

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」
多発性嚢胞腎ワーキンググループ
分担研究報告書

研究分担者

武藤 智 順天堂大学医学部附属練馬病院泌尿器科・教授
星野 純一 東京女子医科大学腎臓内科・教授

研究要旨

【背景・目的・方法】

1. 多発性嚢胞腎難病臨床調査個人票による家族歴と診療ガイドライン遵守率の検討: 難病臨床調査個人票データを集計し、診療ガイドラインにおける3つのCQに対する遵守率を検討した。
2. 本邦の常染色体優性多発性嚢胞腎(ADPKD)患者における脳動脈瘤の発症とスクリーニングの実態調査を行い、MRAスクリーニングの有用性を明らかにする。
3. Body mass index (BMI)と常染色体優性多発性嚢胞腎(ADPKD)の透析導入年齢の関係について～米国と日本の国際比較～: データソースとしてUnited States Renal Data System (USRDS)と日本透析医学会(JSDT)のデータベースを利用した後ろ向き研究である。
4. 本邦のADPKD患者におけるCKD G5期の実態調査(ADPKD G5レジストリー): ADPKD G5期患者の実態調査とG4期までのトルバプタン服用有無によるG5期での腎機能障害進行度の違いを調査する

【結果及び考察】

1. 2015～2017年の登録者のうち高血圧患者は全体の86.0%。2017年更新登録におけるトルバプタン処方率は60.6%、脳動脈瘤スクリーニング率は69.3%であった。
2. 対象患者3,132人が登録された。脳動脈瘤有病率17.1%、脳動脈瘤破裂有病率3.4%であった。
3. 重回帰分析ではJSDT(回帰係数-0.6、 $p=0.00$)、USRDS(回帰係数-0.145、 $p<0.0001$)いずれにおいてもBMIが有意な因子であった。
4. トルバプタン投与群では、G4期トルバプタン投与前中央値 $-5.3 \text{ ml/min/1.73m}^2$ 、投与中中央値 $-4.0 \text{ ml/min/1.73m}^2$ 、G5期投与後 $-4.05 \text{ ml/min/1.73m}^2$ であり、G4期までのトルバプタン投与はG5期トルバプタン投与終了後においても、腎機能低下速度を抑制していた。

A. 研究目的

1. われわれは、「エビデンスに基づく多発性嚢胞腎 PKD 診療ガイドライン」を定期的に改訂し、嚢胞腎の適切な診療を推奨している。本研究では、実際どの程度の患者さんがその推奨を遵守しているかを明らかにする。
2. 本邦の ADPKD 患者における脳動脈瘤の発症と、脳動脈瘤スクリーニングの実態を明らかにする
3. 常染色体優性多発嚢胞腎(ADPKD)の進行速度に BMI が影響するか否かを検討する。日本と米国の ADPKD 患者の BMI に本当に違いがあるのか、その違いが ADPKD の進行に影響しているのかは、不明である。そこで我々は、食生活の異なる日本と米国で ADPKD の ESRD 到達年齢に差があるのか、BMI が ESRD 到達時の年齢の有意な因子となるか、日米それぞれで BMI が RRT 導入時の年齢の有意な因子となるかを明らかにすることを明らかにするために研究を行う事とした。
4. ADPKD は、加齢とともに両側腎臓に多数の嚢胞が進行性に発生・増大し、腎機能低下を伴う疾患である。トルバプタンは、ADPKD 患者の腎嚢胞増大ならびに腎不全進行を抑制できる唯一の治療薬として世界に先駆けて本邦で初めて保険収載され、多くの ADPKD 患者に使用されている。本邦における内服適応基準は $eGFR \geq 15$ (CKD G4 期まで)であり、実際世界的にもトルバプタン内服による $eGFR \geq 15$ (CKD G4 期まで)における腎機能悪化抑制効果は示されている。しかし、 $eGFR \geq 15$ (CKD G4 期まで)でトルバプタンを内服していたかどうかにより、 $eGFR < 15$ (CKD G5 期;トルバプタン内服適用外)での腎機能障害進行度に違いがあるのかどうかに関する実態は報告されていない。

