

別添 4

厚生労働科学研究費補助金難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業）

分担研究報告書

責任研究分担者

丸山 彰一 名古屋大学大学院医学系研究科腎臓内科学・教授

研究分担者

旭 浩一 福岩手医科大学 医学部内科学講座 腎・高血圧内科分野・教授

清水 章 日本医科大学大学院医学研究科 解析人体病理学・教授

安藤昌彦 名古屋大学医学部附属病院先端医療開発部 臨床疫学・病院教授

杉山 斉 岡山大学大学院 医歯薬学総合研究科 血液浄化療法人材育成システム開発学・教授

廣村桂樹 群馬大学医学部附属病院 腎臓・リウマチ内科・診療教授

安藤昌彦 名古屋大学医学部附属病院先端医療・臨床研究支援センター・准教授

木村 友則 国立研究開発法人医薬基盤・健康・栄養研究所難治性疾患研究開発・支援センター
KAGAMI フォシエト/リハーストランスレーショナル研究フォシエト・センター長／プロジェクトリーダー

研究協力者

佐藤 博 JR 仙台病院・院長

二宮利治 九州大学大学院医学研究院 衛生・公衆衛生学分野・教授

西 慎一 神戸大学大学院腎臓内科 腎・血液浄化センター・教授

川端雅彦 富山県立中央病院内科（腎臓・高血圧）・院長

武田朝美 名古屋第二赤十字病院 第一腎臓内科・部長

佐々木環 川崎医科大学医学部 腎臓・高血圧内科学・教授

鶴屋和彦 奈良県立医科大学腎臓内科学・教授

安達政隆 熊本大学病院 腎臓内科・助教

上條祐司 信州大学医学部附属院 血液浄化療法部・腎臓内科・診療教授

香美祥二 徳島大学大学院医歯薬学研究部小児科学・教授

幡谷浩史 東京都立小児総合医療センター 総合診療科・部長

吉川徳茂 社会医療法人愛仁会 高槻病院 臨床研究センター・臨床研究センター長

深澤雄一郎 市立札幌病院 病理診断科・部長

岡 一雅 兵庫県立西宮病院 病理診断科・部長

上田善彦 獨協医科大学埼玉医療センター 病理診断科・名誉教授

北村博司 国立病院機構千葉東病院 臨床病理診断部・部長

後藤 眞 新潟大学院医歯学総合研究科 腎膠原病内科学分野・准教授

中川直樹 旭川医科大学・内科学講座 循環・呼吸・神経病態内科学分野・講師

伊藤孝史 島根大学医学部附属病院 腎臓内科・診療教授

内田俊也 帝京大学医学部・内科・客員教授

古市賢吾 金沢医科大学医学部 腎臓内科・特任教授

中屋来哉 岩手県立中央病院 腎センター腎臓リウマチ科・科長

池内秀和 群馬大学大学院医学系研究科 腎臓・リウマチ内科学・病院講師

| | |
|------|---|
| 平和伸仁 | 横浜市立大学附属市民総合医療センター血液浄化療法部/腎臓・高血圧内科・准教授 |
| 重松 隆 | 和歌山県立医科大学 腎臓内科学・教授 |
| 深川雅史 | 東海大学医学部 腎内分泌代謝内科・教授 |
| 田村功一 | 横浜市立大学医学部循環器・腎臓内科学・主任教授 |
| 荻野大助 | 山形大学医学部 小児科・助教 |
| 黒木亜紀 | 昭和大学医学部内科学講座腎臓内科学部門/横浜総合病院腎センター・兼任講師/部長 |
| 森 泰清 | 大阪府済生会泉尾病院 腎臓内科・副院長 |
| 満生浩司 | 福岡赤十字病院 腎臓内科・部長 |
| 寺田典生 | 高知大学医学部 内分泌代謝・腎臓内科学・教授 |
| 伊藤恭彦 | 愛知医科大学腎臓・リウマチ膠原病内科・教授 |
| 石倉健司 | 北里大学医学部 小児科学・教授 |
| 後藤芳充 | 名古屋第二赤十字病院 小児腎臓科・部長 |
| 藤田直也 | あいち小児保健医療総合センター 腎臓科・内科部長 |
| 渡辺 毅 | 独立行政法人労働者健康福祉機構 福島労災病院・名誉院長・顧問 |
| 井関邦敏 | 名嘉村クリニック 臨床研究支援センター・センター長 |

