

先天性ネフローゼ症候群，ネフロン癆の医療水準の向上，診断基準，診療ガイドの整備と普及，
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 濱崎 祐子 東邦大学 医学部 准教授

研究要旨

【研究目的】

WT1 腎症に関する医療者向けの診療の手引きを作成する。WT1 腎症に関する疫学調査を行い、本邦の傾向や特徴を解明する。

【研究方法】

手引きを作成するために論文検索を行う。検索した論文をもとに章立てを検討する。また 2021 年度に行なった全国調査の結果をもとに、施設調査・2次調査のアンケート内容を決定する。

【結果】

WT1 腎症に関する論文を検索開始した。全国調査結果では WT1 腎症 91 人、WT1 遺伝子異常あり 84 人、遺伝子未検査 7 人であった。当該施設へ向けて施設調査・個人調査の内容を作成した。

【考察】

WT1 腎症に関する医療者向けの診療の手引きは、文献検索後に章立てをして作成することが可能だと考えている。WT1 腎症は、2022 年度の全国難病調査にも組み入れ、その後に施設調査・個人調査を行うことで、本邦の疫学調査結果を得ることができると思われる。

A. 研究目的

WT1 腎症に関する医療者向けの診療の手引きを作成する。WT1 腎症に関する疫学調査を行い、本邦の傾向や特徴を解明する。

B. 研究方法

手引きを作成するために論文検索を行う。検索キーワードは、WT1nephropathy、DDS、DMS、Frasier syndrome、WAGR、Wilms tumor とする。検索した論文をもとに章立てを検討する。

また 2021 年度に行なった全国調査の結果をもとに、施設調査・2次調査のアンケート内容を検討する。

（倫理面への配慮）

本研究はヘルシンキ宣言に基づく倫理的原則を遵守し、個人情報管理に万全を期して実施する。

C. 研究結果

WT1腎症に関する論文を検索開始した。今後、章立てをして文章記載を開始する。

2021年度の全国調査結果ではWT1腎症91人、WT1遺伝子異常あり84人、遺伝子未検査7人であった。WT1腎症の臨床診断は、Denys-Drash症候群37人、Frasier症候群13人、孤発性DMS14人、WAGR症候群12人、分類不能・その他15人という結果であった。WT1腎症の患者が存在する施設に対し施設調査と症例調査を行うための調査票を作成した。今後、2022年度の難病全国調査の結果を待って、調査票を配布する。

D. 考察

WT1腎症に関する医療者向けの診療の手引きは、文献検索後に章立てをして作成することが可能だと考えており、今後継続的に作業を進めることになる。他科との連携などの内容にも踏み込めれば、診療の手引きとして理想的だと考えている。

2022年度の難病全国調査後に、施設調査・個人調査を予定しており、本邦におけるWT1腎症の疫学結果を得ることにより、疾患をより理解することが可能になると考える。

E. 結論

「WT1腎症診療の手引き」を作成するための準備を進めている。また、本邦におけるWT1腎症の疫学調査結果をまとめるために調査を予定している。

G. 研究発表

1. 論文発表

1)Hamasaki Y, Hashimoto J, Aoki Y, Kubota M, Muramatsu M, Kawamura T, Shishido S, Sakai K. Long-term social outcome after pediatric kidney transplantation: a single-center experience. Clin Exp Nephrol 26: 368-375, 2022

2)Gotoh Y, Uemura O, Fujita N, Hamasaki Y, Honda M, Ishikura K: Pediatric CKD Study Group in Japan in conjunction with the Committee of Measures for Pediatric CKD of the Japanese Society of Pediatric Nephrology.

Validation of the estimated glomerular filtration rate equation for Japanese children younger than 2 years. Clin Exp Nephrol. 26(3): 266-271, 2022

3) Aoki Y, Satoh H, Hamasaki Y, Hamada R, Harada R, Hataya H, Ishikura K, Muramatsu M, Shishido S, Sakai K. Incidence of malignancy after pediatric kidney transplantation: a single-center experience over the past three decades in Japan. Clin Exp Nephrol. 26(3): 294-302, 2022

4) Harada R, Hamasaki Y, Okuda Y, Hamada R, Ishikura K. Epidemiology of pediatric chronic kidney disease/kidney failure: learning from registries and cohort studies. Pediatric Nephrology. 37(6): 1215-1229, 2022

