながる部分で、膀胱の中に瘤のようにふくらみ、おしっこの流れが悪い。



にようかんりゆう
尿管瘤

ぼうこうにようかんざやくりゆう 膀胱尿管逆流 (VUR) の分類



膀胱尿管逆流

膀胱内のおしっこが尿管や腎臓に逆戻りする（普通はこのような逆流はありません）。

逆流の程度は5段階に分類される。



後部尿道弁

尿道がせまくなっていて、おしっこが出にくい



腎臓の働き

腎臓は様々な働きをしています。



腎臓が悪くなるとどのような症状があらわれますか？



* 低形成・異形成腎のお子さんは、もともと他のお子さんよりも尿量が多いことも特徴の一つです。

治療法

1. 薬物療法

高血圧や尿蛋白は長く続くと、腎臓の働きを悪くする可能性があります。これらを抑えることにより、末期腎不全への進行を少しでも遅くすることを目的としています。高血圧を伴うCAKUTの小児では、レニンアンジオテンシン系阻害薬を中心とした血圧を下

げる治療を行います。これらの薬は血圧を下げる働き以外に、蛋白尿を減らす働きや腎臓を守ってくれる働きもあると考えています。

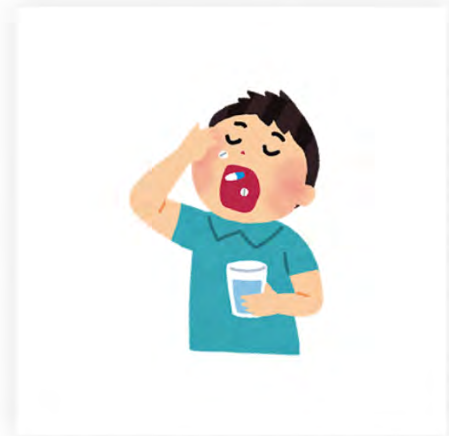


a) 血圧管理

適切な血圧にすることで、低形成・異形成腎においても腎臓の働きが悪くなるのを抑える可能性があります。血圧が高い場合には年齢・体格に合わせた血圧になるように、お薬で血圧を下げる治療を行います。血圧を下げるお薬にはレニンアンジオテンシン系阻害薬、カルシウム受容体拮抗薬などがあります。

b) 尿蛋白を減らす効果 腎臓を守る効果

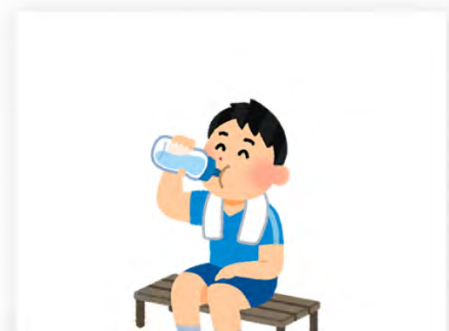
尿蛋白を認める場合は、尿蛋白を減らすことにより腎臓の働きを悪くするのを抑える可能性があります。日本の腎臓の働きが悪い小児（CAKUTの小児が62%を占める）を対象とした研究では、尿蛋白が腎臓の働きを悪くする危険因子でした。



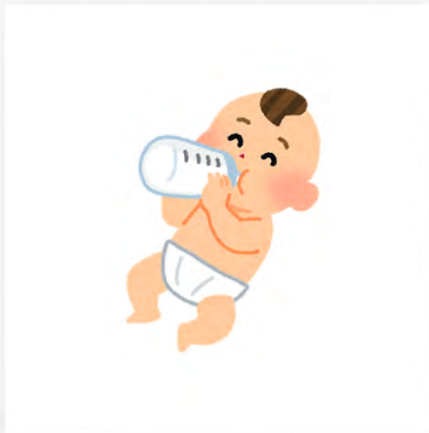
レニンアンジオテンシン系阻害薬、カルシウム受容体拮抗薬のいずれも、脱水時に急激に腎臓の働きを悪化させる可能性があります。特に乳幼児など、経口摂取が安定せず脱水となる危険性の高い小児の場合は、脱水になりやすい時（水が飲めない・嘔吐・下痢など）にはお薬を飲むことをやめる、などの対応が必要となることがあります。主治医に相談してください。

2.水分摂取・塩分(ナトリウム)摂取

尿量の多いCAKUT（特に低形成・異形成腎）の小児では、水分・塩分の補充をすることで腎臓の働きが悪くなるのをゆるやかにし、成長を促す可能性があります。尿量の多いCAKUTの小児では、尿からたくさんの水分・塩分が出ていってしまいます。特に低形成・異形成腎では腎臓の働きが悪くても、尿量が多い状態が続くと脱水となる場合があります。適切な水分や塩分を保つことは筋肉の成長に必要なので、不足すると成長



障害も引き起こします。



血液検査でナトリウム低下を認めなくても、塩分不足の可能性があります。そのため体重減少や血液検査で水分不足の結果などがあれば、塩分および水分を補充することが必要です。母乳や普通ミルクには塩分がほとんど含まれていません。したがって、乳児が塩分不足を認める場合には、塩分補給を目的とした塩分の多いミルクとして、明治低カリウム・中リンフォーミュラ（標準濃度15%でNa27mEq/L 商品名：明治8806H）を使用することがあります。このミルクは塩分の含有量が多いほか、カリウムが普通ミルクよりも抑えられていることが特徴です。また、乳児期から慢性腎臓病の状態にある小児では食欲が低下していることがあるため、チューブ栄養などを用いた水分や塩分の補充が必要となることがあります。

3. 栄養療法

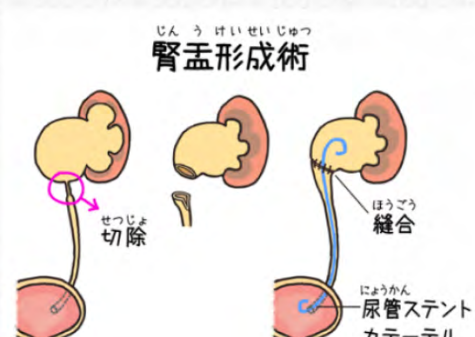
CAKUTの小児もほかの小児と同じように、十分な栄養を摂取することが重要です。体格などにより異なりますが、「日本人の食事摂取基準(2015年版)」を指標にするのがよいと考えられます。

推定エネルギー必要量 (kcal/日)

	男児	女児
0-5か月	550	500
6-8か月	650	600
9-11か月	700	650
1-2歳	950	900
3-5歳	1300	1250
6-7歳	1550	1450
8-9歳	1850	1700
10-11歳	2250	2100
12-14歳	2600	2400
15-17歳	2850	2300
18-29歳	2650	1950

4. 手術療法

CAKUTには、尿路のどこかに流れが悪い部位がある、尿路が適切な場所につがっていない、普通では存在しない尿の逆流がある、といった病態が多いです。これらを直すのが手術療法です。



a) 腎盂形成術

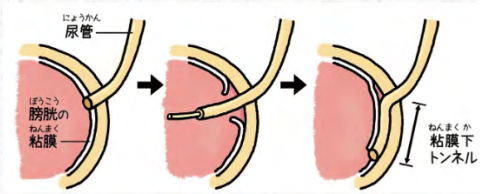
先天性水腎症の治療です。腎盂が尿管につながるせまい部分を切り除き、腎盂と尿管を新しく縫い直します。

縫合部の腫れやむくみが取れるまで尿管ステントカテーテルを留置します。



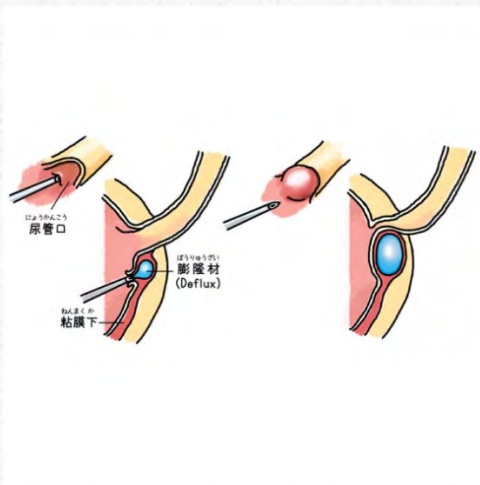
b) 逆流防止術

膀胱尿管逆流の治療です。



b-1) 膀胱尿管新吻合術

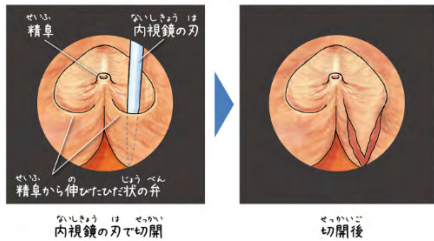
膀胱と尿管を粘膜下トンネルを作って新たに縫い直し、膀胱から尿管への尿の逆流がおこらないようにします。巨大尿管、尿管異所開口、尿管瘤でも同様の縫い直し手術を行います。巨大尿管では尿管が膀胱につながるせまい部分を、尿管瘤では瘤の部分を切り除いてから縫合します。



b-2) 内視鏡的注入療法

内視鏡で膀胱内を観察しながら尿管口の近くにDeflux（デフラックス）という膨隆材を注入して、膀胱から尿管への尿の逆流がおこらないようにします。

べんせつかいじゆつ ないしきやう ちせ しよじゆつ 弁切開術【内視鏡を用いた手術】



c) 経尿道的弁（瘤）切開術

後部尿道弁や尿管瘤の治療です。尿道から細い内視鏡を入れて、内視鏡の先に付けたメスで弁や瘤を切開して、尿の流れをよくします。

Q&A





Q.

