

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掲載（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した。
- ②NS-GL2020 の補遺を作成し学会ホームページ上に公開した。

【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。ミコフェノール酸モフェチル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 に掲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

トコールを作成し、現在コア施設の倫理委員会で審査を受けている。

- ②NS-GL2020の補遺を作成（資料a）し、2022年10月に小児腎臓病学会ホームページ上に公開した。また、補遺の英訳を2022年11月に作成（資料b）した。

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、近年民族的遺伝学的に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、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に掲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

Kurokawa M, Maehara K, Kaku Y, Honjo S. Necessity and choice of therapy for Henoch-Schönlein purpura nephritis. *Pediatr Int.* 2022 Jan;64(1) doi: 10.1111/ped.15282.

Maehara K, Kurokawa M, Tezuka, J, Lee, S, Kaku Y. Plastic bronchitis in a child with nephrotic syndrome. *Pediatr Int.* 2022 Jan; 64(1): e15015

郭義胤. 低 Na 血症, 高 Na 血症は急速に補正してはいけないのか? 小児科診療 controversy, pp361-368 中外医学社, 2022

2. 学会発表

郭義胤. 小児の腎臓病診療: 特発性ネフローゼを中心に. 福岡大学小児科クリニカルカンファレンス、福岡、2022.11.21

郭義胤. 乳幼児の腎増病～発見と管理のコツ～. 福岡市令和4年度保育園・幼稚園医研修会、2022.12.20 (オンデマンド) 福岡

中尾慎吾、前原健二、郭義胤, COVID-19 流行前後の当院におけるネフローゼ症候群再発頻度の比較検討. 第516回日本小児科学会福岡地方会例会 2022.3.12 福岡

中尾慎吾 前原健二 郭義胤. 難治性紫斑病性腎炎と免疫抑制剤による追加治療. 第1回九州沖縄小児腎臨床懇話会 2022.4.23 福岡 (web)

黒川麻里、西村真直、武市実奈、中尾慎吾、前原健二、岩屋友香、西山慶、岡部安博、久野敏、松岡健太郎、野津寛大、郭義胤. Wilms 腫瘍を危惧し予防的腎摘出を行った *WT1 exon10* のミスセンス変異を持つ FSGS の男児例. 第57回日本小児腎臓病学会学術集会 2022.5.27-28 沖縄 (web)

前原健二、中尾慎吾、郭義胤, 小児期発症膜性腎症における臨床的特徴. 第57回日本小児腎臓病学会学術集会 2022.5.27-28 沖縄 (web)

中尾慎吾、前原健二、郭義胤. COVID-19 流行前後の当院におけるネフローゼ症候群再発頻度の比較検討. 第57回日本小児腎臓病学会学術集会 2022.5.27-28 沖縄 (web)

渡辺ゆか、郭義胤、中尾慎吾. リツキシマブ治療後の長期予後～難治性頻回再発型ネフローゼ症候群に対する当科の経験～. 第24回福岡小児腎疾患研究会 2022.11.12 福岡

中尾慎吾、渡辺ゆか、郭義胤. 難治性紫斑病性腎炎とシクロスポリンによる追加治療. 第52回日本腎臓学会西部学術集会 2022.11.18 熊本

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