

【研究目的】

小児腎領域の希少/難病診療の実態を明らかにし、各種ガイドライン等の活用に関する周知，普及・啓発活動を行うことで、診断から治療・患者支援までの医療体制を構築し、地域や職種の隔たりなく情報にアクセスできる環境整備を目標とする。

【研究方法】①小児腎臓病セミナーを各地域持ち回り式で開催し、アンケートにより実地医家のニーズと各種知見の普及状況を調査する。②モデル地区での医療機関・自治体や公的機関における腎難病診療の支援体制の整備状況をフィードバックする。

【結果】①小児腎難病についてのガイドラインの認知度は90%を超えていたが、実際の使用は63-94%と幅がみられた。また、小児腎疾患に関わる検査のうち、地域の診療上の課題として、腎生検があげられた。②各自治体に難病診療連携コーディネーターの配置が完了されていた。

【考察】小児腎臓疾患について発行されている最新のガイドラインや手引きは、疾患頻度により実際の使用頻度に差があるものの、普く認知されており、希少・難治疾患の診断や治療方法の標準化に関し必要度が高く、診療の未経験を補う位置付けにもなっていると考えられた。各地での腎生検診断の現状においては、自施設で処理から病理診断まで完結されていることが多かったが、検体処理から診断まで自施設内で行われ、病理診断において専門の病理医や検討会が不足している現状があきらかとなった。小児症例が限局化する傾向にあり、継続的な教育や情報共有による国内での小児腎診療の均霑化を望む意見が多かった。また、患児の支援の基盤となる難病診療連携コーディネーターは、難病診療カウンセラーと兼務例が多く、職務が多岐にわたっていた。小児腎難病や希少疾患の理解を深める働きかけが継続して必要と思われ、小児の成長に伴う継続した支援に対するニーズを生かし、自立支援や小児期以降の支援体制への移行をよりよいものとするため、地域支援協議会や自立支援員とも情報を共有することが望まれた。

【結論】小児希少・難治性腎疾患については、継続的な知見の普及と、患児本人やケアラーと医療と保健福祉が連携し、よりニーズにあったシステムに整備していくことが必要である。

A.研究目的

小児希少難治性腎疾患をもつ子ども達が、疾患をもちながら成長し、個々の充実した生活を送るために、適正な診断と治療、成育に沿った支援や環境が必要となる。

医療側としては、国内の小児腎臓医、小児科医・腎臓科医に疾患についての知識を広め、診療体制や制度の現状についての情報を共有する。検出と診断については、各種健診システムから診断までの確実なフローの整備、診断基準や診断技術の普及と定着、全国の実態調査や研究結果のフィードバック、「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、適応薬剤の拡大などが必要である。

COVID-19 流行による移動制限のある状況下においてはWEB利用が一般化し、小児人口が少ない遠隔の地域の一般診療医や若手の医師からのアクセスが容易となっていたため、定期開催とし、継続的な知識と診療技術向上の機会を増やすことを目

指した。また、医療/支援体制へのフィードバックを行なうため、セミナー開催は地域持ち回りとし、各地域での小児腎疾患診療に関わる問題点や現状をテーマとして抽出し検討することとした。

難病診療体制は全国に整備されつつあるが、小児腎疾患における、多職種によるサポート・自立支援やトランジションをふくむ長期フォローアップシステム・患者会へのバックアップ・行政との連携体制等の実態を調査し、患児自身や周囲の人々のニーズを生かすシステムとする。

B.研究方法

①国内の小児腎疾患難病や希少疾患について、各地持ち回り各地持ち回り式の定時セミナーを開催し、事前事後アンケートを行なう。

②モデル地区を中心に、医療施設や自治体による支援システムなどを把握する。

(倫理面への配慮)

当研究班主催のセミナーにおける無記名で個人の特定されないアンケート内容を参考に行っている。

C.研究結果

①COVID-19 流行下で移動制限があり、小児腎臓病セミナーはWEB開催となったが、プログラム立案と開催に関しては持ち廻り制を継続し、地域での小児腎臓難病診療における問題点を抽出した。WEBであったことから地域内・外から82名の参加が得られた。参加者は、卒後16年以上51%、卒後6-10年、11-15年が各20.4%、1-5年は8.2%で、63%が腎臓専門医取得者であった。小児腎疾患診療の経験が深い小児科医の参加が多かったが、セミナーの難易度やプログラム構成は、適切(96%)で良い・大変良い(96%)で、セミナーによる小児腎疾患に関する理解が深まったとの回答を全員から得ており、稀少難治性疾患については、継続的な学習機会が必要とされている状況が考えられた。ギャロウェイ・モト症候群については、事前アンケートでは診療経験は30%にとどまっていたが、セミナー参加により疾患の認知が得られたと考えられる。

