

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

地域連携，普及・啓発に関する研究
研究分担者 土田聡子 秋田赤十字病院・第二小児科・部長

【研究目的】

① 小児腎領域の難病診療の実際や、各種ガイドライン等の活用に関する周知，普及・啓発活動を行う。② 各地域での難病診療における病院間や医療機関-自治体の連携体制の構築。

【研究方法】

① 各地域でのテーマと設定しセミナーを定期開催し、アンケートにより実地医家のニーズを調査する。② モデル地区を設定し、地域での小児腎領域の難病診療の実際を調査する。

【結果】

① ガイドラインや稀少・難治性腎疾患に関する認知度や理解度が把握された。小児腎難病・希少疾患の発見や診断のための知識の広い普及を継続して行うためにセミナー定期開催を行う。② モデル地区の自治体へのヒアリングが行なわれ、各自治体における難病支援体制を確認した。

【考察】セミナーごとのテーマにもとづいたディスカッションとガイドラインや希少疾患についての講演のプログラム構成への満足度は高く、理解と疾患認識が高まった。WEBを利用することで全国から、腎臓専門医のみならず小児科医、専攻医、研修医など参加が得られ、より広い普及につながったと考えられる。事前事後アンケートにて、ガイドラインの理解・普及の度合いや各地域の希少難治腎疾患診療における問題点の抽出とフィードバックがなされた。小児腎難病希少疾患におけるトランジションは、小児病院で管理されている場合や複数の障害や腎外合併症を持つ場合に困難となっていた。【結論】① 地域性を反映した稀少難治性腎疾患に関するセミナー定期開催による教育とディスカッションの場を継続して設ける。② 腎難病希少疾患については、成人科での認知を向上しガイドラインや手引きの共有により、病院間連携システムを構築しておく。医療機関依存状態となっている小児の難治・希少腎疾患患者、とくに複合した障害をもつ小児においては、コーディネーターや支援員の活用など難病支援をモデルケースをもとに利用し、各年代での不足についてのフィードバックを開始する。

A. 研究目的

小児稀少難治性腎疾患のよりよい医療のためには、診断→治療→成育支援の医療体制を充実と、各段階の医療的関わりを発展させ、予後や年齢および病期によるニーズを反映するシステムを整備する必要がある。イ。「検出・診断」については、各種健診システムから診断までの確実なフローおよび診断基準や診断技術の普及、定着、全国の実態調査や研究結果のフィードバック、ロ。「治療・管理・フォローアップ」については、小児のCKDステージに基づいた医療の提供、各疾患研究による治療法進歩、適応薬剤の拡大疾患をもちながら成長する患児の多職種によるサポート、ハ。「全人的/統合的サポートを含む患者支援」については、各個のニーズに沿ったケアの充実（自立支援、トランジション・長期フォローアップシステムの構築、患者会活性化のためのバックアップ・行政との連携、が必要となる。そのためには、一般診療医や若手医師への啓発、継続的な知識と診療技術の底上げのための機会を増やすことや、疾患による合併症や予後の

違い、地域の実情のあわせたニーズを把握しフィードバックを行なうこと、自治体と医療機関間に緊密な連携体制を構築する。

B. 研究方法

① COVID-19の影響や災害など特殊な状況下で継続可能で、かつ全国に広く情報交換を行なう方法として、WEBや各地持ち回り各地持ち回り式の定時セミナーを開催し、小児腎疾患専門医の少ない地域においても直接的な学習機会を設け、事前事後アンケートを行なう。

② モデル地区を中心に、社会的資源や既存の健診方式・専門施設・長期フォローアップ外来・自治体による支援システムなどを把握し、連携した体制を構築する。

C. 研究結果

二回の小児腎臓病セミナー（資料1.2）の事前事後アンケートにより、各地域での小児腎疾患セミナーへの参加者の約半数は、卒後16年以上で腎臓病

専門医であったことがわかった。卒後 6-10 年、11-15 年が約 2 割程度で、1-5 年は 1 割程度となった。セミナーの難易度やプログラム構成は、WEB での開催となっているが参加者全員から高評価を得た。専門医外にも小児腎希少疾患や難病について啓発し疾患の認知度を高める目的のほか、専門医・小児科経験年数長い小児科医にとっても、ガイドラインや診療手引きの概要を作成メンバーや有識者から直接説明を受けて理解を深めることや、改正や改編に伴い継続的に学習する機会を設けることが、期待されていた。セミナーごとに企画される地域テーマにおいては、研修医や小児腎臓科医以外も、興味をもち意見を交かわせる機会となり、定期的な開催（年二回程度）を行うことで、普及が継続される。ホームページ上などで、いつでも知識や制度にアクセスできる環境の必要性も認識された。

本研究班メンバーが作成または改正に携わった小児腎臓病学会編集のガイドラインと診療手引きについては、「小児特発性ネフローゼ症候群診療ガイドライン 2020」と「小児慢性腎臓病 (CKD) : 小児の腎機能障害の診断と腎機能評価の手引き」「低形成腎・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」「アルポート症候群診療ガイドライン 2017」は認知度がいずれも 9 割近くにのぼっていた。とくに、前 3 者については、8 割が実際診療に活用しているとの結果であった。「アルポート症候群診療ガイドライン 2017」は、認知度は高いものの実際の使用は 57% で、希少疾患では実際の診療にあたる医師は限定されている傾向にあった。ただし、腎症治療法以外の周辺情報もガイドラインに求められ、疾患認知のためにはガイドラインや手引きの必要性は高かった。なお、日本学校保健会発行の「学校検尿のすべて (令和 2 年度改訂)」「学校検尿のすべて (平成 23 年度改訂)」は認知度が 6-7 割にとどまっており、学校検尿から発見し診断に結びつけるためにも、連動した運用方法が要すと考えられる。

小児腎領域の難病や希少疾患については、レジストリーの必要性や遺伝子検査など診断技術の進歩にともなう診断基準の改正や周知を求める意見

が多く寄せられ、当研究班の取り組みと啓発方針に合致するもので迅速化と継続が要された。希少疾患や多臓器にわたる障害 (腎外合併症) がある場合の成人科への移行困難は未だ解決されておらず、とくに小児病院など成人科のない医療機関での病院間連携や移行モデルの確立は急務と考えられた。

E. 結論

各地の小児科医、研修医・専攻医、腎専門医、その他の医師、医療スタッフへの小児腎難病・希少疾患の啓発のためにセミナー開催が定期的かつ継続的に要された。病院間の移行システム、多臓器障害の難病希少疾患患者のサポート体制の構築が急がれる。

G. 研究発表

1. 論文発表

Clinical characteristics of pediatric febrile urinary tract infection in Japan. Ohnishi T, Tsuchida S, et al, Int J Infect Dis.;104:97-101. 2021

The Japanese Society for Apheresis clinical practice guideline for therapeutic apheresis.

Abe T, Tsuchida S, et al. Ther Apher Dial. 25(6):728-876. 2021

2. 学会発表

山本翔子、土田聡子. 青年期 Lowe 症候群を通して考える移行医療の問題点, 第 56 回日本小児腎臓病学会学術集会 2020 年 7 月 10 日

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