

令和4年度厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患政策研究事業）

「難治性腎障害に関する調査研究」

疾患登録分科会

分担研究報告書

責任研究分担者

丸山彰一 名古屋大学大学院医学系研究科腎臓内科学・教授

責任研究分担者

丸山彰一 名古屋大学大学院医学系研究科腎臓内科学・教授

研究分担者

旭 浩一 岩手医科大学 医学部内科学講座 腎・高血圧内科学分野・教授

清水 章 日本医科大学大学院医学研究科 解析人体病理学・教授

安藤昌彦 名古屋大学医学部附属病院先端医療開発部 臨床疫学・病院教授

杉山 斉 川崎医科大学総合医療センター内科・特任部長

廣村桂樹 群馬大学大学院医学系研究科腎臓・リウマチ内科・教授

木村 友則 国立研究開発法人医薬基盤研究所難治性疾患研究開発・支援センター・センター長

研究協力者

佐藤 博 JR 仙台病院・院長

二宮利治 九州大学大学院医学研究院 衛生・公衆衛生学分野・教授

西 慎一 神戸大学大学院腎臓内科 腎・血液浄化センター・教授

川端雅彦 富山県立中央病院内科（腎臓・高血圧）・院長

武田朝美 日本赤十字社愛知医療センター名古屋第二病院 腎臓内科・部長

佐々木環 川崎医科大学医学部 腎臓・高血圧内科学・教授

鶴屋和彦 奈良県立医科大学腎臓内科学・教授

安達政隆 熊本大学病院 腎・血液浄化療法センター・准教授

上條祐司 信州大学医学部附属院 血液浄化療法部・腎臓内科・診療教授

香美祥二 徳島大学病院・病院長

幡谷浩史 東京都立小児総合医療センター 総合診療科・部長

吉川徳茂 社会医療法人愛仁会 高槻病院 臨床研究センター・臨床研究センター長

深澤雄一郎 市立札幌病院 病理診断科・部長

岡 一雅 兵庫県立西宮病院 病理診断科・部長

上田善彦 獨協医科大学埼玉医療センター 病理診断科・名誉教授

北村博司 国立病院機構千葉東病院 臨床病理診断部・部長

後藤 眞 新潟大学院医歯学総合研究科 腎膠原病内科学分野・准教授

中川直樹 旭川医科大学・内科学講座 循環・呼吸・神経病態内科学分野・准教授

伊藤孝史 島根大学医学部附属病院 腎臓内科・診療教授

内田俊也 帝京平成大学ヒューマンケア学部 柔道整復学科・教授

古市賢吾	金沢医科大学医学部腎臓内科学・教授
中屋来哉	岩手県立中央病院 腎センター腎臓リウマチ科・科長
池内秀和	群馬大学大学院医学系研究科 腎臓・リウマチ内科学・病院講師
平和伸仁	横浜市立大学附属市民総合医療センター血液浄化療法部/腎臓・高血圧内科・准教授
重松 隆	地方独立行政法人 りんくう総合医療センター 腎臓内科・主任部長
深川雅史	東海大学医学部腎内分泌代謝内科・教授
田村功一	横浜市立大学医学部循環器・腎臓内科学・主任教授
荻野大助	山形大学医学部 小児科・助教
黒木亜紀	昭和大学医学部内科学講座腎臓内科学部門/横浜総合病院腎センター・兼任講師/副センター長
森 泰清	大阪府済生会泉尾病院 腎臓内科・副院長
中野敏昭	九州大学大学院総合コホートセンター・准教授
寺田典生	高知大学医学部 内分泌代謝・腎臓内科学・教授
伊藤恭彦	愛知医科大学腎臓・リウマチ膠原病内科・教授
石倉健司	北里大学医学部 小児科学・教授
後藤芳充	日本赤十字社愛知医療センター名古屋第二病院 小児腎臓科・部長
藤田直也	あいち小児保健医療総合センター 腎臓科・副センター長
渡辺 毅	独立行政法人労働者健康福祉機構 福島労災病院・名誉院長・顧問
井関邦敏	名嘉村クリニック 臨床研究支援センター・センター長
宮崎真理子	東北大学大学院医学系研究科腎・高血圧・内分泌分野・准教授
塚本達雄	田附興風会医学研究所北野病院 腎臓内科・主任部長
正木崇生	広島大学病院 腎臓内科・准教授
片山 鑑	三重大学医学部附属病院 血液浄化療法部・部長
鈴木祐介	順天堂大学大学院医学研究科 腎臓内科学・教授
柴垣有吾	聖マリアンナ医科大学腎臓・高血圧内科・教授
西野友哉	長崎大学病院腎臓内科・教授
坪井直毅	藤田医科大学医学部腎臓内科学・教授