CAKUTの小児では予防接種を打っても大丈夫ですか？

A.

感染症にかかりやすく重症化する可能性もあるため、積極的に予防接種を行うことを推奨しています。不活化ワクチン、生ワクチンともに健康な小児と全く変わらないスケジュールで接種することが望ましいと考えています。



Q.

お薬はどのくらいの期間飲まなければいけないのですか？

A.

内服を開始した場合、基本的にはずっと継続が必要です。しかし、腎臓の働きの悪さの程度や食事の状況、腎代替療法（透析や移植）開始により、必要な内服薬や期間は大きく異なります。



Q.

運動しても大丈夫ですか？

A.

運動制限をしても腎臓の働きの悪くなることを抑えられるかは明らかではないため、運動制限は推奨されていません。ただし激しい運動部活動による長期的な腎への影響は明らかではなく、合併する高血圧や心不全では病状に応じた運動制限が必要となります。一方で運動制限は精神的なストレスも含めて生活の質を低下させ、過度の運動制限では骨折などの重大な副作用をもたらす可能性があります。現状ではこれらのことを総合的に考慮する必要があります。



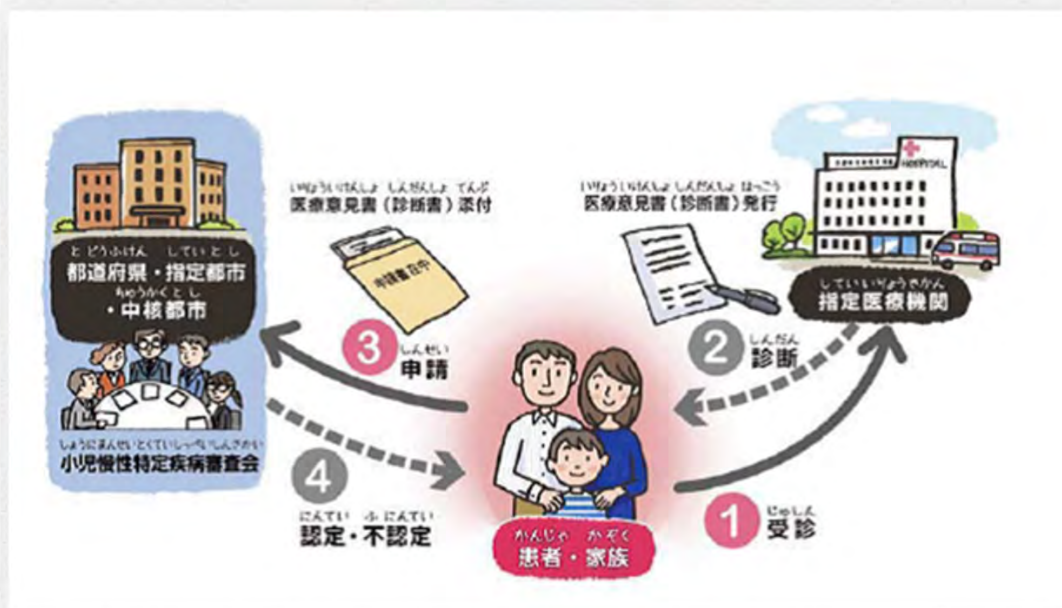
Q.

食べてはいけない食べ物はありますか？

A.

小児の場合は、たんぱく質を制限することで腎臓の働きの悪くなるのを抑えられるかは明らかではなく、成長のことを考えるとたんぱく制限は推奨されていません。高血圧を伴う場合は、塩分を制限すると血圧が下がり、腎臓の働きの悪くなるのを抑える可能性があります。しかし、尿量が多く、塩分を失いやすい小児では塩分制限はすべきではありません。更に、腎臓の働きの悪さの程度によって、食事の制限が必要となることがあります。末期腎不全に至ると、血液検査の結果により、電解質（カリウムやリンなど）の摂取制限が必要となることがあります。

「小児慢性特定疾病」による医療費助成制度が受けられます。CAKUTの一部は「小児慢性特定疾病」の対象疾患になっています。このため、CAKUTと診断された場合は、あなたの病気が「小児慢性特定疾病」の対象になっているかどうかを主治医に確認してください。多くの場合、腎臓の働きが悪くなっている場合に対象となります。「小児慢性特定疾病」の対象になっている場合は、所定の申請手続きを行い認定されるとご自身のご病気に伴う医療費の助成が受けられます。



「小児慢性特定疾病」の申請手続きについて

小児慢性特定疾病の医療費助成の申請については以下のとおりです。

1. 指定医療機関にて受診を受ける。
2. 指定医療機関にて診断後、医師より小児慢性特定疾病の医療意見書を手交してもらおう。
3. 2で手交された医療意見書を添付の上、医療費助成の申請を都道府県、指定都市、中核市に提出する。申請のための書類(医療受給者証申請書)に関しては、各都道府県、指定都市、中核市にお尋ねください。
4. 小児慢性特定疾病審査会にて審査を行う。
5. 都道府県、指定都市、中核市より「認定」・「不認定」をご通知する。

※医療受給者証の有効期限は原則1年です。継続して受給したい場合には、毎年申請手続きを行ってください。

慢性腎臓病

(Chronic Kidney Disease : CKD) とは

慢性腎臓病 (CKD) とは尿検査、血液検査、画像検査 (超音波、CT、MRI、造影検査、核医学検査など) で腎臓の働きが悪い状態です。腎臓の働きの悪さの程度によって、表のようなステージに分けられます。血液検査でのクレアチニンの値から、腎臓で濾過できる量 (推定GFR値) を計算することができ、その値で分類します。

末期腎不全

腎臓の働きが悪くなり、透析や腎移植が必要な状態です。CKDステージ5の状態です。

腎代替療法

透析 (血液透析、腹膜透析) や腎移植のことです。CKDステージ5になると必要となります。

CKD ステージ	重症度の説明	推定 GFR 値 (mL/分/1.73m ²)	腎臓の働き	治療法
1	腎障害あり GFR は正常または亢進	90 以上	75-100%	CKD の診断と治療の開始 合併症の治療 CKD 進展を遅らせる治療
2	腎障害あり GFR 軽度低下	60-89	50-75%	上記に加えて 腎障害進行度の評価
3	GFR 中等度低下	30-59	25-50%	上記に加えて腎不全合併症 を把握し治療する
4	GFR 高度低下	15-29	12.5-25%	上記に加えて 透析・移植を準備する
5	末期腎不全	15 未満	12.5%未満	(症状によっては) 透析または移植の導入

この病気に関する資料・関連リンク

小児慢性特定疾病情報センター

(低形成腎)https://www.shouman.jp/disease/details/02_16_037/

(多嚢胞性異形成腎)https://www.shouman.jp/disease/details/02_16_040/

低形成・異形成腎を中心とした先天性腎尿路異常(CAKUT)の腎機能障害進行抑制のためのガイドライン

[https://minds.jcqh.or.jp/docs/minds/Suppression-of-renal-dysfunction-of-congenital-renal-urinary-tract-abnormalities\(CAKUT\)-centered-on-hypoplasia_dysplasia-kidney/full-text.pdf](https://minds.jcqh.or.jp/docs/minds/Suppression-of-renal-dysfunction-of-congenital-renal-urinary-tract-abnormalities(CAKUT)-centered-on-hypoplasia_dysplasia-kidney/full-text.pdf)

HOME

copyright (C)





☀ Research project on intractable diseases

✿ Intractable diseases in the kidney area of children

🌿 Conservative management of CKD

❁ List of diseases

The future of children with the disease of the kidney

🔍 Search disease from keyword

Please enter the name of disease

search



Research project on intractable diseases

In order to promote measures against intractable diseases and childhood chronic diseases, the research team of this project has established a research system covering all intractable diseases and others. The intractable disease medical support network centered on the intractable disease medical treatment cooperation base hospital has been put into operation as a medical care provision system for intractable diseases. This project is expected to contribute as a commander for...