5) Deki S, Hamada R, Mikami N, Terano C, Harada R, Hamasaki Y, Ishikura K, Honda M, Hataya H. Half of children with IgA vasculitis-associated nephritis with nephrotic state spontaneously recover. Nephrology (Carlton). 27(8): 681-689, 2022

6) Gotoh Y, Uemura O, Ishikura K, Sakai T, Hamasaki Y, Araki Y, Hamada R, Honda M, Pediatric CKD Study Group in Japan in conjunction with the Committee of Measures for Pediatric CKD of the Japanese Society of Pediatric Nephrology. Correction to: Validation of Estimated glomerular filtration rate equations for Japanese children. Clin Exp Nephrol. 26(1): 100-102, 2022

7) Hashimoto J, Hamasaki Y, Aoki Y, Kubota M, Muramatsu M, Kawamura T, Shishido S, Sakai K. Changes in graft function after living donor kidney transplantation in children. Pediatr Nephrol. 38: 291-297, 2023

8) Kubota M, Hamasaki Y (CO), Hashimoto J, Aoki Y, Kawamura T, Saito A, Yuasa R, Muramatsu M, Komaba H, Toyoda M, Fukagawa M, Shishido S, Sakai K. Fibroblast growth factor 23-Klotho and mineral metabolism in the first year after pediatric kidney transplantation: A single-center prospective study. Pediatr Transplant. 27: e14440, 2023

9) 財津亜友子, 濱崎祐子. 先天性ネフローゼ症候群に対する腎移植. 日本臨床腎移植学会雑誌 10: 73-79, 2022

10) 財津亜友子, 濱崎祐子. ネフローゼ症候群【診断と治療】治療アルゴリズム 先天性ネフローゼ症候群. 腎と透析. 92(4): 718-722, 2022

11) 濱崎祐子. 小児輸液学のControversy. 典型的溶血性尿毒症症候群発症早期の積極的な等張液の輸液は有用か? 小児科診療Controversy. (金子一成監修・編集) 中外医学社. P369-373, 2022

12) 濱崎祐子: 小児腎移植の諸問題 小児腎移植における治療アドヒアランス 日本小児腎不全学会雑誌. 42:205-208, 2022

2. 学会発表

1) 濱崎祐子, 宍戸清一郎: シンポジウム4 小児腎移植医療の最適化: 原因疾患ごとに考える先天性ネフローゼ症候群に対する腎移植. 第55回日本臨床腎移植学会学術集会, 東京 2022. 2

2) 濱崎祐子: シンポジウム1 小児腎臓病におけるレジストリー ~世界の現状と我が国の展望~ 「特発性ネフローゼ症候群」. 第57回日本小児腎臓病学会学術集会, 沖縄, 2022. 5

3) 奥田雄介, 原田涼子, 濱田陸, 濱崎祐子, 石倉健司: シンポジウム1 小児腎臓病におけるレジストリー ~世界の現状と我が国の展望~ 「慢性腎臓病 (CKD)」. 第57回日本小児腎臓病学会学術集会, 沖縄, 2022. 5

4) 米倉尚志, 村松真樹, 西川健太, 泉恵一朗, 櫻林啓, 前田真保, 二瓶大, 青木裕次郎, 板橋淑裕, 濱崎祐子, 宍戸清一郎, 河村毅, 酒井謙: 常染色体優性多発嚢胞腎における腎移植後肝腎容積変化の検討. 第55回日本臨床腎移植学会, 東京, 2022. 2

5) 櫻林啓, 村松真樹, 水谷年秀, 板橋淑裕, 青木裕次郎, 小口英世, 米倉尚志, 前田真保, 西川健太, 泉恵一朗, 宍戸清一郎, 濱崎祐子, 河村毅, 酒井謙: 腎移植後のバルガンシクロビルの予防投与の効果. 第55回日本臨床腎移植学会, 東京, 2022. 2

6) 廣瀬文, 濱崎祐子, 橋本淳也, 久保田舞, 財津亜友子, 宍戸清一郎, 青木裕次郎, 酒井謙: 小児腎移植後 BK ウイルス感染症 3 例の経過. 第55回日本臨床腎移植学会, 東京, 2022. 2

7) 財津亜友子, 濱崎祐子, 久保田舞, 橋本淳也, 青木裕次郎, 酒井謙, 宍戸清一郎: フィンランド型先天性ネフローゼの腎移植計画と成長発達評価. 第55回日本臨床腎移植学会, 東京, 2022. 2