## 研究要旨

### 【背景・目的】

・腎臓病総合レジストリー（腎生検例 J-RBR/非腎生検例 J-KDR）は世界最大級の腎疾患レジストリーである。10年間の運用により、我が国における腎疾患の実態を明らかにし、指定難病の選定に大きな貢献を成した。しかし、その過程でいくつかの課題も浮かび上がってきたため、J-RBR/J-KDRの改訂が行われ、2018年1月16日より新システムでの登録・運用が開始されている。新システムの登録状況確認のため、約5年分のデータを解析した。また、約10年間の旧システム登録症例に対する追加解析を行った。

### 【方法】

・J-RBR/J-KDRに2018年1月16日から2022年12月31日までに登録された22,227例から非腎生検例、腎移植および腎生検実施回数不明例を除く16,836例を初回腎生検確定例として解析した。また、2018年1月15日までに旧システムに登録された41,040例のうち、移植腎を除いた初回腎生検例として32,254例を初回腎生検確定例として解析した。

### 【結果と考察】

・新システム全体では、IgA腎症が4,731例(28.1%)と最多であった。次いで、血管炎症候群は1,734例(10.3%)であった。臨床診断がネフローゼ症候群「あり」では微小変化型ネフローゼ症候群(MCNS)と膜性腎症(MN)で過半数を占めた。MCNSは若年層で、MNは高齢層で多くなる傾向がみられた。糖尿病性腎症は18-64歳が11.2%と、65歳以上よりも腎生検の診断割合は多かった。

・旧システム全体の年齢毎の疾患内訳は、60歳未満の年齢群ではIgA腎症が最多であり、60歳以上ではMNが最多であった。IgA血管炎は小児で多く診断されていた。特に、臨床診断がネフローゼ症候群のうち、5-9歳の10%程度がIgA血管炎であったがその他の年齢層では1%程度であった。

### 【まとめ】

・新システムでの約5年間のデータと旧システムでの約10年間のデータを用いて、診断名の内訳をネフローゼ症候群の有無や年齢、腎生検施行年別に集計した。

## 1-I. 腎臓病総合レジストリー(J-KDR/J-RBR) 新システム登録の中間集計

### A. 研究目的

腎臓病総合レジストリー（腎生検例 J-RBR/非腎生検例 J-KDR）は世界最大級の腎疾患レジストリーである。10年間の運用により、我が国における腎疾患の実態を明らかにし、指定難病の選定に大きな貢献を成した。しかし、その過程でいくつかの課題も浮かび上がってきたため、J-RBR/J-KDRの改訂が行われ、2018年1月16日より新システムでの登録・運用が開始されている。新システムへの登録状況を確認するため、4年間のデータを用いて preliminary な解析を行った。

### B. 研究方法

J-RBR/J-KDR データベース（新システム）に2018年1月16日から2022年12月31日までに登録された症例データを抽出し、移植腎を除いた初回腎生検例において、主病名の内訳を年齢層毎（17歳以下、18-64歳、65歳以上）で比較した。また、臨床診断ネフローゼ症候群「あり」の登録のみに限定して同様の比較を行なった。

#### （倫理面への配慮）

J-RBR/J-KDRの延長・改訂に関しては、岡山大学の倫理委員会に申請され、日本腎臓学会の倫理委員会で承認を得ている。

### C. 研究結果

全登録数 22,227 例のうち、移植腎を除いた初回腎生検例として 16,836 例が解析対象となった。

年齢層毎の主病名の内訳は表 1 に、臨床診断ネフローゼ症候群「あり」の登録のみに限定した 4,050 例の主病名の内訳を表 2 に示した。さらに、一次性ネフローゼ症候群 4 疾患の年齢層毎の割合を表 3 に示した。