研究要旨

【背景・目的】

・腎臓病総合レジストリー（腎生検例 J-RBR/非腎生検例 J-KDR）は世界最大級の腎疾患レジストリーである。10年間の運用により、我が国における腎疾患の実態を明らかにし、指定難病の選定に大きな貢献を成した。しかし、その過程でいくつかの課題も浮かび上がってきたため、J-RBR/J-KDRの改訂が行われ、2018年1月16日より新システムでの登録・運用が開始されている。新システムの登録状況確認のため、約3年分のデータを解析した。また、約10年間の旧システム登録症例に対する追加解析を行った。

【方法】

・J-RBR/J-KDRに2018年1月16日から2020年12月31日までに登録された12,907例から非腎生検例、腎移植および腎生検実施回数不明例を除く11,212例を初回腎生検確定例として解析した。また、2018年1月15日までに旧システムに登録された41,040例のうち、移植腎を除いた初回腎生検例として32,254例を初回腎生検確定例として解析した。

【結果と考察】

・新システム全体では、IgA腎症が3,134例(28.0%)と最多であった。次いで、血管炎症候群は1,132例(10.1%)であった。臨床診断がネフローゼ症候群「あり」では微小変化型ネフローゼ症候群(MCNS)と膜性腎症(MN)で過半数を占めた。MCNSは若年層で、MNは高齢層で多くなる傾向がみられた。糖尿病性腎症は19-64歳が10.6%と、65歳以上よりも腎生検の診断割合が多かった。

・旧システム全体の年齢毎の疾患内訳は、60歳未満の年齢群ではIgA腎症が最多であり、60歳以上ではMNが最多であった。IgA血管炎は小児で多く診断されていた。特に、臨床診断がネフローゼ症候群のうち、5-9歳の10%程度がIgA血管炎であったがその他の年齢層では1%程度であった。

【まとめ】

・新システムでの約3年間のデータと旧システムでの約10年間のデータを用いて、診断名の内訳をネフローゼ症候群の有無や年齢、腎生検施行年別に集計した。

1-I. 腎臓病総合レジストリー(J-KDR/J-RBR) 新システム登録の中間集計

A. 研究目的

腎臓病総合レジストリー（腎生検例 J-RBR/非腎生検例 J-KDR）は世界最大級の腎疾患レジストリーである。10年間の運用により、我が国における腎疾患の実態を明らかにし、指定難病の選定に大きな貢献を成した。しかし、その過程でいくつかの課題も浮かび上がってきたため、J-RBR/J-KDRの改訂が行われ、2018年1月16日より新システムでの登録・運用が開始されている。新システムへの登録状況を確認するため、3年間のデータを用いて preliminary な解析を行った。

B. 研究方法

J-RBR/J-KDR データベース（新システム）に2018年1月16日から2020年12月31日までに登録された症例データを抽出し、移植腎を除いた初回腎生検例において、主病名の内訳を年齢層毎（18歳以下、19-64歳、65歳以上）で比較した。また、臨床診断ネフローゼ症候群「あり」の登録のみに限定して同様の比較を行なった。

（倫理面への配慮）

J-RBR/J-KDRの延長・改訂に関しては、岡山大学の倫理委員会に申請され、日本腎臓学会の倫理委員会で承認を得ている。

C. 研究結果

全登録数 12,907 例のうち、移植腎を除いた初回腎生検例として 11,212 例が解析対象となった。

年齢層毎の主病名の内訳は表 1 に、臨床診断ネフローゼ症候群「あり」の登録のみに限定した 2,547 例の主病名の内訳を表 2 に示した。さらに、一次性ネフローゼ症候群 4 疾患の年齢層毎の割合を表 3 に示した。