8) 前田真保, 青木裕次郎, 村松真樹, 米倉尚志, 板橋淑裕, 河村毅, 濱崎祐子, 宍戸清一郎, 酒井謙: 小児腎移植における単数移植腎動脈と複数移植腎動脈の比較検討. 第55回日本臨床腎移植学会, 東京, 2022. 2

9) 村松真樹, 米倉尚志, 西川健太, 櫻林啓, 青木裕次郎, 祖父江晃基, 前田真保, 小口英世, 泉恵一朗, 板橋淑裕, 宍戸清一郎, 濱崎祐子, 河村毅, 酒井謙: 腎移植後 de novo DSA と組織評価についての検討. 第55回日本臨床腎移植学会, 東京, 2022. 2

10) 板橋淑裕, 篠田和伸, 小口英世, 高上紀之, 米倉尚志, 櫻林啓, 村松真樹, 河村毅, 青木裕次郎, 西川健太, 水谷年秀, 泉恵一朗, 前田真保, 濱崎祐子, 宍戸清一郎, 酒井謙: 既存抗ドナー HLA 抗体陽性生体腎移植 26 例の移植腎生検の検討. 第55回日本臨床腎移植学会, 東京, 2022. 2

11) 本山治, 久保田舞, 橋本淳也, 濱崎祐子, 河村毅, 宍戸清一郎, 相川厚, 長谷川昭: 慢性腎不全の小児の腎移植児の身長と最終身長の年代による変化 (1986~2020). 第125回日本小児科学会

学術集会, 福島, 2022. 4

12) 本田堯, 濱田陸, 佐々木恵吾, 桐野泰造, 清水歩美, 影山あさ子, 白根正一郎, 三上直朗, 赤峰敬治, 原田涼子, 濱崎祐子, 石倉健司, 本田雅敬, 幡谷浩史: 若年腎疾患患者の免疫抑制薬使用下でのSARS-CoV-2 ワクチン接種による抗体獲得状況の検討. 第57回日本小児腎臓病学会学術集会, 沖縄(ハイブリッド開催), 2022. 5

13) 三上直朗, 濱田陸, 佐々木恵吾, 桐野泰造, 清水歩美, 影山あさ子, 本田堯, 白根正一郎, 赤峰敬治, 原田涼子, 濱崎祐子, 石倉健司, 本田雅敬, 幡谷浩史: 志賀毒素産生性腸管出血性大腸菌による溶血性尿毒症症候群における輸血要否予測因子: 血清尿素窒素値とその変化率の重要性. 第57回日本小児腎臓病学会学術集会, 沖縄(ハイブリッド開催), 2022. 5

14) 後藤芳充, 本田雅敬, 上村治, 石倉健司, 濱崎祐子: 日本小児腎生検施行施設に関する実態調査. 第57回日本小児腎臓病学会学術集会, 沖縄(ハイブリッド開催), 2022. 5

15) 橋本淳也, 濱崎祐子, 財津亜友子, 久保田舞, 小口英世, 青木裕次郎, 榊原菜々, 野津寛大, 酒井謙: 1歳発症のステロイド抵抗性ネフローゼ症候群の3例. 第57回日本小児腎臓病学会学術集会, 沖縄(ハイブリッド開催), 2022. 5

16) 青木裕次郎, 濱崎祐子, 橋本淳也, 財津亜友子, 久保田舞, 西川健太, 前田真保, 櫻林啓, 米倉尚志, 板橋淑裕, 村松真樹, 河村毅, 宍戸清一郎, 酒井謙: 成人期に生体腎移植を行った総排泄腔遺残症の2例. 第57回日本小児腎臓病学会学術集会, 沖縄(ハイブリッド開催), 2022. 5

17) 村松真樹, 濱崎祐子, 橋本淳也, 久保田舞, 財津亜友子, 青木裕次郎, 祖父江晃基, 小口英世, 板橋淑裕, 河村毅, 宍戸清一郎, 酒井謙: 小児移植の抗HLA抗体検査と移植後ドナー特異的抗体産生に対する治療介入. 第57回日本小児腎臓病学会学術集会, 沖縄(ハイブリッド開催), 2022. 5

18) 財津亜友子, 濱崎祐子, 久保田舞, 橋本淳也, 青木裕次郎, 宍戸清一郎, 酒井謙: シクロスポリンのトラフの上昇が得られずフェノバルビタールの相互作用を疑ったステロイド抵抗性ネフローゼ症候群の1例. 第57回日本小児腎臓病学会学術集会, 沖縄(ハイブリッド開催), 2022. 5