表 1. 全登録の主病名内訳

主病名	17歳以下	18-64歳	65歳以上	Total
IgA腎症	397(32.9)	3,516(37.4)	818(13.1)	4,731(28.1)
血管炎症候群	129(10.7)	486(5.2)	1,119(18.0)	1,734(10.3)
MCNS	235(19.5)	683(7.3)	464(7.5)	1,382(8.2)
膜性腎症	31(2.6)	455(4.8)	895(14.4)	1,381(8.2)
FSGS	38(3.2)	431(4.6)	303(4.9)	772(4.6)
MPGN	18(1.5)	44(0.5)	97(1.6)	159(0.9)
高血圧性腎硬化症	1(0.1)	584(6.2)	482(7.7)	1,067(6.3)
糖尿病性腎症	0(0.0)	443(4.7)	410(6.6)	853(5.1)
膠原病関連腎症	73(6.0)	590(6.3)	131(2.1)	794(4.7)
尿細管間質性腎炎	49(4.1)	445(4.7)	437(7.0)	931(5.5)
先天性腎疾患	53(4.4)	248(2.6)	34(0.6)	335(2.0)
感染関連腎炎	15(1.2)	84(0.9)	94(1.5)	193(1.2)
アミロイドーシス	1(0.1)	69(0.7)	164(2.6)	234(1.4)
TMA	8(0.7)	80(0.9)	74(1.2)	162(1.0)
C1q腎症	4(0.3)	12(0.1)	1(0.0)	17(0.1)
C3腎症	18(1.5)	16(0.2)	11(0.2)	45(0.3)
IgM腎症	1(0.1)	4(0.0)	4(0.1)	9(0.1)
クリオグロブリン	0(0.0)	6(0.1)	20(0.3)	26(0.2)
パラプロテイン	1(0.1)	42(0.5)	65(1.0)	108(0.6)
構造物のある沈着	3(0.3)	9(0.1)	11(0.2)	23(0.1)
脂質関連腎症	0(0.0)	5(0.1)	1(0.0)	6(0.0)
診断不能	5(0.4)	42(0.5)	33(0.5)	80(0.5)
その他	128(10.6)	1,109(11.8)	557(9.0)	1,794(10.7)
Total	1,208(100.0)	9,403(100.0)	6,225(100.0)	16,836(100.0)

表 2. 臨床診断ネフローゼ症候群「あり」の主病名内訳

主病名	17歳以下	18-64歳	65歳以上	Total
IgA腎症	15(5.1)	150(8.7)	112(5.5)	277(6.8)
血管炎症候群	13(4.4)	38(2.2)	105(5.2)	156(3.9)
MCNS	197(66.3)	597(34.7)	391(19.3)	1,185(29.3)
膜性腎症	9(3.0)	281(16.3)	661(32.6)	951(23.5)
FSGS	22(7.4)	97(5.6)	135(6.7)	254(6.3)
MPGN	4(1.4)	18(1.1)	65(3.2)	87(2.2)
高血圧性腎硬化症	0(0.0)	17(1.0)	27(1.3)	44(1.1)
糖尿病性腎症	0(0.0)	193(11.2)	163(8.0)	356(8.8)
膠原病関連腎症	11(3.7)	170(9.9)	37(1.8)	218(5.4)
尿細管間質性腎炎	2(0.7)	7(0.4)	18(0.9)	27(0.7)
先天性腎疾患	2(0.7)	4(0.2)	1(0.1)	7(0.2)
感染関連腎炎	5(1.7)	22(1.3)	43(2.1)	70(1.7)
アミロイドーシス	0(0.0)	42(2.4)	114(5.6)	137(3.9)
TMA	2(0.7)	15(0.9)	31(1.5)	48(1.2)
C1q腎症	2(0.7)	1(0.1)	0(0.0)	3(0.1)
C3腎症	0(0.0)	3(0.2)	5(0.3)	8(0.2)
IgM腎症	0(0.0)	2(0.2)	2(0.1)	4(0.1)
クリオグロブリン	0(0.0)	2(0.1)	4(0.2)	6(0.2)
パラプロテイン	0(0.0)	8(0.5)	20(1.0)	28(0.7)
構造物のある沈着	0(0.0)	1(0.1)	4(0.2)	5(0.1)
脂質関連腎症	0(0.0)	1(0.1)	1(0.1)	2(0.1)
診断不能	0(0.0)	5(0.3)	9(0.4)	14(0.4)
その他	13(4.4)	48(2.8)	83(4.1)	144(3.6)
Total	301(100.0)	1,586(100.0)	1,733(100.0)	3,620(100.0)