表 1. 全登録の主病名内訳

| 主病名 | 18歳以下 | 19-64歳 | 65歳以上 | Total |
|----------|-------------|---------------|---------------|----------------|
| IgA腎症 | 304 (31.9) | 2,310 (35.9) | 520 (13.6) | 3,134 (28.0) |
| その他 | 117 (12.3) | 852 (13.3) | 401 (10.5) | 1,370 (12.2) |
| 血管炎症候群 | 103 (10.8) | 344 (5.3) | 685 (17.9) | 1,132 (10.1) |
| 膜性腎症 | 17 (1.8) | 322 (5.0) | 554 (14.5) | 893 (8.0) |
| MCNS | 175 (18.4) | 419 (6.5) | 270 (7.1) | 864 (7.7) |
| 高血圧性腎硬化症 | 0 (0) | 417 (6.5) | 293 (7.7) | 710 (6.3) |
| 膠原病関連 | 54 (5.7) | 466 (7.2) | 91 (2.4) | 611 (5.4) |
| 糖尿病性腎症 | 1 (0.1) | 312 (4.9) | 277 (7.2) | 590 (5.3) |
| 尿管間質性腎炎 | 33 (3.5) | 255 (4.0) | 223 (5.8) | 511 (4.6) |
| FSGS | 30 (3.1) | 249 (3.9) | 154 (4.0) | 433 (3.9) |
| 先天性腎疾患 | 52 (5.5) | 174 (2.7) | 16 (0.4) | 242 (2.2) |
| アミロイドーシス | 1 (0.1) | 50 (0.8) | 96 (2.5) | 147 (1.3) |
| 感染関連腎炎 | 16 (1.7) | 67 (1.0) | 58 (1.5) | 141 (1.3) |
| MPGN | 13 (1.4) | 42 (0.7) | 63 (1.6) | 118 (1.1) |
| TMA | 10 (1.0) | 45 (0.7) | 36 (0.9) | 91 (0.8) |
| 診断不能 | 6 (0.6) | 35 (0.5) | 26 (0.7) | 67 (0.6) |
| パラプロテイン | 0 (0) | 29 (0.5) | 34 (0.9) | 63 (0.6) |
| C3腎症 | 13 (1.4) | 12 (0.2) | 8 (0.2) | 33 (0.3) |
| クリオグロブリン | 0 (0) | 6 (0.1) | 13 (0.3) | 19 (0.2) |
| IgM腎症 | 2 (0.2) | 8 (0.1) | 5 (0.1) | 15 (0.1) |
| C1q腎症 | 4 (0.4) | 8 (0.1) | 1 (0) | 13 (0.1) |
| 構造物のある沈着 | 2 (0.2) | 5 (0.1) | 4 (0.1) | 11 (0.1) |
| 脂質関連腎症 | 0 (0) | 3 (0) | 1 (0) | 4 (0) |
| Total | 953 (100.0) | 6,430 (100.0) | 3,829 (100.0) | 11,212 (100.0) |

表 2. 臨床診断ネフローゼ症候群「あり」の主病名内訳

| 主病名 | 18歳以下 | 19-64歳 | 65歳以上 | Total |
|----------|-------------|---------------|---------------|---------------|
| MCNS | 151 (68.0) | 372 (33.1) | 236 (19.7) | 759 (29.8) |
| 膜性腎症 | 6 (2.7) | 194 (17.2) | 401 (33.4) | 601 (23.6) |
| 糖尿病性腎症 | 0 (0) | 119 (10.6) | 95 (7.9) | 214 (8.4) |
| 膠原病関連 | 8 (3.6) | 125 (11.1) | 22 (1.8) | 155 (6.1) |
| FSGS | 12 (5.4) | 57 (5.1) | 77 (6.4) | 146 (5.7) |
| IgA腎症 | 6 (2.7) | 75 (6.7) | 51 (4.3) | 132 (5.2) |
| 血管炎症候群 | 12 (5.4) | 29 (2.6) | 61 (5.1) | 102 (4.0) |
| その他 | 10 (4.5) | 33 (2.9) | 52 (4.3) | 95 (3.7) |
| アミロイドーシス | 0 (0) | 29 (2.6) | 64 (5.3) | 93 (3.7) |
| MPGN | 4 (1.8) | 17 (1.5) | 38 (3.2) | 59 (2.3) |
| 感染関連腎炎 | 5 (2.3) | 18 (1.6) | 27 (2.3) | 50 (2.0) |
| TMA | 2 (0.9) | 10 (0.9) | 19 (1.6) | 31 (1.2) |
| 高血圧性腎硬化症 | 0 (0) | 13 (1.2) | 18 (1.5) | 31 (1.2) |
| パラプロテイン | 0 (0) | 7 (0.6) | 12 (1.0) | 19 (0.7) |
| 尿管間質性腎炎 | 1 (0.5) | 7 (0.6) | 10 (0.8) | 18 (0.7) |
| 診断不能 | 0 (0) | 4 (0.4) | 4 (0.3) | 8 (0.3) |
| C3腎症 | 1 (0.5) | 3 (0.3) | 3 (0.3) | 7 (0.3) |
| IgM腎症 | 0 (0) | 5 (0.4) | 2 (0.2) | 7 (0.3) |
| 先天性腎疾患 | 2 (0.9) | 3 (0.3) | 1 (0.1) | 6 (0.2) |
| クリオグロブリン | 0 (0) | 2 (0.2) | 3 (0.3) | 5 (0.2) |
| C1q腎症 | 2 (0.9) | 1 (0.1) | 1 (0.1) | 4 (0.2) |
| 構造物のある沈着 | 0 (0) | 1 (0.1) | 2 (0.2) | 3 (0.1) |
| 脂質関連腎症 | 0 (0) | 1 (0.1) | 1 (0.1) | 2 (0.1) |
| Total | 222 (100.0) | 1,125 (100.0) | 1,200 (100.0) | 2,547 (100.0) |