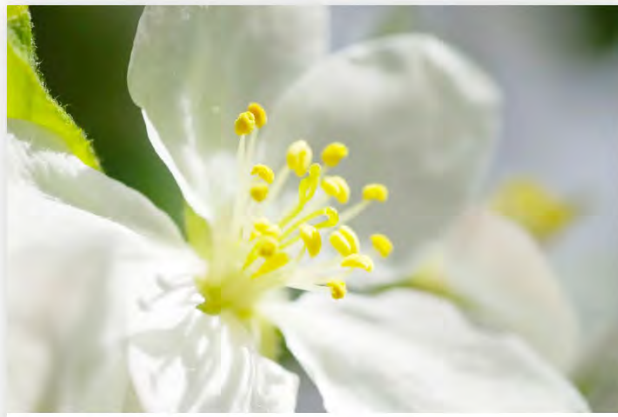
More



Intractable diseases in the kidney area of children

This research group is in cooperation with the Japanese Society of Pediatric Kidney Diseases and the Pediatrics Society, Understanding the medical condition based on national epidemiological survey mainly on intractable diseases of kidney area that develops in childhood and children's chronic specific diseases, establishment and revision of medical treatment guidelines based on evidence, diagnosis criteria, severity classification, medical treatment guidelines Organize and disseminate...

More



Conservative management of CKD

Chronic kidney disease (CKD) is a new disease concept established in the 2000s. Irrespective of the cause of the disease, it refers to a condition in which there is an abnormality in the urinalysis, a decrease in the function of the kidney, or an abnormality in the shape of the kidney which is known by the examination such as ultrasound. It is known that the risk of progression to end-stage renal failure requiring dialysis and kidney transplantation in the future is extremely...

[More](#)

List of diseases

Alport syndrome

Alport syndrome is a hereditary chronic nephritis and often progresses to end-stage renal failure. Patients with chronic nephritis do not experience any symptoms...

[More detail](#)

Galloway Mowat syndrome

Galloway-Mowat syndrome is a disorder presenting with three symptoms, microcephaly, heavy proteinuria, and facial morphological abnormalities such as malformed ears, due to developmental dysplasia of two organs, the head...

[More detail](#)

Epstein syndrome

Epstein syndrome is a hereditary disease characterized by 3 symptoms: 1) macrothrombocytopenia, 2) progressive renal dysfunction, and 3) sensorineural hearing loss. As for 1) macrothrombocytopenia, giant platelets...

[More detail](#)

Nail patella syndrome

Congenital anomalies of the

Congenital nephrotic

Nail patella syndrome

Nail-patella syndrome is a hereditary disease characterized by dysplastic nails (nails with abnormal shape), absent or hypoplastic patellae (small or missing knee caps), elbow dysplasia (elbow deformities), and iliac horns ...

[More detail](#)



kidney and urinary tract

Congenital Anomalies of the Kidney and Urinary Tract (CAKUT) are a cause of disease in the "kidney" and "urinary tract," which is the path urine travels through (e.g., renal pelvis, ureter, bladder...

[More detail](#)



syndrome

It is a disease characterized by protein, which does not normally leak from the blood, going out into the urine in large quantities, leading to a decrease in serum protein level (hypoproteinemia). Due to this, various...

[More detail](#)



Nephronophthisis

Nephronophthisis is a progressive cystic kidney disease characterized by cysts (round sacs) developing in the kidneys. Nephronophthisis is considered to be caused by structural and functional...

[More detail](#)



Barter syndrome · Gittermann syndrome

These diseases are syndromes where congenital renal tubular dysfunction causes hypokalemia and metabolic alkalosis, as well as their associated clinical symptoms. Bartter syndrome usually occurs from...

[More detail](#)



Pediatric idiopathic nephrotic syndrome

Nephrotic syndrome is a disease characterized by low levels of protein (especially albumin) in the blood (hypoproteinemia/hypoalbuminemia) due to large amount...

[More detail](#)



Lowe syndrome

Lowe syndrome is a hereditary disease characterized by three groups of symptoms: 1) eye manifestations, 2) central nervous manifestations, and 3) kidney manifestations. The d...

[More detail](#)



Branchio-oto-renal syndrome

Branchio-oto-renal syndrome (BOR) is a disease characterized by cervical fistula, aural fistula, and auricular anomaly, etc. (known as "branchiogenic anomalies") associated with hearing loss and kidney deformity...

[More detail](#)



[Back to top](#)

[HOME](#)

copyright (C)





Research project on intractable diseases

Intractable diseases in the kidney area of children

Conservative management of CKD

List of diseases

Galloway Mowat syndrome

TOP > List of diseases > Galloway Mowat syndrome

What is
“Galloway-
Mowat
Syndrome?”

Diagnostic
Criteria

Symptoms

Treatment

Living with
the disease

Relevant
materials

Reference
materials
for this
disease

1.What is “Galloway-Mowat Syndrome?”

Galloway-Mowat syndrome is a disorder presenting with three symptoms, microcephaly, heavy proteinuria, and facial morphological abnormalities such as malformed ears, due to developmental dysplasia of two organs, the head (cranial nerves) and the kidneys. The name of the disease comes from two English pediatricians named Galloway and Mowat who first described the disease in 1968.

The cause of the disease is believed to be cellular dysfunction, common to renal glomerular epithelial cells and CNS neuron, disrupting the organogenesis process of the renal glomerulus and brain, but a definitive chromosomal abnormality or genetic mutation that leads to the disease has not yet been found.

2.Diagnostic Criteria

The Japan Intractable Diseases Information Center defines Galloway-Mowat syndrome as “a syndrome associated with external malformations (facial/limb malformation) and muscular symptoms (limb hypotonia, esotropia), presenting with two cardinal features, central nervous system manifestations (intractable epilepsy, psychomotor retardation) and kidney damage (glomerulosclerosis).” However, since these are tentative diagnostic criteria designed to include a wide range of patients, other diseases associated with kidney damage and central nervous system manifestations are also included. Over 70 cases have been reported up to 2017, revealing that microcephaly, heavy proteinuria, and facial morphological abnormalities such as malformed ears occur at high frequencies. Therefore any condition meeting all three of the following diagnostic criteria shall be regarded as Galloway-Mowat syndrome.

1. Microcephaly
2. Heavy proteinuria resistant or likely to be resistant to treatment (urine protein/creatinine ratio ≥ 1.0 g/gCr or urine protein ≥ 1.0 g/day)
3. Facial morphological abnormalities such as malformed ears

Obligatory symptoms (3 items)

1) Microcephaly

Head circumference measured around the forehead and the back of the head is 3% smaller than the standard value corresponding to the age and gender.

2) Heavy proteinuria resistant or likely to be resistant to treatment

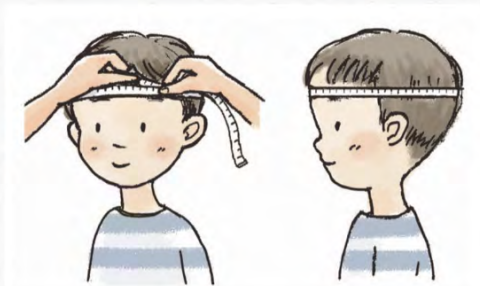
Urine protein/creatinine ratio ≥ 1.0 g/gCr or urine protein ≥ 1.0 g/day

3) Facial morphological abnormalities such as malformed ears

Malformed ears such as large and soft ears, posteriorly rotated ears, and low-set ears; other facial dysplasia (narrowed forehead, microgenia, high-arched palate, hypertelorism), etc.

Differential diagnosis

Congenital disorders of glycosylation, mitochondrial respiratory chain disorders (mitochondrial cytopathy), peroxisome, disorders of lipid metabolism, disorders of amino acid metabolism, disorders of glucose metabolism (glycogen storage diseases, galactosemia), infections (TORCH)



Method of measuring head circumference

Head circumference is measured using a tape measure from between the eyebrows (on the frontal bone higher than the root of nose) around to the most prominent part of the occipital bone on the back of the head. Measurement should be made to the millimeter.

Head circumference is measured from right above the eyebrows around to the most prominent point of the back of the head. Note that the most prominent point of the forehead should not be passed.