表 3. 一次性ネフローゼ症候群 4 疾患の内訳

一次性ネフローゼ症候群	total		0-17歳		18-64歳		65歳以上	
	n	%	n	%	n	%	n	%
MCNS	1185	(48.8)	197	(84.9)	597	(60.1)	391	(31.2)
MN	951	(38.4)	9	(3.9)	281	(28.3)	661	(52.8)
FSGS	254	(10.3)	22	(9.5)	97	(9.8)	135	(10.8)
MPGN	87	(3.5)	4	(1.7)	18	(1.8)	65	(5.2)
total	2477	(100.0)	232	(100.0)	993	(100.0)	1252	(100.0)

### D 考察

全体では IgA 腎症が 4,731 例(28.1%)と最多であった。次いで、血管炎症候群は 1,734 例(10.3%)であった。

臨床診断がネフローゼ症候群「あり」では微小変化型ネフローゼ症候群(MCNS)と膜性腎症(MN)で過半数を占めた。MCNSは若年層で、MNは高齢層で多くなる傾向がみられた。

糖尿病性腎症は19-64歳が11.2%と、65歳以上よりも腎生検の診断割合は多かった。

一次性ネフローゼ症候群の内訳は、MCNSは18歳以下では約85%であったが、65歳以上においても約31%にみられた。MNは65歳以上では約53%の症例が診断されていた。MPGNは65歳以上において約5.2%の登録がみられ、18歳以下よりも多くみられた。

# 1-Ⅱ. 腎臓病総合レジストリー(J-KDR/J-RBR) 旧システム登録の10年間の集計報告

## A. 研究目的

腎臓病総合レジストリー（腎生検例 J-RBR/非腎生検例 J-KDR）は世界最大級の腎疾患レジストリーである。10年間の運用により、我が国における腎疾患の実態を明らかにし、指定難病の選定に大きな貢献を成した。2018年1月の登録システム変更前までの約10年間に蓄積された症例の特徴や年次変化を調査する。

## B. 研究方法

J-RBR/J-KDR データベースに2018年1月15日までに登録された症例データを抽出し、移植腎を除いた初回腎生検例において、診断名の年次推移を調査した。診断名の抽出は、病因診断と病型診断から行った。疾患の内訳は、15歳毎の年齢層毎に記載した。臨床診断がネフローゼ症候群である、もしくは、検査データ（血清アルブミン、尿蛋白）がネフローゼ症候群に合致した症例をネフローゼ症候群として抽出した。

## C. 研究結果

### I. 登録症例数の概況

全登録数 41,040 例のうち、移植腎を除いた初回腎生検例として 33,254 例を解析した。

全登録症例の疾患内訳を表 1 に示し、ネフローゼ症候群に限定した疾患内訳を表 2 に示した。

表 1. 疾患内訳

Diagnosis	0 - 14 years (N = 2,018)	15 - 29 years (N = 5,255)	30 - 44 years (N = 6,221)	45 - 59 years (N = 6,562)	≥ 60 years (N = 12,198)
MCNS/MGA	519 (25.7)	654 (12.4)	498 (8.0)	432 (6.6)	761 (6.2)
FSGS	85 (4.2)	165 (3.1)	211 (3.4)	242 (3.7)	399 (3.3)
MN	53 (2.6)	60 (1.1)	174 (2.8)	457 (7.0)	1,993 (16.3)
MPGN	42 (2.1)	35 (0.7)	35 (0.6)	45 (0.7)	188 (1.5)
IgAN	554 (27.5)	2,715 (51.7)	2,907 (46.7)	2,085 (31.8)	1,850 (15.2)
AAV/GBM	22 (1.1)	38 (0.7)	56 (0.9)	235 (3.6)	1,398 (11.5)
IgAVas	257 (12.7)	163 (3.1)	180 (2.9)	142 (2.2)	290 (2.4)
LN	75 (3.7)	405 (7.7)	520 (8.4)	331 (5.0)	245 (2.0)
Nsc	2 (0.1)	44 (0.8)	209 (3.4)	401 (6.1)	804 (6.6)
DMN	2 (0.1)	20 (0.4)	211 (3.4)	495 (7.5)	1,028 (8.4)
ATN/TIN	34 (1.7)	99 (1.9)	131 (2.1)	224 (3.4)	601 (4.9)
Alp	51 (2.5)	40 (0.8)	22 (0.4)	16 (0.2)	4 (0)
IRGN	21 (1.0)	34 (0.6)	50 (0.8)	67 (1.0)	162 (1.3)
TMA	8 (0.4)	11 (0.2)	30 (0.5)	31 (0.5)	50 (0.4)
TBMD	16 (0.8)	76 (1.4)	96 (1.5)	112 (1.7)	50 (0.4)
AMYL	2 (0.1)	0 (0)	19 (0.3)	81 (1.2)	324 (2.7)
others	275 (13.6)	696 (13.2)	872 (14.0)	1,166 (17.8)	2,051 (16.8)