表 3. 一次性ネフローゼ症候群 4 疾患の内訳

| | 18歳以下 | 19-64歳 | 65歳以上 | Total |
|-------|-------------|-------------|-------------|---------------|
| MCNS | 151 (88.3) | 366 (63.2) | 225 (34.8) | 742 (53.2) |
| FSGS | 12 (7.0) | 42 (7.3) | 59 (9.1) | 113 (8.1) |
| MN | 4 (2.3) | 165 (28.5) | 344 (53.3) | 513 (36.7) |
| MPGN | 4 (2.3) | 6 (1.0) | 18 (2.8) | 28 (2.0) |
| Total | 171 (100.0) | 579 (100.0) | 646 (100.0) | 1,396 (100.0) |

D 考察

全体では IgA 腎症が 3,134 例(28.0%)と最多であった。次いで、血管炎症候群は 1,132 例(10.1%)であった。

臨床診断がネフローゼ症候群「あり」では微小変化型ネフローゼ症候群(MCNS)と膜性腎症(MN)で過半数を占めた。MCNS は若年層で、MN は高齢層で多くなる傾向がみられた。

糖尿病性腎症は 19–64 歳が 10.6%と、65 歳以上よりも腎生検の診断割合は多かった。

原因に関しては、MCNS はほとんどが一次性であったが、MN, MPGN では二次性の割合が増えた。一次性ネフローゼ症候群の内訳は、MCNS は 18 歳以下では約 88%であったが、65 歳以上においても約 35%にみられた。MN は 65 歳以上では約 53%の症例が診断されていた。MPGN は 65 歳以上において約 2.8%の登録がみられ、18 歳以下よりも多くみられた。

G. 研究発表

1. 論文発表

2. 学会発表

H. 知的財産権の出願・登録状況

該当なし

1-Ⅱ. 腎臓病総合レジストリー(J-KDR/J-RBR) 旧システム登録の10年間の集計報告

A. 研究目的

腎臓病総合レジストリー（腎生検例 J-RBR/非腎生検例 J-KDR）は世界最大級の腎疾患レジストリーである。10年間の運用により、我が国における腎疾患の実態を明らかにし、指定難病の選定に大きな貢献を成した。2018年1月の登録システム変更前までの約10年間に蓄積された症例の特徴や年次変化を調査する。

B. 研究方法

J-RBR/J-KDR データベースに2018年1月15日までに登録された症例データを抽出し、移植腎を除いた初回腎生検例において、診断名の年次推移を調査した。診断名の抽出は、病因診断と病型診断から行った。疾患の内訳は、15歳毎の年齢層毎に記載した。臨床診断がネフローゼ症候群である、もしくは、検査データ（血清アルブミン、尿蛋白）がネフローゼ症候群に合致した症例をネフローゼ症候群として抽出した。