3.Symptoms

Microcephaly, heavy proteinuria, and facial morphological abnormalities such as malformed ears occur at high frequencies. Many patients have concurrent

psychomotor retardation or intractable epilepsy in addition to microcephaly. Dysplasia of the cerebral cortex (convoluted abnormalities, white matter dysmyelination) and cerebellar hypoplasia may be found on CT/MRI. Heavy proteinuria resistant or likely to be resistant to treatment (urine protein/creatinine ratio ≥ 1.0 g/gCr or urine protein ≥ 1.0 g/day) occurs, causing a large amount of proteinuria (nephrotic syndrome) by 3 months after birth and in typical and severe cases. Although kidney damage is progressive and often leads to renal failure, the age at which end-stage is reached ranges widely, from 3 to 10 years old or even older. On the other hand, there are patients with mild kidney damage (proteinuria) and microcephaly (epilepsy, growth retardation) who reach adulthood after a relatively favorable course of disease. In mild cases, in which nephrosis becomes apparent from approximately 1 to 3 years old, epileptic symptoms may precede. There are also cases where kidney function is preserved until adulthood and proteinuria remains moderate (dip stick method $\geq 2+$, urine protein 0.5 g/day). Renal biopsy often shows focal segmental glomerulosclerosis (FSGS). Galloway-Mowat syndrome is sometimes associated with facial morphological abnormalities (narrowed forehead, microgenia, high-arched palate, hypertelorism), especially with ear abnormalities such as low-set ears, large and soft posteriorly rotated ears, etc. Muscular hypotonia is common, which may cause respiration disorder/dysphagia, and concurrent eye squint and esophageal hiatus hernia are observed.

4. Treatment

Treatment is mainly symptomatic. Kidney damage is progressive. Treatment is conducted as necessary for each period of maintenance, dialysis, and kidney transplantation. Long-term drug therapy is necessary for epilepsy.

5. Living with the disease

—Symptoms are generally progressive. An early-onset severe type, occurring within 3 months, often leads to death by 1-2 years of age after progression of psychomotor retardation (caused by status epilepticus) and kidney dysfunction. However, the degree of damage of the kidney and nerves varies and there are cases in which progression is slow without significantly affecting daily life until adulthood. Close attention should be given to hypoproteinemia caused by heavy proteinuria and complications associated with renal dysfunction. Drug therapy is prescribed at the onset of epilepsy and educational intervention is continued for those with psychomotor retardation.

6. Relevant materials

Head circumference growth level (by age, and gender) Percentile curves of head circumference in infants (boys) (survey in 2010)(cm)

Age in days/months/years	Boys						
	Percentile						
	3	10	25	50 Median	75	90	97
At birth	30.5	31.5	32.5	33.5	34.5	35.0	36.0
30 days	33.8	34.7	35.7	36.7	37.6	38.3	39.1
0 year							
1-<2 months	35.1	36.1	37.0	38.0	38.9	39.6	40.4
2-3	37.1	38.1	39.0	39.9	40.9	41.6	42.4
3-4	38.6	39.5	40.4	41.4	42.2	43.0	43.7
4-5	39.7	40.6	41.4	42.3	43.2	44.0	44.7
5-6	40.4	41.3	42.1	43.0	43.9	44.7	45.4
6-7	41.0	41.9	42.7	43.6	44.5	45.2	45.9
7-8	41.6	42.4	43.3	44.2	45.0	45.8	46.5
8-9	42.1	42.9	43.8	44.6	45.5	46.3	47.0
9-10	42.5	43.4	44.2	45.1	46.0	46.7	47.5
10-11	42.9	43.7	44.6	45.5	46.4	47.2	47.9
11-12	43.2	44.1	44.9	45.9	46.8	47.5	48.3
1 year							
0-<1 month	43.5	44.4	45.3	46.2	47.1	47.9	48.7
1-2	43.8	44.7	45.6	46.5	47.4	48.2	49.0
2-3	44.1	45.0	45.8	46.8	47.7	48.5	49.3
3-4	44.3	45.2	46.1	47.0	48.0	48.8	49.6
4-5	44.5	45.4	46.3	47.2	48.2	49.0	49.9
5-6	44.7	45.6	46.5	47.4	48.4	49.2	50.1
6-7	44.9	45.8	46.6	47.6	48.6	49.4	50.3
7-8	45.0	45.9	46.8	47.8	48.7	49.6	50.5
8-9	45.2	46.1	46.9	47.9	48.9	49.8	50.6
9-10	45.3	46.2	47.1	48.1	49.0	49.9	50.8
10-11	45.4	46.3	47.2	48.2	49.2	50.0	50.9
11-12	45.5	46.4	47.3	48.3	49.3	50.2	51.1
2 years							
0-<6 months	45.9	46.8	47.7	48.7	49.7	50.6	51.5
6-12	46.5	47.4	48.3	49.2	50.2	51.1	52.0
3 years							
0-<6 months	47.0	47.9	48.7	49.7	50.7	51.6	52.5
6-12	47.4	48.3	49.1	50.1	51.1	52.0	52.9
4 years							
0-<6 months	47.8	48.6	49.5	50.5	51.4	52.3	53.2
6-12	48.1	49.0	49.8	50.8	51.7	52.6	53.5
5 years							
0-<6 months	48.4	49.2	50.1	51.0	52.0	52.9	53.8
6-12	48.6	49.5	50.3	51.3	52.3	53.3	54.2
6 years							
0-<6 months	48.8	49.7	50.6	51.6	52.7	53.7	54.7

Head circumference growth level (by age, and gender) Percentile curves of head circumference in infants (girls) (survey in 2010)(cm)

Age in days/months/years	Girls						
	Percentile						
	3	10	25	50 Median	75	90	97
At birth	30.5	31.2	32.0	33.0	34.0	34.5	35.5
30 days	33.1	34.1	34.9	35.9	36.7	37.5	38.2
0 year							
1-<2 months	34.3	35.2	36.1	37.0	37.9	38.7	39.4
2-3	36.2	37.1	38.0	38.9	39.7	40.5	41.2
3-4	37.5	38.4	39.3	40.2	41.1	41.8	42.5
4-5	38.5	39.4	40.3	41.2	42.0	42.7	43.4
5-6	39.3	40.1	41.0	41.9	42.7	43.4	44.1
6-7	39.9	40.7	41.6	42.4	43.3	44.0	44.7
7-8	40.4	41.3	42.1	43.0	43.8	44.5	45.2
8-9	40.9	41.8	42.6	43.5	44.3	45.0	45.7
9-10	41.4	42.2	43.1	43.9	44.8	45.5	46.2
10-11	41.7	42.6	43.5	44.3	45.2	45.9	46.6
11-12	42.1	43.0	43.8	44.7	45.6	46.3	47.0
1 year							
0-<1 month	42.4	43.3	44.2	45.1	45.9	46.7	47.4
1-2	42.7	43.6	44.5	45.4	46.2	47.0	47.7
2-3	43.0	43.9	44.7	45.6	46.5	47.3	48.0
3-4	43.2	44.1	45.0	45.9	46.8	47.6	48.3
4-5	43.4	44.3	45.2	46.1	47.0	47.8	48.6
5-6	43.6	44.5	45.4	46.3	47.2	48.0	48.8
6-7	43.8	44.7	45.5	46.5	47.4	48.2	49.0
7-8	44.0	44.8	45.7	46.6	47.6	48.4	49.1
8-9	44.1	45.0	45.8	46.8	47.7	48.5	49.3
9-10	44.3	45.1	46.0	46.9	47.8	48.7	49.5
10-11	44.4	45.2	46.1	47.0	48.0	48.8	49.6
11-12	44.5	45.4	46.2	47.2	48.1	48.9	49.7
2 years							
0-<6 months	44.9	45.7	46.6	47.5	48.5	49.3	50.2
6-12	45.5	46.3	47.2	48.2	49.1	50.0	50.8
3 years							
0-<6 months	46.0	46.9	47.7	48.7	49.7	50.5	51.4
6-12	46.5	47.4	48.2	49.2	50.2	51.0	51.9
4 years							
0-<6 months	47.0	47.8	48.7	49.6	50.6	51.5	52.3
6-12	47.4	48.2	49.1	50.0	51.0	51.9	52.7
5 years							
0-<6 months	47.7	48.6	49.4	50.4	51.4	52.2	53.1
6-12	48.1	48.9	49.7	50.7	51.6	52.5	53.4
6 years							
0-<6 months	48.3	49.1	50.0	50.9	51.9	52.8	53.7

7. Reference materials for this disease

Database on Health and Labour Scientific Research

<https://mhlw-grants.niph.go.jp/>

Online Mendelian Inheritance in Man® (OMIM®)

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/omim>

Database summarizing information on genetic diseases and their causal genes, as well as mutations

Genetic and rare diseases information center (GARD)

<https://rarediseases.info.nih.gov/diseases/65/galloway-mowat-syndrome>

National Institutes of Health (NIH)-based provision of information on rare diseases and genetic diseases

Galloway WH, Mowat AP.