Note: data are expressed n (%).  
 MCNS minimal change nephrotic syndrome; MGA, minor glomerular abnormalities; FSGS, focal segmental glomerulosclerosis; MN, membranous glomerulonephritis; MPGN, membranoproliferative glomerulonephritis; IgAN, IgA nephropathy; AAV/GBM, ANCA associated nephritis/Anti-GBM antibody nephritis; IgAVas, IgA vasculitis; LN, Lupus nephropathy; Nsc, Nephrosclerosis; DMN, Diabetic mellitus nephropathy; ATN/TIN, Acute tubular necrosis/tubulointerstitial nephritis; Alp, Alport syndrome; IRGN, infection related glomerulonephritis; TMA, thrombotic microangiopathy; TBMD, thin basement membrane disease; AMYL, amyloidosis

表 2. ネフローゼ症候群の疾患内訳

Diagnosis	Nephrotic syndrome									
	0-4 (N = 234)	5-9 (N = 236)	10-19 (N = 598)	20-29 (N = 617)	30-39 (N = 709)	40-49 (N = 973)	50-59 (N = 1182)	60-69 (N = 2,075)	70-79 (N = 2,039)	80- (N = 807)
MCNS	161 (68.8)	128 (54.2)	373 (63.3)	280 (45.4)	255 (36.0)	243 (27.8)	234 (19.8)	281 (14.0)	266 (13.1)	94 (11.5)
FSGS	27 (11.5)	18 (7.6)	48 (8.1)	55 (8.9)	46 (6.5)	61 (7.0)	63 (5.3)	114 (5.5)	94 (4.6)	36 (5.9)
MN	1 (0.4)	4 (1.7)	12 (2.0)	21 (3.4)	54 (7.6)	113 (12.9)	239 (20.2)	645 (31.1)	697 (34.2)	170 (20.8)
MPGN	1 (0.4)	2 (0.8)	10 (1.7)	6 (1.0)	10 (1.4)	9 (1.0)	23 (1.9)	49 (2.4)	50 (2.5)	21 (3.5)
IgAN	7 (3)	21 (8.9)	20 (3.4)	53 (8.6)	59 (8.3)	51 (5.8)	67 (5.7)	110 (5.3)	111 (5.4)	34 (5.6)
AAV/GBM	0 (0)	0 (0)	2 (0.3)	3 (0.5)	4 (0.6)	6 (0.7)	27 (2.3)	43 (2.1)	49 (2.4)	15 (2.5)
IgAVas	5 (2.1)	24 (10.2)	9 (1.5)	12 (1.9)	7 (1.0)	12 (1.4)	21 (1.8)	40 (1.9)	39 (1.9)	7 (1.2)
LN	1 (0.4)	0 (0)	41 (7.0)	99 (16.0)	123 (17.3)	111 (12.7)	78 (6.6)	73 (3.5)	35 (1.7)	6 (1.0)
Nsc	0 (0)	0 (0)	2 (0.3)	3 (0.5)	4 (0.6)	6 (0.7)	11 (0.9)	22 (1.1)	33 (1.6)	18 (3.0)
DMN	0 (0)	0 (0)	0 (0)	11 (1.8)	53 (7.5)	123 (14.1)	183 (15.5)	268 (12.8)	194 (9.5)	45 (7.4)
ATN/TIN	0 (0)	1 (0.4)	1 (0.2)	1 (0.2)	2 (0.3)	1 (0.1)	5 (0.4)	20 (1.0)	6 (0.3)	2 (0.3)
Alp	0 (0)	1 (0.4)	4 (0.7)	5 (0.8)	1 (0.1)	1 (0.1)	0 (0)	0 (0)	1 (0)	0 (0)
IRGN	0 (0)	2 (0.8)	4 (0.7)	10 (1.6)	7 (1.0)	12 (1.4)	13 (1.1)	33 (1.6)	32 (1.6)	14 (2.3)
TMA	0 (0)	0 (0)	0 (0)	1 (0.2)	6 (0.8)	0 (0)	2 (0.2)	6 (0.3)	5 (0.2)	1 (0.2)
TBMD	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	2 (0.2)	1 (0.1)	1 (0)	0 (0)	0 (0)
AMYL	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	2 (0.3)	21 (2.4)	43 (3.6)	85 (4.1)	120 (5.9)	35 (5.8)
others	31 (13.2)	35 (14.8)	63 (10.7)	57 (9.2)	76 (10.7)	101 (11.6)	172 (14.6)	277 (13.3)	306 (15.0)	109 (18.0)

