

厚生科学研究補助金（難治性疾患政策研究事業）
分担研究報告書

小児特発性ネフローゼ症候群の医療水準の向上，診断基準，診療ガイドの整備と普及に関する研究
研究分担者 郭 義胤・福岡市立こども病院・腎疾患科・科長

研究要旨

【研究目的】

小児特発性ネフローゼ症候群診療の①レジストリ構築と、②難治性症例に対する新規薬剤の診療ガイドラインへの収載(補遺作成)。

【研究方法】

小児難治性腎疾患治療研究会を中心とした小児ネフローゼ症候群の疫学研究 JP-SHINE study によるレジストリ構築計画のプロトコールの検討会議に参加した。「小児特発性ネフローゼ症候群診療ガイドライン2020」(以下 NS-GL2020)の補遺作成に関して他のメンバーとともに検討した。

【結果】

- ①小児特発性ネフローゼ症候群レジストリのプロトコールを作成中。
- ②NS-GL2020 の補遺を作成中。

【考察】

小児特発性ネフローゼ症候群のレジストリ構築は同症候群の本邦の疫学をより詳細に分析するだけでなく、今後の治療の進歩の基礎となる重要な研究である。また民族的な差違が注目されている本症候群の発症機序解明にも有用と推測されその構築が果たす貢献は大きい。MMF は難治性ネフローゼ症候群の治療に大きな役割を果たす薬剤であり、その普及に NS-GL2020 に収載される意義は大きい。

【結論】

小児ネフローゼ症候群の疫学の解明と診療の進歩に尽力している。

A. 研究目的

主に小児期に発症する腎・泌尿器系の希少・難治性疾患を対象として、①ガイドラインもしくはガイドの作成・普及・啓発・改訂、②Webの作成、③診療可能な病院リストの作成、④患者さん向け資料の作成、などを行い、対象疾患に関する情報や研究成果を患者及び国民に広く普及することを目的とする本研究班の中で、小児特発性ネフローゼ症候群を対象としてレジストリ構築を介したより詳細な疫学の解明と今後の診療基盤の構築、ならびに診療ガイドラインの補遺作成などによるさらなる充実を目的とする。

B. 研究方法

小児難治性腎疾患治療研究会を中心とした小児ネフローゼ症候群の疫学研究 JP-SHINE study によるレジストリ構築計画のプロトコールの検討会議に参加した。ミコフェノール酸モフェチル(以下MMF)が難治性ネフローゼ症候群の治療に有効であるというエビデンスを得て、「小児特発性ネフローゼ症候群診療ガイドライン 2020」(以下NS-GL2020)の補遺作成に関して他のメンバーとともに検討した。

(倫理面への配慮)

本研究は世界医師会「ヘルシンキ宣言」および厚生労働省・文部科学省「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」を遵守して行う。

C. 研究結果

- ①小児特発性ネフローゼ症候群レジストリのプロトコールを作成中。
- ②NS-GL2020の補遺を作成中(資料1)。

D. 考察

小児特発性ネフローゼ症候群の臨床的特徴は従来詳細に研究されてきたが、近年民族的差違があることが判明し、民族毎の特徴を明らかにすることが要望されている。レジストリ構築は同症候群の本邦の疫学をより詳細に分析するだけでなく、今後の治療の進歩の基礎となる重要な研究である。また民族的な差違が注目されている本症候群の発症機序解明にも有用と推測されその構築が果たす貢献は大きい。また、MMFは難治性ネフローゼ症候群の治療に大きな役割を果たす薬剤であり、その薬効の理解と普及にNS-GL2020に収載される意義は大きく、今後も治療の進歩に伴う診療ガイドラインの充実は大きな意義を有する。

E. 結論

レジストリ構築と診療ガイドラインの充実を通して、小児ネフローゼ症候群の疫学の解明と基盤作成ならびに診療の均霑化と進歩に尽力している。

G. 研究発表

1. 論文発表

Saimiya M, Kaku Y, Nishimura M. Efficacy of oral tolvaptan for severe edema and hyponatremia in a patient with refractory nephrotic syndrome. CEN Case Rep. 2021 Nov;10(4):523-526
Maehara K, Kurokawa M, Tezuka, J, Lee, S, K

aku Y. Plastic bronchitis in a child with nephrotic syndrome. *Pediatrics International*. *Pediatr Int*. 2022 Jan;64(1):e15015

Kurokawa M, Maehara K, Nakao S, Hoshina T, Kaku Y. A pediatric case with peritoneal dialysis-associated peritonitis caused by *Kocuria arsenatis*, which is unrecognized as a cause of human infection. *Pediatr Infect Dis J*. 2022 Feb 1;41(2):e64-e65.