C. 研究結果

I. 登録症例数の概況

全登録数 41,040 例のうち、移植腎を除いた初回腎生検例として 33,254 例を解析した。

全登録症例の疾患内訳を表1に示し、ネフローゼ症候群に限定した疾患内訳を表2に示した。

表1. 疾患内訳

| Diagnosis | 0 - 14 years (N = 2,018) | 15 - 29 years (N = 5,255) | 30 - 44 years (N = 6,221) | 45 - 59 years (N = 5,562) | ≥ 60 years (N = 12,198) |
|-----------|--------------------------|---------------------------|---------------------------|---------------------------|-------------------------|
| MCNS/MGA | 519 (25.7) | 654 (12.4) | 498 (8.0) | 432 (6.6) | 761 (6.2) |
| FSGS | 85 (4.2) | 165 (3.1) | 211 (3.4) | 242 (3.7) | 399 (3.3) |
| MN | 53 (2.6) | 60 (1.1) | 174 (2.8) | 457 (7.0) | 1,993 (16.3) |
| MPGN | 42 (2.1) | 35 (0.7) | 35 (0.6) | 45 (0.7) | 188 (1.5) |
| IgAN | 554 (27.5) | 2,715 (51.7) | 2,907 (46.7) | 2,085 (31.8) | 1,850 (15.2) |
| AAV/GBM | 22 (1.1) | 38 (0.7) | 56 (0.9) | 235 (3.6) | 1,398 (11.5) |
| IgAVas | 257 (12.7) | 163 (3.1) | 180 (2.9) | 142 (2.2) | 290 (2.4) |
| LN | 75 (3.7) | 405 (7.7) | 520 (8.4) | 331 (5.0) | 245 (2.0) |
| Nsc | 2 (0.1) | 44 (0.8) | 209 (3.4) | 401 (6.1) | 804 (6.6) |
| DMN | 2 (0.1) | 20 (0.4) | 211 (3.4) | 495 (7.5) | 1,028 (8.4) |
| ATN/TIN | 34 (1.7) | 99 (1.9) | 131 (2.1) | 224 (3.4) | 601 (4.9) |
| Alp | 51 (2.5) | 40 (0.8) | 22 (0.4) | 16 (0.2) | 4 (0) |
| IRGN | 21 (1.0) | 34 (0.6) | 50 (0.8) | 67 (1.0) | 162 (1.3) |
| TMA | 8 (0.4) | 11 (0.2) | 30 (0.5) | 31 (0.5) | 50 (0.4) |
| TBMD | 16 (0.8) | 76 (1.4) | 96 (1.5) | 112 (1.7) | 50 (0.4) |
| AMYL | 2 (0.1) | 0 (0) | 19 (0.3) | 81 (1.2) | 324 (2.7) |
| others | 275 (13.2) | 696 (13.2) | 872 (14.0) | 1,166 (17.8) | 2,051 (16.8) |

Note: data are expressed n (%). MCNS: minimal change nephrotic syndrome; MGA: minor glomerular abnormalities; FSGS: focal segmental glomerulosclerosis; MN: membranous glomerulonephritis; MPGN: membranoproliferative glomerulonephritis; IgAN: IgA nephropathy; AAV/GBM: ANCA associated nephritis/Anti-GBM antibody nephritis; IgAVas: IgA vasculitis; LN: Lupus nephropathy; Nsc: Nephrosclerosis; DMN: Diabetic mellitus nephropathy; ATN/TIN: Acute tubular necrosis/tubulointerstitial nephritis; Alp: Alport syndrome; IRGN: infection related glomerulonephritis; TMA: thrombotic microangiopathy; TBMD, thin basement membrane disease; AMYL: amyloidosis