Note: data are expressed n (%).

## Ⅱ. 登録症例数の年次推移

年次推移調査として、腎生検実施年毎の疾患内訳を成人群・小児群に分類し、表 3、表 4 に示した。

表 3. 腎生検実施年毎の疾患内訳（成人）

Diagnosis	2008 (N = 1,042)	2009-10 (N = 6,475)	2011-12 (N = 6,351)	2013-14 (N = 6,190)	2015-16 (N = 6,122)	2017 (N = 2,548)	P for trend
MCNS/MGA	52 (5.0)	470 (7.3)	491 (7.7)	438 (7.1)	444 (7.3)	186 (7.3)	NS
FSGS	42 (4.0)	232 (3.6)	224 (3.5)	186 (3.0)	200 (3.3)	89 (3.5)	NS
MN	81 (7.8)	585 (9.0)	609 (9.6)	602 (9.7)	581 (9.5)	208 (8.2)	NS
MPGN	13 (1.2)	85 (1.3)	58 (0.9)	71 (1.1)	46 (0.8)	19 (0.7)	0.004
IgAN	383 (37.7)	2,028 (31.3)	2,043 (32.2)	1,963 (31.7)	1,751 (28.6)	662 (26.0)	<0.001
AAV/GBM	33 (3.2)	373 (5.8)	399 (6.3)	385 (6.4)	360 (5.9)	158 (6.2)	NS
IgAVas	13 (1.2)	159 (2.1)	175 (2.8)	162 (2.6)	175 (2.9)	68 (2.6)	0.008
LN	34 (3.3)	360 (5.6)	324 (5.1)	307 (5.0)	276 (4.5)	115 (4.5)	0.1
Nsc	38 (3.6)	295 (4.6)	369 (5.8)	321 (5.2)	299 (4.9)	131 (5.1)	NS
DMN	65 (6.2)	372 (5.7)	361 (5.7)	373 (6.0)	408 (6.6)	177 (6.9)	0.014
ATN/TIN	36 (3.5)	209 (3.2)	228 (3.6)	223 (3.6)	247 (4.0)	90 (3.5)	NS
Alp	6 (0.6)	14 (0.2)	13 (0.2)	11 (0.2)	21 (0.3)	6 (0.2)	NS
IRGN	11 (1.1)	56 (0.9)	72 (1.1)	75 (1.2)	65 (1.1)	25 (1.0)	NS
TMA	4 (0.4)	18 (0.2)	22 (0.3)	29 (0.5)	35 (0.6)	14 (0.5)	0.004
TBMD	6 (0.6)	56 (0.9)	52 (0.8)	52 (0.8)	102 (1.7)	32 (1.3)	<0.001
AMYL	16 (1.5)	102 (1.6)	90 (1.4)	92 (1.5)	87 (1.4)	37 (1.5)	NS
others	200 (19.2)	1,085 (16.8)	825 (13.0)	884 (14.3)	1,027 (16.8)	524 (20.6)	0.01

Note: data are expressed n (%). NS, not significant.