武市実奈, 黒川麻里, 塩穴真一, 郭義胤. 溶連菌感染後に急性糸球体腎炎, 紫斑病性腎炎を引き続き発症した一例. *日兒腎誌* 34:45-50, 2021

前原健二, 黒川麻里, 郭義胤. 長期経過後のLate non-responderとネフローゼ改善後に急性腎障害を示した微小変化型ネフローゼ症候群の一例. *日小兒腎不全会誌* 41:50-53, 2021

郭義胤. 体液量の評価. *小兒内科* 53: 453-457, 2021

郭義胤. 尿路感染症. *小兒科臨床* 74 巻増刊号「私の処方2021」: 1902-1907, 2021

郭義胤. 小児のネフローゼ. 今日の治療指針2021, pp1509-1511, 医学書院, 2021

郭義胤. 腎嚢胞性疾患. *小兒泌尿器科学*, pp104-107, 診断と治療社, 2021

2. 学会発表

郭義胤. 電解質異常時の輸液の基本. 第55回日本小兒腎臓病学会学術集会 ワークショップ 2021.1.9 Web

郭義胤. 耐性菌対応を含めた難治性UTIに対する推奨抗菌薬治療法. 第29回日本小兒泌尿器科学会学術集会 シンポジウム 2021.2.1 Web

郭義胤. 低Na血症や高Na血症の補正はどうする? 一自由水を忘れるな. 第124回日本小兒科学会学術集会 シンポジウム 2021.4.17, 京都 ハイブリッド

郭義胤. 小児ネフローゼガイドラインの歩みと2020改定ポイント. 第64回日本腎臓学会学術総会シンポジウム 2021.6.19, 横浜 ハイブリッド

郭義胤. 小児のPD: 新生児~乳児のPDと移植 JMS PD教育セミナー 2021.8.29, Web

郭義胤. 腎臓部門報告. 第46回福岡県医師会学校保健・学校医大会 2121.12.4, 北九州

Kiyota K, Kuwakado K, Otuka Y, Kawano, Konomoto T, Saimiya M, Sirakawa, Tanaka, Teramachi M, Nakazato H, Nakanishi K, Nishiyama K, Hatae K, Miyazono, Kaku Y. The role of school urinalysis in the discovery of IgA nephropathy in the Kyushu / Okinawa area

18th Japan-Korea-China Pediatric Nephrology Seminar 2021.4.25 Web

Imai T, Nishiyama K, Ueki K, Tanaka T, Kaku Y, Hara T, Ohga S. Involvement of activated cytotoxic T lymphocytes and natural killer cells in Henoch-Schönlein purpura nephritis. 18th Japan-Korea-China Pediatric Nephrology Seminar 2021.4.25 Web

Shiona S, Kaku Y, Ohno T. A HNF1B-related

disorders: two cases in Japanese. 18th Japan-Korea-China Pediatric Nephrology Seminar 2021.4.25 Web

郭義胤, 黒川麻里, 前原健二, 小児CKD患者におけるフェブキソスタットの腎保護作用と投与開始時のeGFR. 第56回日本小兒腎臓病学会学術集会 2021.6.9-10, 高知 ハイブリッド

黒川麻里, 前原健二, 郭義胤, 赤峰翔, 秋武奈穂子, 此元竜雄, 鯉川弥須宏. 馬蹄腎をもつ小児の臨床的特徴. 第56回日本小兒腎臓病学会学術集会 2021.6.9-10, 高知 ハイブリッド

前原健二, 中尾 慎吾, 黒川麻里, 郭義胤: 発症から初診までの期間と再発頻度: ステロイド感受性ネフローゼ症候群 24例での検討 第56回日本小兒腎臓病学会学術集会 2021.6.9-10, 高知 ハイブリッド

清田今日子, 桑門克治, 大塚泰史, 河野智康, 此元隆雄, 齊宮真理, 白川利彦, 田中征治, 仲里仁志, 中西浩一, 西山慶, 寺町昌史, 波多江健, 宮園明典, 郭義胤. 九州・沖縄地区のIgA腎症の発見契機における学校検尿の役割. 第56回日本小兒腎臓病学会学術集会 2021.6.9-10, 高知 ハイブリッド

黒川麻里, 前原健二, 手塚純一郎, 李守永, 郭義胤. インフルエンザA型によるplastic bronchitisを発症したネフローゼ症候群の小児例. 第51回日本腎臓学会西部学術大会 2021.10.15-16, Web

中尾慎吾, 前原健二, 郭義胤. ネフローゼ症候群の治療中にAKI及び高Na血症を呈した1例. 第23回福岡小兒腎疾患治療研究会 2021.11.6, Web

田中航, 前原健二, 黒川麻里, 郭義胤. ネフローゼ症候群における難治性浮腫、低Na血症に対してtolvaptanが有用であった一例. 第42回日本小兒腎不全学会学術集会 2021.12.9, Web

吉田鈴, 両林美保里, 前原 健二, 黒川麻里, 郭義胤, 赤峰翔, 秋武奈穂子, 此元竜雄, 鯉川弥須宏, 武市実奈, 芳野三和:

左腎の重複腎盂尿管と尿管狭窄、右腎の多嚢胞性異形成腎のため末期腎不全に至った乳児例

第42回日本小兒腎不全学会学術集会 2021.12.9, Web

H. 知的財産権の出願・登録状況 (予定を含む。)

1. 特許取得
なし
2. 実用新案登録
なし
3. その他
なし