19) 本田堯, 濱田陸, 三上直朗, 原田涼子, 濱崎祐子, 石倉健司, 本田雅敬, 幡谷浩史: 若年特発性ネフローゼ症候群(INS)患者におけるSARS-CoV-2 ワクチン接種と再発の検討. 第65回日本腎臓学会, 神戸, 2022. 6

20) 青木裕次郎, 濱崎祐子, 橋本淳也, 財津亜友子, 板橋淑裕, 村松真樹, 河村毅, 宍戸清一郎, 酒井謙: 6歳未満の小児における先行的時に食の成績. 第67回日本透析医学会学術集会・総会, 横浜, 2022. 7

21) 窪田ひかり, 長順子, 田口愛, 門馬共代, 橋本淳也, 濱崎祐子: レシピエント精査にて入院する慢性腎不全患者の継続看護. 第35回日本小児PD・HD研究会, 静岡, 2022. 10

22) 簀田志帆, 濱崎祐子, 財津亜友子, 橋本淳

也, 青木裕次郎, 宍戸清一郎, 酒井謙, 石川健, 小野寺千夏: ルイボステイ摂取によりタクロリムスの血中濃度上昇が困難であった1例. 第52回日本腎臓学会東部会, 東京, 2022. 10

23) 橋本淳也, 濱崎祐子, 財津亜友子, 簀田志帆, 小口英世, 榊原菜々, 野津寛大, 酒井謙: *KANK1* 遺伝子バリエーションを認めたステロイド抵抗性ネフローゼの1歳男児例. 第52回日本腎臓学会東部会, 東京, 2022. 10

24) 財津亜友子, 濱崎祐子, 簀田志帆, 橋本淳也, 青木裕次郎, 宍戸清一郎, 酒井謙: 小児腎移植患者におけるSARS-CoV-2 ワクチン接種後副反応と抗体価の推移. 第43回日本小児腎不全学会学術集会, 東京, 2022. 12

25) 橋本淳也, 濱崎祐子, 財津亜友子, 青木裕次郎, 小口英世, 河村毅, 田村博, 宍戸清一郎, 酒井謙: 移植後再発の治療に難渋した家族性ステロイド抵抗性ネフローゼ症候群の小児例. 第43回日本小児腎不全学会学術集会, 東京, 2022. 12

26) 村松真樹, 濱崎祐子, 財津亜友子, 橋本淳也, 祖父江晃基, 前田真保, 西川健太, 櫻林啓, 米倉尚志, 小口英世, 青木裕次郎, 板橋淑裕, 宍戸清一郎, 河村毅, 酒井謙: 小児腎移植における抗HLA抗体検査と移植腎病理の横断的検討. 第43回日本小児腎不全学会学術集会, 東京, 2022. 12

27) 青木裕次郎, 橋本淳也, 財津亜友子, 西川健太, 前田真保, 米倉尚志, 板橋淑裕, 村松真樹, 濱崎祐子, 河村毅, 宍戸清一郎, 酒井謙: 小児脳死下ドナーによる小児献腎移植の成績. 第43回日本小児腎不全学会学術集会, 東京, 2022. 12

28) 板橋淑裕, 村松真樹, 河村毅, 青木裕次郎, 濱崎祐子, 橋本淳也, 財津亜友子, 簀田志帆, 宍戸清一郎, 酒井謙: 既存抗ドナーHLA抗体陽性小児生体腎移植例の短・中期成績. 第43回日本小児腎不全学会学術集会, 東京, 2022. 12

29) 三浦健一郎, 平野大志, 岡本孝之, 後藤芳充, 濱崎祐子, 西山慶, 石田英樹, 西村勝治, 成田一衛, 岩野正之, 服部元史: 小児期腎代替療法導入患者の長期的な医学的・心理社会的アウトカム. 第43回日本小児腎不全学会学術集会, 東京, 2022. 12

30) 濱崎祐子: 日本臨床栄養学会・日本透析医学会合同企画 Minor Nutrients の管理 「カルニチン」. 第67回日本透析医学会学術集会・総会, 横浜, 2022. 8

31) 酒井謙, 濱崎祐子: 学会・委員会企画5 透析導入を挟んだ腎不全患者の社会復帰・就業. 第67回日本透析医学会学術集会・総会, 横浜, 2022. 8

32) Hamasaki Y: ABO-incompatible kidney transplantation in children: 19th International Pediatric Nephrology, Calgary, Canada. 2022. 9

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