

地域連携、普及・啓発、小児慢性腎臓病・小児腎領域の難病の全国調査体制の構築に関する研究  
研究分担者 長岡 由修 札幌医科大学・医学部小児科講座・助教  
研究協力者 原田 涼子 東京都立小児総合医療センター 腎臓内科・医員

#### 研究要旨

##### 【研究目的】

本邦小児慢性腎臓病(小児 CKD)の長期疫学研究を継続し、本邦における小児 CKD ステージ 3~5 の予後を明らかにすることを目的としている。

##### 【研究方法】

研究協力機関 119 施設、対象患者 447 名に対して年次調査表を送付し、回収した。調査項目は例年実施している項目(転帰、身長、血清クレアチニン、尿中クレアチニン、尿中蛋白定量)に、現在の管理状況、就学・就労状況、医療的ケア状況を加えた。また、各研究協力機関の代表者に就学・就労支援状況の調査を追加した。

##### 【結果】

2021 年 4 月末日現在、回収率は 95.8%である。

##### 【考察】

本邦小児 CKD 患者の長期疫学研究は過去にも多くのエビデンスを残してきており、今年度調査の結果から、新たな成果が期待できる。小児保存期 CKD 患者の QOL を明らかにすることは意義深く、その中でも医療的ケア児の状況を把握することは、今後の対策の一助になると考える。

##### 【結論】

小児 CKD 患者の予後調査に加え、就学・就労状況の調査、医療的ケア状況の調査を行った。

#### A. 研究目的

本研究班の前身である「小児腎領域の希少・難治性疾患群の診療・研究体制の確立」におけるコホート研究を引継ぎ、小児慢性腎臓病(小児CKD)の長期疫学研究を継続し、本邦における小児CKDステージ3~5の予後を明らかにすることを目的としている。

#### B. 研究方法

以前の研究から継続的に研究協力いただいている医療機関119施設(対象患者447名)に対し、年次調査表を送付し、回収した。本年度は、施設調査として就学・就労の現状に関するアンケート調査を追加して実施した。

##### 1. 年次調査票の作成

対象患者447名の現況確認として、転帰、身長、血清クレアチニン、尿中クレアチニン、尿中蛋白定量の調査項目を作成した。すでに腎代替療法または死亡を迎えている患者は、事務局で把握している内容に相違ないか再確認のための調査項目を作成した。

今年度、前身のコホート研究開始から10年目の節目を迎えたことから、追加調査項目として、以下を追加した。

- (1) 現在の管理状況(生活状況、制限状況、他診療科通院状況)
- (2) 就学・就労状況(現在の状況、最終学歴)
- (3) 医療的ケア状況(介助、在宅酸素・呼吸器・栄養経路・ストマなど各種機器使用状況)

##### 2. 施設調査表の作成

年次調査の追加項目である前項1(2)の就学・就労状況調査の補完として、各施設における就学・就労支援および窓口に関する調査項目を作成した。

(倫理面への配慮)

患者の個人情報には調査施設毎に連結可能匿名化

し、事務局で特定できないようにすることで、倫理面に配慮している。

また、本研究は北里大学による倫理審査を受け、承認済みである(承認番号B19-087)。

#### C. 研究結果

2021年4月末日現在、95.8%の回収率である。今後詳細を確認し、集計予定である。

#### D. 考察

本邦初の前向きコホート研究であり、これまでに多くの成果を残している。

本邦小児CKDステージ3~5の約6割が先天性腎尿路異常(CAKUT)であること(Ishikura K. NDT 2013)、小児CKDステージ4を過ぎると腎機能障害の進行が加速すること(Ishikura K. NDT 2014)、成長障害は小児CKDステージ3を過ぎると悪化すること(Hamasaki Y. CEN 2015)、膀胱尿管逆流はCKDの進行への影響が乏しいこと(Ishikura K. PN 2016)、早産・低出生体重児はCKDリスクであること(Hirano D. NDT 2016)など、多くのエビデンスを残してきた。

今年度は調査開始10年目の節目を迎え、長期予後調査の一環として、対象患者の生活の質(QOL)に着目した。最終身長、就学・就労状況は、小児末期腎不全患者や小児腎移植患者においてしばしば報告されている。しかし、小児保存期CKD患者に関する報告は少なく、ほとんど分かっていない。したがって、本調査を実施し、小児保存期CKD患者のQOLを明らかにすることは、大変意義が深いと考えている。

また、昨今「医療的ケア児」がキーワードになっている。小児CKD患者の中には、様々な遺伝的背景を持った奇形症候群も多く含まれている。その介助状況や使用機器状況を把握することで、特に基礎疾

患を有する小児CKD患者の医療的介護度の高さを明らかにし、今後の対策の一助とすることは極めて重要であると考ええる。

#### E. 結論

小児CKD疫学研究の節目となる10年を迎え、年次調査として小児CKD患者の予後調査に加え、就学・就労状況に関する調査項目を追加した。また、就学・就労状況調査の補完目的に、施設調査項目を追加した。

#### F. 健康危険情報

なし

#### G. 研究発表

##### 1. 論文発表

- (1) Araki Y, Kawaguchi K, Sakakibara N, Nagao ka Y, Yamamura T, Horinouchi T, Nagano C, Morisada N, Iijima K, Nozu K. Poststreptococcal acute glomerulonephritis can be a risk factor for accelerating kidney dysfunction in Alport syndrome: a case experience. CEN Case Reports 2020; 9: 418-422.
- (2) 長岡由修, 近藤秀治 (2020). ステロイド感受性ネフローゼ症候群の治療, 監修: 日本小児腎臓病学会. 作成: 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」(厚生労働科学研究費補助金), 小児特発性ネフローゼ症候群診療ガイドライン2020, 東京: 診断と治療社, pp. 35-38.

- (3) 長岡由修 (2020). 血栓症, 監修: 日本小児腎臓病学会. 作成: 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」(厚生労働科学研究費補助金), 小児特発性ネフローゼ症候群診療ガイドライン2020, 東京: 診断と治療社, p 89.

##### 2. 学会発表

- (1) 長岡由修. 小児特発性ネフローゼ診療ガイドライン2020. 東北小児腎臓病セミナー2020 in AKITA, オンライン, 2020年12月5日

#### H. 知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む。)

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