

厚生労働科学研究補助金（難治性疾患政策研究事業）
分担研究報告書

鰓耳腎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 伊藤秀一 横浜市立大学大学院医学研究科・発生成育小児医療学 主任教授
研究協力者 稲葉 彩 横浜市大市民総合医療センター・講師

研究要旨

【研究目的】鰓耳腎症候群の全国医療水準の向上を目的として厚生労働科学研究費補助金「難治性聴覚障害に関する調査研究」(宇佐美班)に参加する形で鰓耳腎症候群の診断基準・診療ガイドラインの作成を目指す。

【研究方法】厚生労働科学研究費補助金「難治性聴覚障害に関する調査研究」(宇佐美班)に参加する形で鰓耳腎症候群の診断基準・診療ガイドラインの作成を念頭に、鰓耳腎症候群の症例登録レジストリー立ち上げを実施する。

【結果】宇佐美班のメンバーの耳鼻科医師とも連携しながら鰓耳腎症候群の症例登録レジストリーの作成に小児腎臓科医の立場から参加し、症例登録レジストリーを実施し、R4年3月現在で昨年度末からは27例追加の全体87例の登録状況となった。また小児慢性特定疾患に鰓耳腎症候群を申請し認定された。

【考察】今後は鰓耳腎症候群の症例登録レジストリーの実施を引き続き行いながら全国疫学調査とAMED班との連携により遺伝学的検査の実施し、そのうえで遺伝性難聴の診療の手引の改訂作業において鰓耳腎症候群の項目の改訂を目指す。

【結論】厚生労働科学研究費補助金「難治性聴覚障害に関する調査研究」(宇佐美班)に参加する形で鰓耳腎症候群の症例登録レジストリーを実施した。

A. 研究目的

鰓耳腎症候群の全国医療水準の向上を目的として厚生労働科学研究費補助金「難治性聴覚障害に関する調査研究」(宇佐美班)に参加する形で鰓耳腎症候群の診断基準・診療ガイドラインの作成を目指す。

B. 研究方法

厚生労働科学研究費補助金「難治性聴覚障害に関する調査研究」(宇佐美班)に参加する形で鰓耳腎症候群の診断基準・診療ガイドラインの作成を念頭に、鰓耳腎症候群の症例登録レジストリーを実施する。

(倫理面への配慮)

レジストリーについては、主たる研究機関の信州大と各分担施設における倫理委員会の審査、承認を得て実施されている。

C. 研究結果

宇佐美班のメンバーの耳鼻科医師とも連携しつつ小児腎臓科医の立場から鰓耳腎症候群の症例登録レジストリーの作成に参加し、症例登録レジストリーを実施し、R4年3月現在で昨年度末からは27例追加の全体87例の登録状況となった。登録状況、内容に関し宇佐美班において小児科側からのフィードバックを行った。さらに小児慢性特定疾患に鰓耳腎症候群を申請し認定された。

D. 考察

症例登録レジストリーの実施状況の詳細においては、レジストリーの実施が主に耳鼻科医によるものであるため、腎合併症の項目が不明・未評価とな

っている症例が半数近くとなっており、症例レジストリーの精度を上げるためには耳鼻科医と小児科医の連携体制の構築の必要性が改めて浮き彫りになった。今後は全国疫学調査とAMED班との連携により遺伝学的検査の実施し、そのうえで遺伝性難聴の診療の手引の改訂作業において鰓耳腎症候群の項目の改訂を目指す。

E. 結論

厚生労働科学研究費補助金「難治性聴覚障害に関する調査研究」(宇佐美班)に参加する形で鰓耳腎症候群の症例登録レジストリーを実施した。

G. 研究発表

1. 論文発表

1) Nishi K, Kamei K, Ogura M, Sato M, Ishiwa S, Shioda Y, Kiyotani C, Matsumot K, Nozu K, Ishikura K, Ito S. Riskfactors for post-nephrectomy hypotension in pediatric patients. *Pediatr Nephrol*, 36(11):3699-3709. 2021

2) De Mutiis C, Wenderfer SE, Orjuela A, Bagga A, Basu B, Sar T, Aggarwal A, Jain A, Yap H K, Ito S, Ohnishi A, Iwata N, Kasapcopur O, Laurent A, Mastrangelo A, Ogura M, Shima Y, Ranthavorn P, Silva CA, Trindade V, Dormi A, Tullus K: Defining renal remission in an international cohort of 248 children and adolescents with lupus nephritis. *Rheumatology (Oxford)*, keab746, 2021

rano C, Hamada R, Ishimori S, Hamasaki Y, Ar

- aki Y, Gotoh Y, Nakanishi K, Nakazato H, Matsuyama T, Iijima K, Yoshikawa N, Ito S, Honda M, Japanese Pediatric Survey Holding Information of Nephrotic Syndrome (JP-SHINE) study of the Japanese Study Group of Renal Disease in Children: 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(3):475-481, 2021.
- 4) Okutsu M, Kamei K, Sato M, Kanamori T, Nishi K, Ishiwa S, Ogura M, Sako M, Ito S, Ishikura K: Prophylactic rituximab administration in children with complicated nephrotic syndrome. *Pediatr Nephrol*, 36(3):611-619, 2021.
- 5) 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 relapse and influenza virus infection as assessed in a nationwide survey. *Sci Rep*, 11(1):23305-23305, 2021.
- 7) Nakazawa E, Uchimura T, Hirai Y, Togashi H, Oyama Y, Inaba A, Shiga K, Ito S. New-onset pediatric nephrotic syndrome following Pfizer-BioNTech SARS-CoV-2 vaccination: a case report and literature review. *CEN case reports*, 2021.
- 8) Honda M, Horiuchi H, Torii T, Nakajima A, Iijima T, Murano H, Yamanaka H, Ito S Urate-lowering therapy for gout and asymptomatic hyperuricemia in the pediatric population: a cross-sectional study of a Japanese health insurance database. *BMC pediatr*, 21 (1) :581-581, 2021
2. 学会発表
- 1) 稲葉彩ら. 発症8年後に再生検を行ったフィブロネクチン腎症の一例. 第55回小児腎臓病学会, 金沢 (Web開催), 2021年1月
- 2) 稲葉彩ら. 自院内の腎臓内科へ移行した特発性ネフローゼ症候群症例の経過のまとめ. 第56回小児腎臓病学会, 高知 (Web開催), 2021年7月9日
- 3) 伊藤秀一. 腎臓疾患患者への生物学的製剤使用にあたり注意すべきこと. 第56回日本小児腎臓学会学術集会, 高知, 2021年月
- 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