Congenital microcephaly with hiatus hernia and nephrotic syndrome in two sibs. J Med Genet; 5(4):319-321, 1968. PMID: 5713646 The world's first case report of Galloway-Mowat syndrome (brother-sister case)

Keith J, Fabian VA, Walsh P, Sinniah R, Robitaille Y. Neuropathological homology in true Galloway-Mowat syndrome.

J Child Neurol ;26(4):510-517, 2011.PMID: 21233460 Consideration of nervous symptoms in 40 reported cases of Galloway-Mowat syndrome

Hiroyasu Tsukaguchi Special issue, Japanese Journal of Clinical Medicine, Renal Syndrome (volume

1):

Galloway-Mowat syndrome (brain and glomerular dysplasia) pages 411-419, 2012 Nippon Rinsho
Consideration mainly of kidney damage

Physical growth survey of infants and young children

<http://www.mhlw.go.jp/toukei/list/73-22.html>

Growth curves (percentile curves) of head circumference in infants were prepared based on the results of the 2010 physical growth survey of infants and young children, and the survey results are posted on the Ministry of Health, Labour and Welfare's website.

This leaflet was prepared by funding from the research group on Establishment of a clinical and research system for rare / intractable pediatric renal diseases (H29-nanchitou(nan)-ippan-039) supported by a Health Labour Sciences Research Grant (Research on Intractable Diseases Policy). Please note that the information in this leaflet may be changed or updated. Please also note that we are not responsible for any information in this document or any problems arising from the content included in this leaflet.

Committee of Measures for Pediatric CKD

Chairperson Kenji Ishikura

Division of Nephrology and Rheumatology, National Center for Child Health and Development

Vice-chairperson Yoshimitsu Gotoh

Department of Pediatrics, Japanese Red Cross Nagoya Daini Hospital

Vice-chairperson Yuko Hamasaki

Department of Pediatric Nephrology, Faculty of Medicine, Toho University

Naoya Fujita

Department of Pediatric Nephrology, Aichi Children's Health & Medical Center

Osamu Uemura

Ichinomiya Medical Treatment & Habilitation Center

Takayuki Miyai

Department of Pediatrics, Okayama University Hospital

Hiroshi Kaito

Kobe University Graduate School of Medicine

Mai Sato

Division of Nephrology and Rheumatology, National Center for Child Health and Development

Katsuyoshi Kanemoto

National Hospital Organization Chiba-East Hospital

Ryoko Harada

Department of Nephrology, Tokyo Metropolitan Children's Medical Center

Takeshi Yanagihara

Department of Pediatrics, Nippon Medical School Musashi Kosugi Hospital

Ken Hatae

Department of Pediatrics, Japan Red Cross Fukuoka Hospital

(Sites listed in the order of the Japanese syllabary)

diseases

Galloway-Mowat Syndrome Study Group

Principal Investigator Kenji Ishikura

Division of Nephrology and Rheumatology, National Center for Child Health and Development

Co-investigator Osamu Uemura

Director, Ichinomiya Medical Treatment & Habilitation Center

Research collaborator Mai Sato

Division of Nephrology and Rheumatology, National Center for Child Health and Development

Research collaborator Katsuaki Kasahara

Assistant Department Head, Department of Pediatric Nephrology, Japanese Red Cross Nagoya Daini Hospital

(Sites listed in the order of the Japanese syllabary)



[HOME](#)

copyright (C)



Research project on intractable diseases

Intractable diseases in the kidney area of children

Conservative management of CKD

List of diseases

Congenital anomalies of the kidney and urinary tract

TOP > List of diseases > Congenital anomalies of the kidney and urinary tract

What is CAKUT?



Conditions of CAKUT



Commonly reported CAKUT symptoms



Treatment of CAKUT



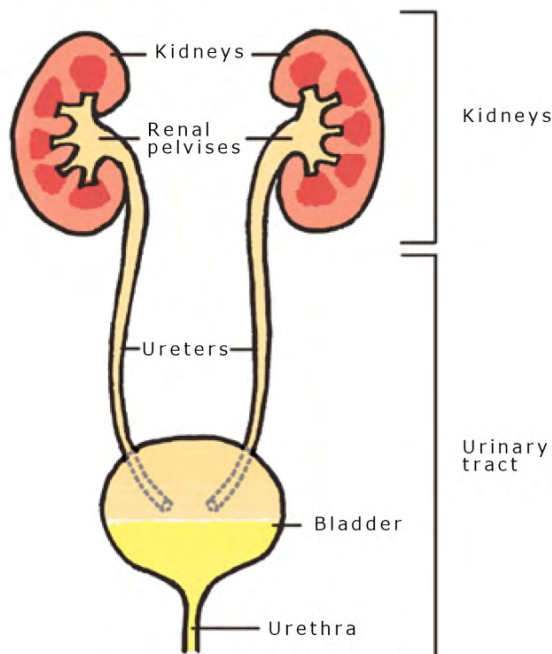
Q&A



Medical expenses subsidy program



Glossary

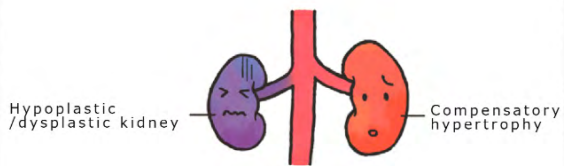


Introduction

Congenital Anomalies of the Kidney and Urinary Tract (CAKUT) are a cause of disease in the “kidney” and “urinary tract,” which is the path urine travels through (e.g., renal pelvis, ureter, bladder, and urethra). In many cases the cause of disease is that the shape and function of the kidney or the urinary tract were not properly formed during the development process of each human organ in the mother’s womb.

What type of disease does your child have?

CAKUT includes various diseases. Here are some examples



Hypoplastic kidney

One kidney is smaller than usual and has poor function.

Dysplastic kidney

Structures of the kidney do not function well.

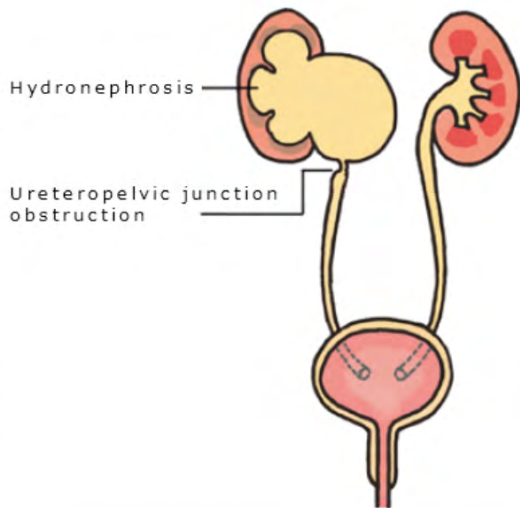
If only one kidney is hypoplastic/dysplastic, the kidney on the other side tends to enlarge (compensatory hypertrophy).

Multicystic dysplastic kidney

Water balloon-like pool of fluid (cysts) is formed in part of or the entire kidney and the kidney has no function.

Renal scarring

Part of the kidney that had been damaged by bacterial infections, etc. has recovered with scarring.

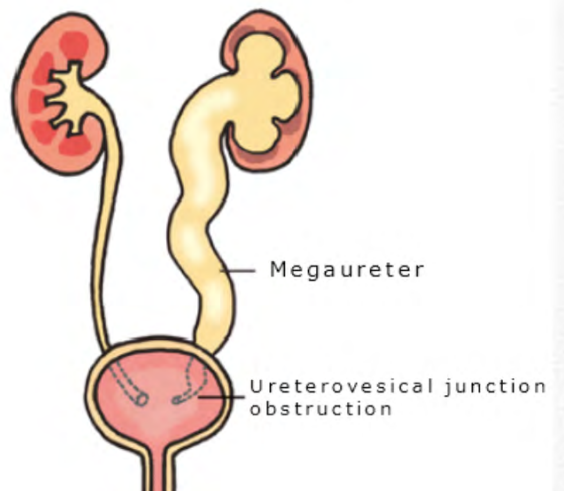


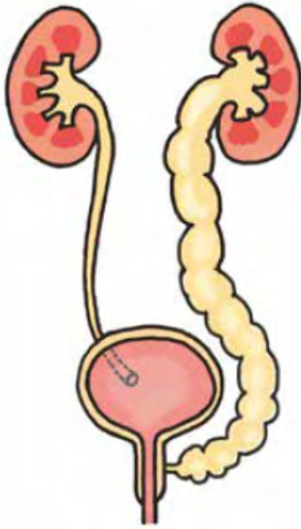
Congenital hydronephrosis

The part where the renal pelvis is connected to the ureter is narrowed, resulting in poor urine flow and a swollen renal pelvis.

Megaureter

The part where the ureter is connected to the bladder is narrowed, resulting in poor urine flow and an enlarged ureter.