表2. ネフローゼ症候群の疾患内訳

| Diagnosis | Nephrotic syndrome | | | | | | | | | | |
|-----------|--------------------|---------------|-----------------|-----------------|-----------------|-----------------|------------------|-------------------|-------------------|-------------------|-----------------|
| | 0-4 (N = 234) | 5-9 (N = 236) | 10-13 (N = 589) | 15-19 (N = 617) | 20-29 (N = 709) | 30-39 (N = 473) | 40-49 (N = 1182) | 50-59 (N = 2,075) | 60-69 (N = 2,138) | 70-79 (N = 2,138) | 80-89 (N = 607) |
| MCNS | 161 (68.8) | 128 (54.2) | 373 (63.3) | 280 (45.4) | 255 (36.0) | 243 (27.8) | 234 (19.8) | 291 (14.0) | 266 (11.4) | 94 (4.6) | 94 (15.9) |
| FSGS | 27 (11.5) | 18 (7.6) | 48 (8.1) | 55 (8.9) | 46 (6.5) | 61 (7.0) | 63 (5.3) | 114 (5.5) | 94 (4.6) | 94 (4.6) | 34 (5.9) |
| MN | 1 (0.4) | 4 (1.7) | 12 (2.0) | 21 (3.4) | 54 (7.6) | 113 (12.9) | 239 (20.2) | 645 (31.1) | 697 (34.2) | 170 (28.0) | 170 (28.0) |
| MPGN | 1 (0.4) | 2 (0.8) | 10 (1.7) | 6 (1.0) | 10 (1.4) | 9 (1.0) | 23 (1.9) | 49 (2.4) | 50 (2.5) | 21 (3.5) | 21 (3.5) |
| IgAN | 7 (3) | 21 (8.9) | 20 (3.4) | 53 (8.6) | 59 (8.3) | 51 (5.8) | 67 (5.7) | 110 (5.3) | 111 (5.4) | 34 (5.6) | 34 (5.6) |
| AAV/GBM | 0 (0) | 0 (0) | 2 (0.3) | 3 (0.5) | 4 (0.6) | 6 (0.7) | 27 (2.3) | 43 (2.1) | 49 (2.4) | 15 (2.5) | 15 (2.5) |
| IgAVas | 5 (2.1) | 24 (10.2) | 9 (1.5) | 12 (1.9) | 7 (1.0) | 12 (1.4) | 21 (1.8) | 40 (1.9) | 39 (1.9) | 7 (1.2) | 7 (1.2) |
| LN | 1 (0.4) | 0 (0) | 41 (7.0) | 41 (7.0) | 99 (16.0) | 123 (17.3) | 111 (12.7) | 78 (6.6) | 73 (3.5) | 35 (1.7) | 6 (1.0) |
| Nsc | 0 (0) | 0 (0) | 2 (0.3) | 3 (0.5) | 4 (0.6) | 6 (0.7) | 11 (0.9) | 22 (1.1) | 33 (1.6) | 18 (3.0) | 18 (3.0) |
| DMN | 0 (0) | 0 (0) | 0 (0) | 0 (0) | 11 (1.8) | 53 (7.5) | 123 (14.1) | 183 (15.5) | 266 (12.8) | 194 (9.5) | 45 (7.4) |
| ATN/TIN | 0 (0) | 1 (0.4) | 1 (0.2) | 1 (0.2) | 2 (0.3) | 1 (0.1) | 5 (0.4) | 20 (1.0) | 6 (0.3) | 2 (0.3) | 2 (0.3) |
| Alp | 0 (0) | 1 (0.4) | 4 (0.7) | 5 (0.8) | 1 (0.1) | 1 (0.1) | 0 (0) | 0 (0) | 0 (0) | 0 (0) | 0 (0) |
| IRGN | 0 (0) | 2 (0.8) | 4 (0.7) | 10 (1.6) | 7 (1.0) | 12 (1.4) | 13 (1.1) | 33 (1.6) | 32 (1.6) | 14 (2.3) | 14 (2.3) |
| TMA | 0 (0) | 0 (0) | 0 (0) | 1 (0.2) | 6 (0.8) | 0 (0) | 2 (0.2) | 6 (0.3) | 5 (0.2) | 1 (0.2) | 1 (0.2) |
| TBMD | 0 (0) | 0 (0) | 0 (0) | 0 (0) | 0 (0) | 0 (0) | 2 (0.2) | 1 (0.1) | 0 (0) | 0 (0) | 0 (0) |
| AMYL | 0 (0) | 0 (0) | 0 (0) | 0 (0) | 2 (0.3) | 21 (2.4) | 43 (3.8) | 85 (4.1) | 120 (5.9) | 35 (5.8) | 35 (5.8) |
| others | 31 (13.2) | 36 (14.8) | 63 (10.7) | 57 (9.2) | 76 (10.7) | 101 (11.6) | 172 (14.6) | 277 (13.3) | 300 (15.0) | 109 (18.0) | 109 (18.0) |

Note: data are expressed n (%).