なお、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：「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」「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」「小児特発性ネフローゼ症候群診療ガイドライン2020」については、いずれも9割を超え周知されていた。実際の診療での利用率は、アルポート症候群で63.3%、小児特発性ネフローゼ症候群で94%で、疾患患者数を反映していた。診療ガイドライン/手引きは、本邦での小児腎疾患診療上、信頼性たかく必携とされ、広く認識されていると思われた。

地域の小児腎疾患診療上の課題については、全国の小児腎生検施行施設実態調査と新潟県・岡山県の病理診断システムの現状が示された。ほとんどの施設で、採取から検体の保存までを自科で、固定や包埋処理・染色は自施設病理部で行なわれていた。病理診断まで自施設内で完結している反面、外部からの評価がないことから、設備や染色のクオリティ維持に不安をもつ意見があった。腎病理検討会が定期的に行われている施設は約4割で、小児科医・小児腎臓医のみで行われている状況にあった。なお、小児の腎組織を評価できる病理医の減少により、多面的な評価や診断の精度の低下など、小児特有の腎疾患の診断システムの縮小を危惧する意見が、特に地方から多かった。小児腎疾患の診断の専門性・正確性や迅速性の維持・向上のためには、国内症例を集めて評価検討を行う学術的な機会を設けることも今後必要と思われる。

日本の少子化や研修システムの変化により、診療経験の不足や知識習得の機会の減少や局在化が予

想されていることから、小児腎疾患と稀少/難治性腎疾患の診断には、継続的な学習機会を持つことや、遠隔病理診断や検討会など多面的な診断システムや情報共有が必要とされている。

なお、セミナー時アンケートで集まった意見では、腎外合併症が複合している先天性症候群の主治医機能や移行医療についての問題があげられた。特に、精神運動発達遅滞のある症例についてはカウンターパートとなる成人科がなく、いざ入院が必要となった場合に困難が生じることがある。患者に併走しアドボカシー的存在としての自立支援員や難病診療連携コーディネーターの活用が期待される。また、小児期の疾患治療(化学療法等)後の晩期障害や未熟児出生による腎機能障害などの内部障害や予防医療もふくめた移行医療やサポートシステムの整備を期待する意見もあり、現状の調査や予後についての研究の進展が望まれる。

②秋田県では、令和元年に秋田大学医学部附属病院に県の難病診療連携コーディネーター1名がおかれた。東北地方の多くの自治体と同様、難病診療カウンセラーと兼務となっている。対応している疾患が多彩で業務が幅広く、患者からの相談を受けながら業務内容が検討されていた。小児の腎臓難病・希少疾患について情報提供を継続的に行い、県健康福祉部、小児科難病担当医師とも、相互に質疑を可能とする体制とした。現在、進められている小児慢性特定疾病児童自立支援事業の患者への周知や、難病相談支援センターや地域協議会との連携については今後も課題となるが、患者数のすくない小児疾患についても情報提供を継続して行うことで疾患理解を進め、患児らが各地域で安心して充実した生活をおくれるよう小児腎領域疾患の診療システムが連働していくことが望まれる。

E. 結論

希少疾患/難病についての情報は、卒後年数や専門に関わらずニーズがある。ガイドラインや診断基準のさらなる改訂や、セミナーや情報センターを利用した情報共有が必要である。

各県に難病診療拠点病院やコーディネーターが設置されており、小児腎領域疾患の診療システムが認識され、実際に活用される段階にある。

G. 研究発表

1. 論文発表
なし

2. 学会発表

土田聡子.ワークショップ 小児腎疾患の患者支援
ネットワークと移行医療「小児科の立場から～地
方の現状～」,第 57 回日本小児腎臓病学会学術集
会 2022 年 5 月 28 日

土田聡子、鳴海美里、田村啓成、山本翔子.秋田県
における小児腎臓難病診療の状況, 第 120 回日本
小児学会秋田地方会 2022 年 7 月 29 日

土田聡子、山本翔子、小林壮、井上雅貴、鳴海美
里、田村啓成.秋田県小児腎臓難病の現状, 第 31
回東北小児腎臓病研究会 2023 年 3 月 4 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