表 4. 腎生検実施年毎の疾患内訳（小児）

diagnosis	2008 (N = 188)	2009-10 (N = 815)	2011-12 (N = 825)	2013-14 (N = 868)	2015-16 (N = 897)	2017 (N = 320)	P for trend
MCNS/MGA	34 (18.1)	183 (22.5)	180 (22.0)	150 (21.9)	150 (21.5)	76 (23.8)	NS
FSGS	14 (7.4)	30 (3.7)	31 (3.8)	22 (3.2)	26 (3.7)	6 (1.9)	0.04
MN	2 (1.1)	14 (1.7)	17 (2.1)	12 (1.7)	16 (2.3)	10 (3.1)	NS
MPGN	0 (0)	23 (2.8)	10 (1.2)	13 (1.9)	6 (0.9)	3 (0.9)	NS
IgAN	73 (38.8)	297 (36.4)	296 (36.1)	246 (35.9)	261 (37.4)	100 (31.3)	NS
AAV/GBM	3 (1.6)	6 (0.7)	9 (1.1)	5 (0.7)	5 (0.7)	3 (0.9)	NS
IgAVas	12 (6.4)	50 (6.1)	66 (8.0)	71 (10.3)	66 (9.5)	37 (11.6)	0.001
LN	6 (3.2)	32 (3.9)	51 (6.2)	38 (5.5)	20 (2.9)	13 (4.1)	NS
Nsc	0 (0)	3 (0.4)	1 (0.1)	2 (0.3)	1 (0.1)	0 (0)	NS
DMN	0 (0)	2 (0.2)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	NS
ATN/TIN	3 (1.6)	6 (0.7)	18 (2.2)	13 (1.9)	11 (1.6)	7 (2.2)	NS
Alp	6 (3.2)	9 (1.1)	21 (2.6)	10 (1.5)	10 (1.4)	7 (2.2)	NS
IRGN	0 (0)	4 (0.5)	7 (0.9)	4 (0.6)	12 (1.7)	3 (0.9)	0.03
TMA	0 (0)	1 (0.1)	3 (0.4)	3 (0.4)	2 (0.3)	1 (0.3)	NS
TBMD	2 (1.1)	14 (1.7)	12 (1.5)	6 (0.9)	11 (1.6)	0 (0)	NS
AMYL	0 (0)	0 (0)	0 (0)	1 (0.1)	1 (0.1)	0 (0)	NS
others	33 (17.6)	141 (17.3)	98 (12.0)	90 (13.1)	99 (14.2)	54 (16.9)	NS

Note: data are expressed n (%). NS, not significant.

## D. 考察

年齢毎の疾患内訳は、60歳未満の年齢群では IgA 腎症が最多であり、60歳以上では MN が最多であった。IgA 血管炎は小児で多く診断されていた。ネフローゼ症候群に限定すると、若年群では MCNS が最多であるが、高齢群でも 15%程度を占めていた。MN は高齢ほど割合が増える傾向にある。IgA 血管炎は 5-9 歳で 10%程度であるがその他の年代は 1%程度と大きな差は見られなかった。

疾患内訳の年次推移をみると、成人群(19歳以上)では、IgA 腎症は減少傾向であった。一方で、IgA 血

管炎は小児群(18歳未満)、成人群(19歳以上)ともに増加傾向であった。

## **E. 結論**

日本腎臓病レジストリーの新システムを用いた登録が2018年1月より開始され、臨床情報および最終診断名の登録内容が明確化された。新システムでの約5年間のデータと旧システムでの約10年間のデータを用いて、生検診断名の内訳をネフローゼ症候群の有無や年齢、腎生検施行年別に集計した。

## **G. 研究発表**

### **1. 論文発表**

なし

### **2. 学会発表**

1. シンポジウム「J-RBRを用いた後ろ向き一次性膜性増殖性糸球体腎炎/C3腎症コホート研究から得られた日本人の予後調査について」水野 正司, 中川 直樹, 丸山 彰一, 猪阪 善隆、第65回日本腎臓学会学術総会(2022/6/10,神戸)
2. シンポジウム「膜性腎症の診断と治療」丸山 彰一, 秋山 真一、第65回日本腎臓学会学術総会(2022/6/10,神戸)
3. シンポジウム「糸球体腎炎 update～国際間での診療戦略の相違～」鈴木仁、丸山 彰一、市川大介、和田健彦、第65回日本腎臓学会学術総会(2022/6/10,神戸)

## **H. 知的財産権の出願・登録状況**

### **1. 特許取得**

なし

### **2. 実用新案登録**

なし

### **3. その他**

なし