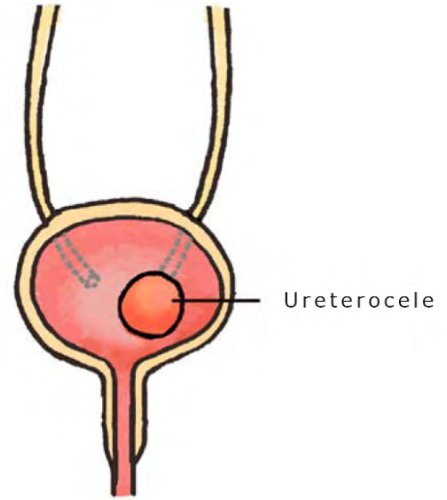


Ectopic ureter opening

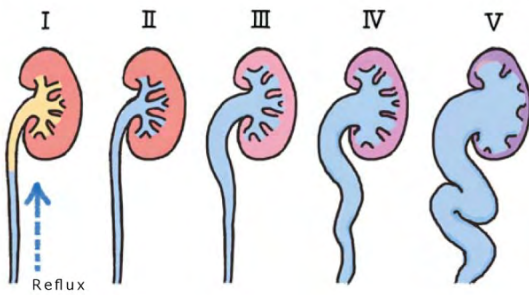
A ureter, a tube from the kidney, does not connect properly to the bladder.

Ureterocele

The portion of the ureter connected to the bladder swells up like a lump inside the bladder, resulting in poor urine flow.



Classification of vesicoureteral reflux (VUR)



Vesicoureteral reflux

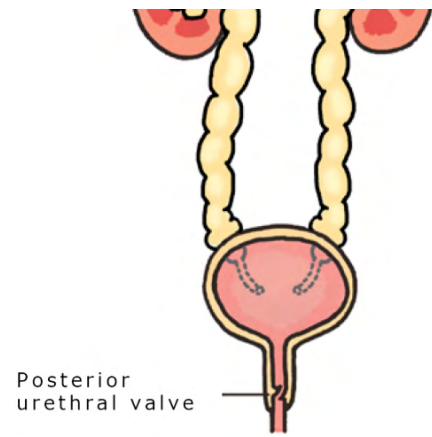
Urine in the bladder flows backward into the ureters/kidneys. (Usually such reflux does not occur.)

Reflux is classified into five grades depending on the severity.



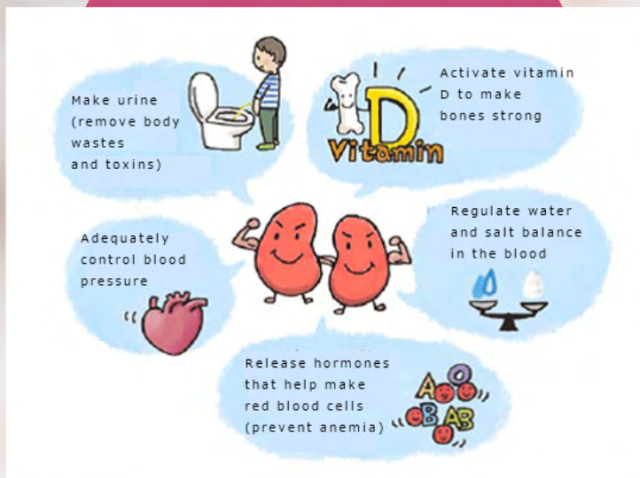
Posterior urethral valves

Narrowing of the urethra, which makes it difficult to pass urine.

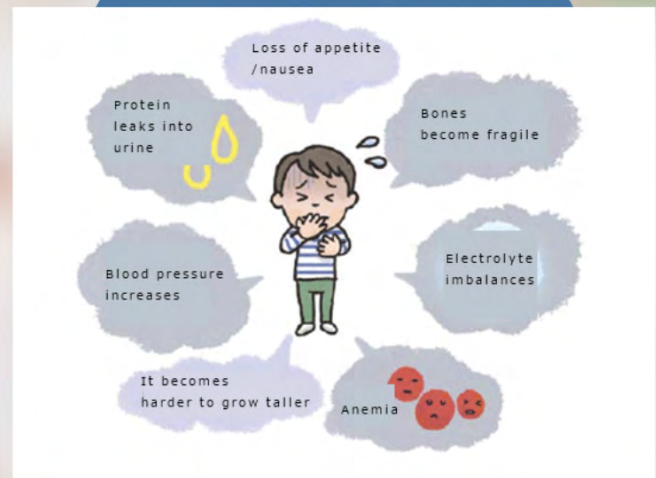


Functions of the kidney

The kidney has various functions.



What symptoms appear when the kidney is impaired?

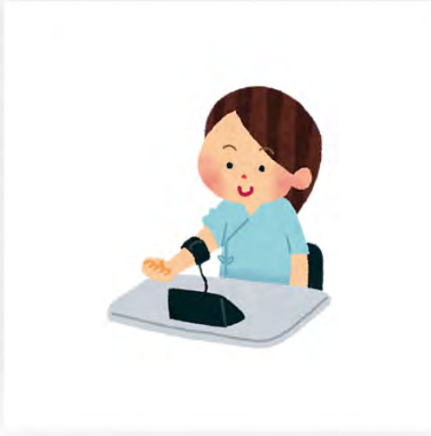


*One of the characteristics of children with hypoplastic/dysplastic kidneys is that they have an inherently high urine output compared to other children.

Treatment

1. Drug therapy

If hypertension or urine protein persists for a long time, kidney function may be impaired. The purpose of drug therapy is to delay the progression to end-stage kidney disease for as long as possible by managing hypertension/urine protein. For children with CAKUT associated with hypertension, treatment to lower the blood pressure is performed using mainly inhibitors of the renin-angiotensin system. These drugs are considered to be able to reduce protein urine and protect the kidneys, in addition to lowering blood pressure.

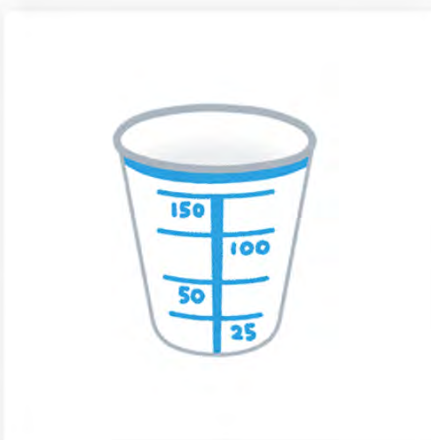
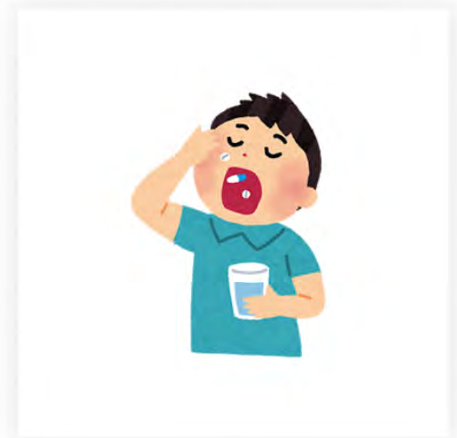


a) Blood pressure management

Keeping blood pressure at an appropriate level may also prevent kidney function from being impaired in children with hypoplastic/dysplastic kidneys. If blood pressure is high, drug therapy will be used to lower the blood pressure to the level of the age/body size of the child. Blood pressure-lowering drugs include inhibitors of the renin-angiotensin system and calcium receptor antagonists

b) Effect to reduce urine protein Effect to protect the kidney

If urine protein is detected, reducing urine protein may prevent kidney function from being impaired. In a study conducted in Japanese children with impaired kidneys (children with CAKUT accounted for 62%), urine protein was a risk factor for impairment of kidney function.



Both inhibitors of the renin-angiotensin system and calcium receptor antagonists can rapidly deteriorate kidney function during dehydration. In the case of children, especially infants, at risk of dehydration due to unsteady oral intake, it may become necessary to take measures, such as ceasing the medicine, when dehydration is likely to occur (e.g. unable to drink water/vomiting/diarrhea). Please consult your child's doctor.

Supplementing fluid/salt may slow deterioration of kidney function and promote growth in children with CAKUT who have a high urine output (especially those with hypoplastic/dysplastic kidneys). A large amount of fluid/salt is lost through urine in children with CAKUT with a high urine output. Especially in children with hypoplastic/dysplastic kidneys, a high urine output may persist after kidney function is impaired, leading to dehydration. Since keeping an adequate amount of fluid and salt is necessary for muscle growth, lack of fluid/salt can cause growth disorder.



