

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 菊永佳織 北里大学・医学部・助教

研究要旨

【研究目的】

本研究は、小児腎領域の難病を対象として、関連する学会と連携し、1. 学会承認された診断基準・重症度分類の改訂と普及、指定難病や小児慢性特定疾病としての情報収集、診断の手引きや概要等の整備、改定、2. 学会承認のもと作成される、エビデンスに基づいた診療ガイドラインや患者向けガイドの編集、改訂と普及、3. 小児慢性腎臓病コホート(2010年に確立)の継続、4. 全国疫学調査で実態が把握された疾患のコホート構築と予後調査、5. 小児成人期移行医療(トランジション)プログラムの確立を行う。

本分担研究課題では、電子症例報告システム(Electric Data Capture, EDC)を活用した症例レジストリ研究を検討し推進する。

【研究方法】

症例レジストリ研究について、EDC使用を前提に症例レジストリ研究の研究実施計画書の素案を作成する。関連研究者と計画書の内容を検討し、計画書の修正を行う。Viedoc4を使用したEDCシステム構築を行う。

【結果】

小児慢性特定疾病である小児特発性ネフローゼ症候群の全国調査研究「JP-SHINE study」の継続研究の研究計画書素案を作成した。関連研究者で会議を行い、レジストリ研究の調査項目や倫理的事項について議論した。会議やその後の意見交換に基づき、計画書の修正を行った。また、Viedoc4を使用したEDCシステム構築を開始した。計画書に基づいてEDCシステムも随時修正した。登録内容は年齢や性別などの基本情報に加え、小児特発性ネフローゼ症候群を特徴付ける「再発」の入力を中心とした構成とした。必要な情報を厳選し、入力が容易で、入力内容の確認がしやすく、担当医師が交代しても継続性が担保されるレイアウトを検討した。

【考察】

Viedoc4を使用したEDCシステム構築、研究計画書作成が推進された。入力が容易で、継続が可能なシステムが構築された。

【結論】

EDCシステムを活用した症例レジストリ研究については、関連研究者と検討を進め、入力システムを更新する。倫理委員会での承認を得た後、一部施設で登録を開始する。問題点を修正の後、全関連研究者の施設での登録を展開する。

A. 研究目的

本研究は、小児腎領域の難病を対象として、関連する学会と連携し、1. 学会承認された診断基準・重症度分類の改訂と普及、指定難病や小児慢性特定疾病としての情報収集、診断の手引きや概要等の整備、改定、2. 学会承認のもと作成される、エビデンスに基づいた診療ガイドラインや患者向けガイドの編集、改訂と普及、3. 小児慢性腎臓病コホート(2010年に確立)の継続、4. 全国疫学調査で実態が把握された疾患のコホート構築と予後調査、5. 小児成人期移行医療(トランジション)プログラムの確立を行う。また、神奈川県と秋田県をモデル地区として研究を実践する。

電子症例報告システム(Electric Data Capture, EDC)を活用した症例レジストリ研究を検討し推進す

る。

B. 研究方法

EDCシステムを活用した症例レジストリ研究について、EDC使用を前提に症例レジストリ研究の研究実施計画書の素案を作成する。関連研究者と計画書の内容を検討し、計画書の修正を行う。Viedoc4を使用したEDCシステム構築を行う。

(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。中央施設ならびに参加施設の倫理委員会に提出し、倫理審査を行う。

### C. 研究結果

小児慢性特定疾病である小児特発性ネフローゼ症候群の全国調査研究「JP-SHINE study」の継続研究の研究計画書素案を作成した。関連研究者で会議を行い、レジストリ研究の調査項目や倫理的事項について議論した。会議やその後の意見交換に基づき、計画書の修正を行った。具体的には、必要な登録内容の検討、難治性ネフローゼ症候群の定義についての議論、同意取得の方法、血液検体や病理組織の保存の可能性の検討などを行った。また、Viedoc4を使用した EDC システム構築を開始した。計画書に基づいて EDC システムも随時修正した。登録内容は年齢や性別などの基本情報に加え、小児特発性ネフローゼ症候群を特徴付ける「再発」の入力を中心とした構成とした。必要な情報を厳選し、入力が容易で、入力内容の確認がしやすく、担当医師が交代しても継続性が担保されるレイアウトを検討した。

#### ・入力フォームレイアウト例

### D. 考察

Viedoc4を使用した EDC システム構築、研究計画書作成が推進された。入力が容易で、継続が可能なシステムが構築された。

### E. 結論

EDC システムを活用した症例レジストリ研究については、関連研究者と検討を進め、入力システムを更新する。倫理委員会での承認を得た後、一部施設で登録を開始する。問題点を修正の後、全関連研究者の施設での登録を展開する。

### G. 研究発表

#### 1. 論文発表

Hamada, R., Kikunaga, K., Kaneko, T. *et al*. Urine alpha 1-microglobulin-to-creatinine ratio and beta 2-microglobulin-to-creatinine ratio for detecting CAKUT with kidney dysfunction in children. *Pediatr Nephrol* (2022). <https://doi.org/10.1007/s00467-022-05577-3>

Ishimori S, Ando T, Kikunaga K, Terano C, Sato M, Komaki F, Hamada R, Hamasaki Y, Araki Y, Gotoh Y, Nakanishi K, Nakazato H, Matsuyama T, Iijima K, Yoshikawa N, Ito S, Honda M, Ishikura K. Influenza virus vaccination in pediatric nephrotic syndrome significantly reduces rate of relapse and influenza virus infection as assessed in a nationwide survey. *Sci Rep*. 2021 Dec 2;11(1):23305. doi: 10.1038/s41598-021-02644-x. PMID: 34857817; PMCID: PMC8640023.

Sato M, Ishikura K, Ando T, Kikunaga K, Terano C, Hamada R, Ishimori S, Hamasaki 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*, 36:475–481, 2021.

#### 2. 学会発表 該当なし

### H. 知的財産権の出願・登録状況

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