Ⅱ. 登録症例数の年次推移

年次推移調査として、腎生検実施年毎の疾患内訳を成人群・小児群に分類し、表3、表4に示した。

表3. 腎生検実施年毎の疾患内訳（成人）

| Diagnosis | 2008-10 | | 2011-12 | | 2013-14 | | 2015-16 | | 2017 | | P for trend |
|-----------|------------|--------------|--------------|--------------|--------------|------------|---------|--|------|--|-------------|
| | N = 1,042 | N = 6,475 | N = 6,251 | N = 6,190 | N = 6,122 | N = 2,648 | | | | | |
| MCNS/MGA | 52 (5.0) | 470 (7.3) | 401 (7.7) | 438 (7.1) | 444 (7.3) | 156 (7.7) | NS | | | | |
| FSGS | 42 (4.0) | 232 (3.6) | 224 (3.5) | 186 (3.0) | 200 (3.3) | 89 (3.5) | NS | | | | |
| MN | 81 (7.8) | 585 (9.0) | 609 (11.6) | 602 (9.7) | 581 (9.5) | 208 (8.2) | NS | | | | |
| MPGN | 13 (1.2) | 85 (1.3) | 56 (0.9) | 71 (1.1) | 46 (0.8) | 19 (0.7) | 0.004 | | | | |
| IgAN | 393 (37.7) | 2,026 (31.3) | 2,043 (32.2) | 1,963 (31.7) | 1,751 (28.6) | 862 (26.0) | <0.001 | | | | |
| AAV/GBM | 23 (2.2) | 373 (5.8) | 389 (6.3) | 385 (6.4) | 380 (6.2) | 158 (6.2) | NS | | | | |
| IgAVas | 13 (1.2) | 139 (2.1) | 175 (2.8) | 162 (2.6) | 175 (2.9) | 66 (2.6) | 0.008 | | | | |
| LN | 34 (3.3) | 360 (5.6) | 324 (5.1) | 307 (5.0) | 276 (4.5) | 115 (4.5) | 0.1 | | | | |
| Nsc | 38 (3.6) | 285 (4.4) | 303 (4.8) | 321 (5.2) | 289 (4.8) | 131 (5.1) | NS | | | | |
| DMN | 65 (6.2) | 372 (5.7) | 361 (5.7) | 373 (6.0) | 408 (6.6) | 177 (6.9) | 0.014 | | | | |
| ATN/TIN | 36 (3.5) | 209 (3.2) | 228 (3.6) | 223 (3.6) | 247 (4.0) | 97 (3.5) | NS | | | | |
| Alp | 6 (0.6) | 14 (0.2) | 11 (0.2) | 11 (0.2) | 2 (0.3) | 6 (0.2) | NS | | | | |
| IRGN | 11 (1.1) | 56 (0.9) | 72 (1.1) | 75 (1.2) | 65 (1.1) | 25 (1.0) | NS | | | | |
| TMA | 4 (0.4) | 16 (0.2) | 20 (0.3) | 23 (0.4) | 20 (0.3) | 10 (0.4) | 0.004 | | | | |
| TBMD | 5 (0.5) | 56 (0.9) | 52 (0.8) | 58 (0.9) | 102 (1.7) | 32 (1.3) | <0.001 | | | | |
| AMYL | 16 (1.5) | 102 (1.6) | 90 (1.4) | 92 (1.5) | 87 (1.4) | 37 (1.5) | NS | | | | |
| others | 200 (19.2) | 1,085 (16.9) | 625 (10.0) | 884 (14.3) | 1,027 (16.8) | 524 (20.6) | 0.01 | | | | |

Note: data are expressed n (%). NS, not significant.

表4. 腎生検実施年毎の疾患内訳（小児）

| diagnosis | 2008-10 | | 2011-12 | | 2013-14 | | 2015-16 | | 2017 | | P for trend |
|-----------|-----------|------------|------------|------------|------------|------------|---------|--|------|--|-------------|
| | N = 188 | N = 815 | N = 820 | N = 686 | N = 697 | N = 320 | | | | | |
| MCNS/MGA | 34 (18.1) | 183 (22.5) | 180 (22.0) | 150 (21.9) | 150 (21.5) | 76 (23.8) | NS | | | | |
| FSGS | 14 (7.4) | 30 (3.7) | 31 (3.8) | 22 (3.2) | 26 (3.7) | 6 (1.9) | 0.04 | | | | |
| MN | 2 (1.1) | 14 (1.7) | 12 (1.5) | 12 (1.7) | 16 (2.3) | 10 (3.1) | NS | | | | |
| MPGN | 0 (0) | 23 (2.8) | 10 (1.2) | 13 (1.9) | 6 (0.9) | 3 (0.9) | NS | | | | |
| IgAN | 73 (38.8) | 297 (36.4) | 296 (36.1) | 268 (39.2) | 291 (41.4) | 100 (31.3) | NS | | | | |
| AAV/GBM | 3 (1.6) | 6 (0.7) | 9 (1.1) | 5 (0.7) | 5 (0.7) | 3 (0.9) | NS | | | | |
| IgAVas | 12 (6.4) | 50 (6.1) | 66 (8.0) | 71 (10.3) | 66 (9.5) | 37 (11.6) | 0.001 | | | | |
| LN | 6 (3.2) | 32 (3.9) | 51 (6.2) | 39 (5.5) | 20 (2.8) | 13 (4.1) | NS | | | | |
| Nsc | 0 (0) | 2 (0.3) | 1 (0.1) | 2 (0.3) | 1 (0.1) | 0 (0) | NS | | | | |
| DMN | 0 (0) | 2 (0.2) | 0 (0) | 0 (0) | 0 (0) | 0 (0) | NS | | | | |
| ATN/TIN | 3 (1.6) | 6 (0.7) | 18 (2.2) | 13 (1.9) | 11 (1.6) | 7 (2.2) | NS | | | | |
| Alp | 6 (3.2) | 9 (1.1) | 21 (2.6) | 10 (1.5) | 10 (1.4) | 7 (2.2) | NS | | | | |
| IRGN | 0 (0) | 4 (0.5) | 7 (0.9) | 4 (0.6) | 12 (1.7) | 3 (0.9) | 0.03 | | | | |
| TMA | 0 (0) | 1 (0.1) | 3 (0.4) | 3 (0.4) | 2 (0.3) | 1 (0.3) | NS | | | | |
| TBMD | 2 (1.1) | 14 (1.7) | 10 (1.2) | 6 (0.9) | 11 (1.6) | 0 (0) | NS | | | | |
| AMYL | 0 (0) | 0 (0) | 0 (0) | 1 (0.1) | 1 (0.1) | 0 (0) | NS | | | | |
| others | 33 (17.6) | 141 (17.3) | 88 (12.0) | 80 (11.3) | 99 (14.2) | 54 (16.9) | NS | | | | |