A lack of salt is possible even if decreased sodium (hyponatremia) was not detected in a blood test. Supplementing salt and fluid is therefore needed if there has been weight loss or a blood test result showing a lack of fluid. Breast milk and regular milk contain very little salt. Therefore if a lack of salt is found in infants, Meiji low-potassium/medium-phosphorus formula (standard concentration 15%, Na 27 mEq/L; brand name, Meiji 8806H) may be used as a formula with a high salt content for the purpose of supplementing salt. This milk is characterized by a high salt content and a low level of potassium compared to regular milk. As children who have had chronic renal disease since infancy may have a poor appetite, fluid/salt replacement using tube feeding, etc. may become necessary.

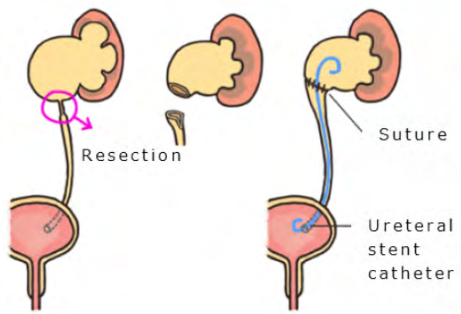
3. Nutrition therapy

It is important that children with CAKUT have adequate nutrition similar to other children. Although it depends on the physical body size, etc., the “Dietary Reference Intakes for Japanese 2015” is recommended as an index.

Estimated Requirement	Energy (kcal/day)	
	Boys	Girls
0-5 months	550	500
6-8 months	650	600
9-11 months	700	650
1-2 years	950	900
3-5 years	1300	1250
6-7 years	1550	1450
8-9 years	1850	1700
10-11 years	2250	2100
12-14 years	2600	2400
15-17 years	2850	2300
18-29 years	2650	1950

4. Surgical treatment

Common clinical conditions among patients with CAKUT are: an area in the urinary tract where urine flow is poor; the urinary tract is not connected appropriately; and urine reflux, which usually does not occur. Surgical treatment is performed to fix these problems.

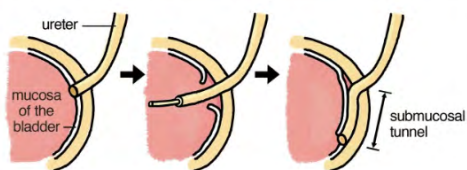


a) Pyeloplasty

This is the treatment for congenital hydronephrosis. The narrow area where the renal pelvis joins the ureter is removed and the renal pelvis and ureter are stitched together. The ureteral stent catheter is left in place until swelling or edema at suture site resolves.

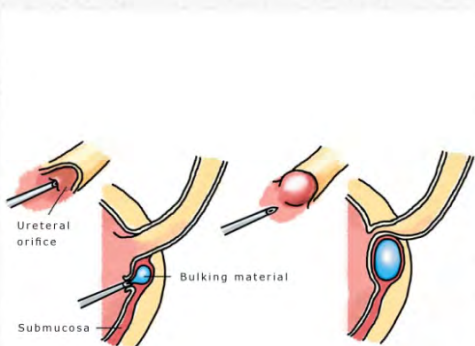
b) Antireflux surgery

This is the treatment for vesicoureteral reflux.



b-1) Ureteroneocystostomy

The ureter and bladder are stitched together anew by creating a submucosal tunnel so that urine reflux from the bladder to the ureters does not occur. A similar surgical procedure of stitching is performed also for megaureter, ectopic ureter opening, and ureterocele. For megaureter, stitching is done after the narrowed part where the ureter is connected to the bladder is removed and for ureterocele, after the lump is removed.

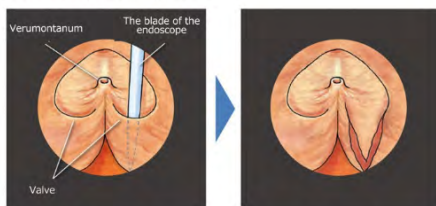


b-2) Endoscopic injection therapy

While examining inside the bladder with an endoscope, a bulking material called Deflux is injected into the region near the ureteral orifice so that urine reflux from the bladder to the ureters does not occur.

c) Transurethral incision of urethral valves (ureterocele)

Urethral valve (ureterocele) incision



c) Transurethral incision of urethral valves (ureterocele)

This is the treatment for posterior urethral valve and ureterocele. A thin endoscope is inserted through the urethra and the valve or ureterocele is cut open with a surgical knife attached to the tip of the endoscope to make urine flow easier.



Q.

Can children with CAKUT receive vaccinations?

A.

Children with CAKUT are prone to infections, which may become serious, and vaccinations are therefore highly recommended. It is considered desirable to receive vaccinations, with inactivated or live vaccine, following exactly the same schedule as healthy children.



Q.

How long should medication be taken?

A.

When oral medication is started, it needs to be continued in principle. However, the required oral medication and duration will be greatly different depending on how severely the kidney function is impaired, dietary status, and whether renal replacement therapy (dialysis, transplantation) has been started.



Q.

1. Is it ok to be physically active?

A.

Since it is not clear whether physical restrictions can protect patients from further impairing their kidney function, restriction of physical activities is not recommended.



Q.

Are there any foods that should not be eaten?

A.

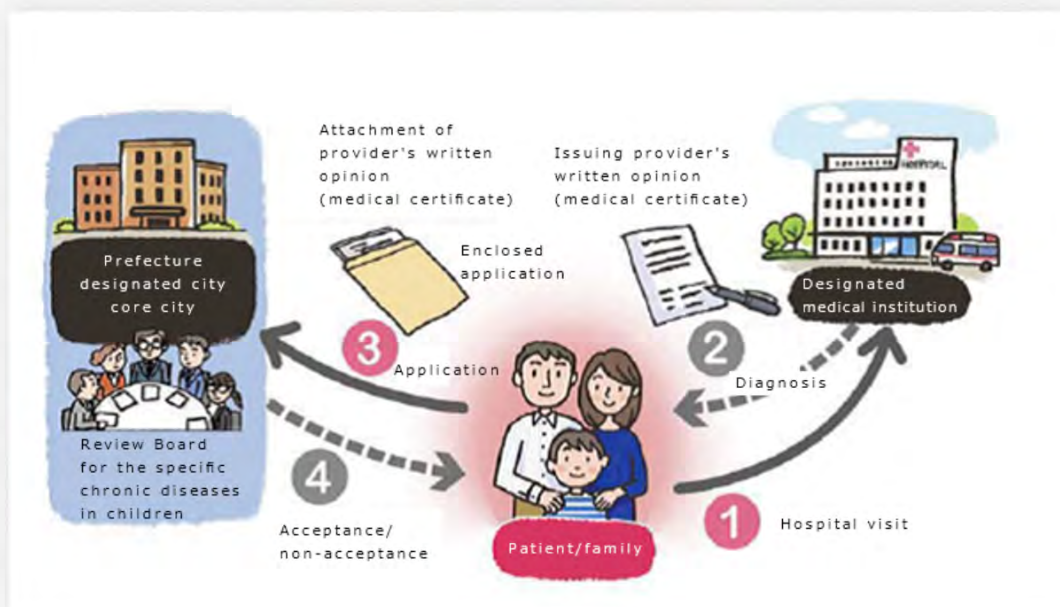
Since it is not clear whether protein restrictions can protect

However, the long-term influence of intense sports club activities on the kidney is not clear and for patients with hypertension or cardiac failure as a complication, restriction of physical activities based on their disease conditions is necessary. On the other hand, restriction of physical activities may cause mental stress and lower quality of life, and excessive restriction of physical activities may lead to serious side effects such as broken bones. These matters need to be considered comprehensively under present circumstances.

patients from further impairing their kidney function, restriction of protein is not recommended considering their physical growth. If accompanied by hypertension, restriction of salt may lower the blood pressure and protect kidney function from further impairment. However, salt should not be restricted in children who have a high urine output and who are more likely to lose salt. Moreover, dietary restriction may become necessary depending on how severely the kidney function is impaired. When end-stage renal failure is reached, restriction of electrolytes (potassium, phosphorus, etc.) may become necessary depending on the results of blood tests.

Medical expenses subsidy program

The medical expenses subsidy program is available for “Specific Chronic Diseases in Children.” Some of the CAKUT diseases fall under “Specific Chronic Diseases in Children.” Therefore, if you are diagnosed with CAKUT, check with your doctor whether your disease falls under “Specific Chronic Diseases in Children.” Cases where kidney function is impaired are often included in “Specific Chronic Diseases in Children.” If your disease falls under “Specific Chronic Diseases in Children,” and you go through a prescribed procedure, you will be eligible for a medical expenses subsidy.



Application procedures for a medical expenses subsidy for “Specific Chronic Diseases in Children”

The application for a medical expenses subsidy for specific chronic diseases in children is shown below

1. Visit a designated medical institution.
2. After being seen at the designated medical institution, ask the doctor to personally deliver the medical provider's written opinion regarding specific chronic diseases in children.

3. After attaching the personally delivered medical provider's written opinion described in item 2, submit the medical expenses subsidy application to your prefecture/designated city/core city. For information regarding documents (medical care recipient certificate application form) for application, please contact your prefecture/designated city/core city.
4. Your application will be reviewed by the Review Board for the specific chronic diseases in children.
5. You will receive notification of acceptance or non-acceptance from your prefecture/designated city/core city.

※In principle, a medical care recipient certificate is valid for 1 year. Please apply for a certificate every year if you want to continue receiving benefits.

Glossary

Chronic Kidney Disease (CKD)

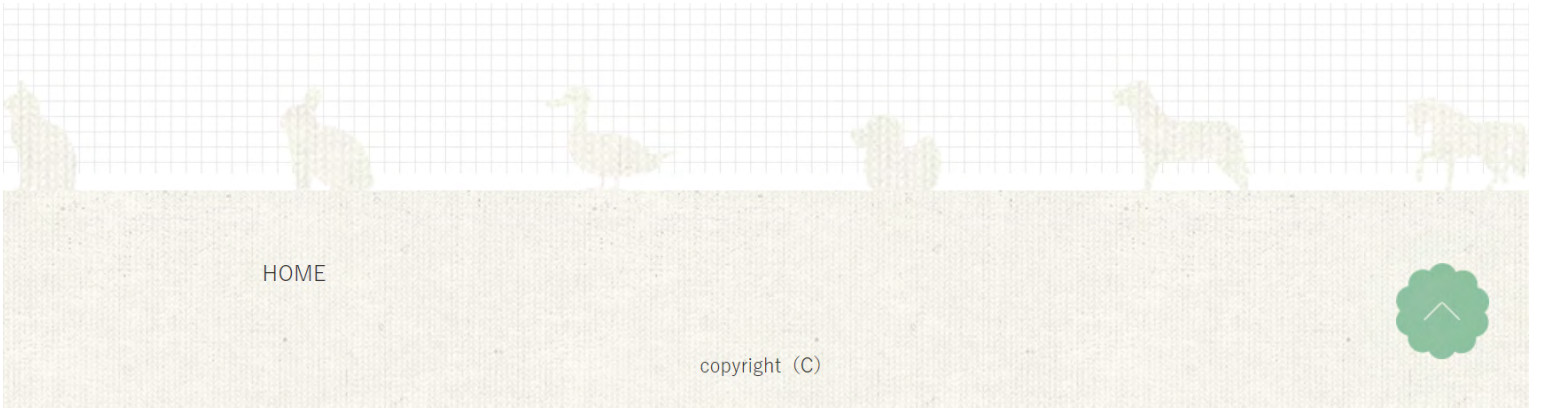
CKD can be classified into stages as shown in the Table below depending on how severely the kidney function is impaired. The ability of the kidneys to filter out waste (estimated GFR rate) can be calculated from the creatinine level on a blood test and the stages are classified using the calculated values.

End-stage kidney disease

End-stage kidney disease is a condition where kidney function has been impaired and dialysis or kidney transplantation is necessary. The CKD stage is 5.

Renal replacement therapy means dialysis (hemodialysis, peritoneal dialysis) and kidney transplantation. Renal replacement therapy becomes necessary when CKD reaches stage 5.

CKD Stage	Severity description	Estimated GFR (mL/min/1.73 m ²)	Kidney function	Treatment
1	Kidney damage Normal or increased GFR	≥ 90	75-100%	Diagnosis of CKD and start of treatment Treatment of complications Treatment to delay CKD progression
2	Kidney damage Slight reduction in GFR	60-89	50-75%	Assessment of progression of kidney damage in addition to the above
3	Modest reduction in GFR	30-59	25-50%	Detect and treat renal failure complications in addition to the above
4	Severe reduction in GFR	15-29	12.5-25%	Preparation of dialysis/transplantation in addition to the above
5	End-stage kidney disease	< 15	< 12.5%	Introduction of dialysis or transplantation (depending on symptoms)



HOME

copyright (C)



沖縄小児腎臓病フォーラム 2018

日時：平成 30 年 7 月 14 日（土） 14:30-17:30

会場：沖縄県医師会館

〒901-1105 沖縄県南風原町字新川 218-9

電話：098-888-0087

<http://www.okinawa.med.or.jp>

腎臓病を持つこどもの未来のために

プログラム

- ・本邦の小児慢性腎臓病（小児 CKD）

石倉健司

（国立成育医療研究センター 腎臓・リウマチ・膠原病科）

- ・小児腎疾患の最新の診療と臨床研究

Alport 症候群

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）

先天性腎尿路異常（CAKUT）

原田涼子

（東京都立小児総合医療センター 腎臓内科）

先天性ネフローゼ症候群

濱崎祐子

（東邦大学医学部 腎臓学講座）

小児特発性ネフローゼ症候群

郭 義胤

（福岡市立こども病院 腎疾患科）

- ・論文を読むときも書くときも役に立つ生物統計学 石倉健司/金子徹治

（東京都立小児総合医療センター 臨床試験科）

問合せ先： 琉球大学大学院医学研究科 育成医学（小児科）講座

〒903-0215 沖縄県中頭郡西原町字上原 207 番地

TEL:098-895-3331（内線 2380） FAX:098-895-1418（小児科）

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」班(H29-難治等(難)-一般-039)

九州小児腎臓病セミナー2019

in Fukuoka

日時：令和元年5月11日（土）14:30-17:30

会場：九州大学西新プラザ 大会議室 A

〒814-0002 福岡県福岡市早良区西新 2-16-239

電話：092-831-8104

<http://nishijinplaza.kyushu-u.ac.jp/access.html>

腎臓病を持つこどもの未来のために

プログラム

- ・ 難病診療連携と CKD コホート
- ・ 北海道と沖縄の小児腎臓難病診療の実際
- ・ 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
- ・ 先天性腎尿路異常（CAKUT）
- ・ 小児腎代替療法の現状と今後の取り組み
- ・ 論文を読むときも書くときも役に立つ生物統計学

石倉健司

北里大学医学部 小児科学

長岡由修

札幌医科大学医学部 小児科学講座

中西浩一

琉球大学大学院医学研究科 育成医学講座

郭 義胤

福岡市立こども病院 腎疾患科

菊永佳織 / 原田涼子

公立福生病院
小児科

東京都立小児総合医療センター
腎臓内科

濱田 陸

東京都立小児総合医療センター 腎臓内科

石倉健司 / 金子徹治

北里大学医学部
小児科学

東京都立小児総合医療センター
臨床試験科

問合せ先： 福岡市立こども病院 腎疾患科 (y_kaku@nifty.com)

〒813-0017 福岡県福岡市東区香椎照葉5丁目1番1号

TEL: 092-682-7000 FAX: 092-682-7300

主催： 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(H29-難治等(難)-一般-039)

北海道小児腎臓病セミナー2019

in Sapporo

日時：令和元年 11 月 9 日（土） 14:30-17:30

会場：札幌医科大学医学部 臨床教育研究棟 2 階 臨床第一講義室

〒060-8543 札幌市中央区南 1 条西 16 丁目 291 番地

電話：011-611-2111

<https://web.sapmed.ac.jp/jp/info/map.html>

腎臓病を持つこどもの未来のために

プログラム (座長 濱崎祐子)

- ・小児腎臓領域の希少・難治性疾患と CKD コホート
- ・小児の腎臓疾患を見逃さないために
- ・北海道と秋田県の小児腎臓難病診療の実際

石倉健司

北里大学医学部 小児科学

原田涼子

東京都立小児総合医療センター 腎臓内科

高橋弘典

旭川厚生病院 小児科

土田聡子 / 栗原茉莉子

秋田赤十字病院
小児科

秋田赤十字病院
小児科

- ・ネフロン癆

奥田雄介

北里大学医学部 小児科学

- ・Lowe 症候群

三浦健一郎

東京女子医科大学 腎臓小児科

- ・“ワンポイント統計学”

石倉健司 / 金子徹治

北里大学医学部
小児科学

東京都立小児総合医療センター
臨床試験科

特別講演 (座長 石倉健司)

- ・「膜性増殖性糸球体腎炎 と C3 腎症」

川崎幸彦

札幌医科大学医学部 小児科学講座

問合せ先：札幌医科大学医学部 小児科学講座 長岡由修 (yonagao@sapmed.ac.jp)

〒060-8543 札幌市中央区南 1 条西 16 丁目 291 番地

TEL: 070-5048-3493 FAX:011-611-0352

共催：札幌医科大学医学部 小児科学講座

厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患政策研究事業

小児腎臓領域の希少・難治性疾患群の診療・研究体制の確立(H29-難治等(難)-一般-039)