Note: data are expressed n (%). NS, not significant.

D. 考察

年齢毎の疾患内訳は、60歳未満の年齢群ではIgA腎症が最多であり、60歳以上ではMNが最多であった。IgA血管炎は小児で多く診断されていた。

ネフローゼ症候群に限定すると、若年群ではMCNSが最多であるが、高齢群でも15%程度を占めていた。MNは高齢ほど割合が増える傾向にある。IgA血管炎は5-9歳で10%程度であるがその他の年代は1%程度と大きな差は見られなかった。

疾患内訳の年次推移をみると、成人群(19歳以上)では、IgA腎症は減少傾向であった。一方で、IgA血管炎は小児群(18歳未満)、成人群(19歳以上)ともに増加傾向であった。

E. 結論

日本腎臓病レジストリーの新システムを用いた登録が2018年1月より開始され、臨床情報および最終診断名の登録内容が明確化された。新システムでの約3年間のデータと旧システムでの約10年間のデータを用いて、生検診断名の内訳をネフローゼ症候群の有無や年齢、腎生検施行年別に集計した。

G. 研究発表

1. 論文発表

なし

2. 学会発表

1. Shoichi Maruyama, Hitoshi Yokoyama, Hitoshi Sugiyama, Naotake Tsuboi, Hiroshi Sato, Ichiei Narita. 「Incidence and age distribution of kidney diseases in Japan from the ten-year data of Japan Renal Biopsy Registry (J-RBR).」The 16th Asia Pacific Congress of Nephrology & 2018 Annual Congress of
2. Chinese Society of Nephrology (APCN 2018) (Beijing, China) 2018/4/27-31
3. 横山 仁. 「J-RBR/J-KDR の意義と成果：10年間の歩み」第48回日本腎臓学会西部学術大会(平成30年9月, 徳島)
4. 尾関貴哉. 「J-RBR を利用した、わが国の巣状分節性糸球体硬化症(FSGS)の臨床像についての検討」第48回日本腎臓学会西部学術大会(平成30年9月, 徳島)

5. 武田朝美. 「腎硬化症はどのように診断されてきたか? J-RBR に登録された若年腎硬化症例からの検討」第48回日本腎臓学会西部学術大会(平成30年9月, 徳島)
6. 清水 章. 「新規腎臓疾患レジストリーへの期待 —腎病理の立場から—」第48回日本腎臓学会西部学術大会(平成30年9月, 徳島)
7. 丸山彰一. 「J-RBR/J-KDR の課題と展望」第48回日本腎臓学会西部学術大会(平成30年9月, 徳島)
8. S. Maruyama. 「INCIDENCE OF GLOMERULAR DISEASES DURING THE PAST TEN YEARS IN JAPAN -THE JAPAN KIDNEY DISEASE REGISTRY/JAPAN RENAL BIOPSY REGISTRY (J-KDR/J-RBR) -」World Congress of Nephrology (WCN) 2019(平成31年4月, Melbourne)
9. 丸山 彰一. 「J-RBR の登録項目改訂と2018年登録例の解析報告」第62回日本腎臓学会学術総会(平成31年6月, 名古屋)
10. 杉山 齊. 「腎臓病総合レジストリー(J-RBR/J-KDR)の2018年次報告と経過報告」第62回日本腎臓学会学術総会(平成31年6月, 名古屋)
11. 丸山 彰一. 「ネフローゼ症候群」第49回日本腎臓学会西部学術大会(平成31年10月, 高知)

H. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得

なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他