CKD G5 期に至った ADPKD 患者について、通常診療で得られる臨床データの登録を行い、ADPKD G5 レジストリー (ADPKD-G5R : Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease G5 Registry)を構築し、ADPKD G5 期患者の実態を全国レベルで明らかにすることを目的とする。具体的には、症例毎に臨床所見、血液・尿検査所見などを登録しデータベースを作成する。登録された情報を基に、CKD G4 期までにおけるトルバプタン内服の有無による CKD G5 期で腎機能障害進行度の違いを調査する。

B. 研究方法

1. 本邦の難病指定における臨床個人調査票のデータ集計を行った。診療ガイドラインにおけ

る Clinical Question に対する、医療の質指標 (Quality Indicator: QI)を評価した。

2. 本研究はアンケート調査による疫学研究であり、現在二次アンケート調査(一次アンケートに対する回答があった217施設のうち、研究機関の長の許可が得られた施設にアンケート調査を送付)を行った。

研究対象者は、参加施設に 2015 年 4 月 1 日～2021 年 6 月 30 日までの間に通院、または入院した ADPKD 患者。

評価項目観察および検査項目:

- ① 施設内の ADPKD における脳動脈瘤の有病率
- ② 施設内の ADPKD における脳動脈瘤の破裂率
- ③ 施設内の ADPKD における脳動脈瘤 MRA スクリーニング施行率
- ④ 施設内の ADPKD におけるスクリーニングによる脳動脈瘤の新規発見率
- ⑤ 施設内の ADPKD における脳動脈瘤の発症部位、形態、個数
- ⑥ 施設内の ADPKD における脳動脈瘤の治療率
- ⑦ 施設内の ADPKD における脳動脈瘤の治療内容

3. 本研究は、後ろ向き観察研究である。BMI が ADPKD の進行速度に及ぼす影響について:日米国際比較研究を行い、ADPKD の進行速度に BMI が影響するか否かを検討する。日本と米国の ADPKD 患者の BMI に本当に違いがあるのか、その違いが ADPKD の進行に影響しているのかは、不明である。そこで我々は、食生活の異なる日本と米国で ADPKD の ESRD 到達年齢に差があるのか、BMI が ESRD 到達時の年齢の有意な因子となるか、日米それぞれで BMI が RRT 導入時の年齢の有意な因子となるかを明らかにすることを明らかにするために研究を行う事とした。本研究は、後ろ向き観察研究である。データソースとして United States Renal Data System (USRDS)と日本透析医学会 (JSDT)のデータベースを利用する。JSDT では、通常、透析導入時の患者の特徴を調べていないが、2006 年、2007 年に全国調査を行い透析導入時患者臨床情報を収集しているので、この年度のデータを用いて分析をする。主要評価項目は透析導入時の患者年齢、副次評価項目は患者 BMI である。RRT 導入時の二群間での患者年齢を比較する。(日本人 vs 米国人、日本人 vs 米国のアジア人)。RRT の種類、施設間で導入時期に違いがあるため、RRT 導入時の $eGFR$ で RRT 導

入年齢を調整して2群比較で行う。日本、米国それぞれで、BMI と eGFR 調整年齢との関係を、単変量解析と多変量解析にて解析を行う。日本、米国の患者を併せて解析し、BMI 以外にも国が eGFR 調整年齢に有意に影響する因子かを確認する。

4. 全国 16 研究参加施設にて 2014 年 5 月から 2019 年 9 月に診療を受けた CKD G5 期の ADPKD 患者を対象とした後ろ向き観察研究を行った。

(倫理面への配慮)

本研究は厚生労働省「臨床研究に関する倫理指針」を順守して行った。いずれの研究も、治療介入を一切行わない「観察研究」であるが、前向き研究であり、患者への研究に関する説明と患者の自由意思による。登録時に連結可能な患者識別番号を、各施設で決定して付与し、記入する。この患者識別番号は当該施設においてのみ連結可能であり、各施設で責任を持って管理した。

いずれの研究も、各施設倫理委員会の承認を得ている。

多発性嚢胞腎難病臨床調査個人票による家族歴と診療ガイドライン遵守率の検討は、倫理委員会承認（順大医倫第 2021016 号）されている。

本邦の常染色体優性多発性嚢胞腎

(ADPKD) 患者における脳動脈瘤の発症とスクリーニングの実態調査は、日本腎臓学会倫理委員会にて一次アンケートプロトコル承認（承認番号 54）を得ている。

本邦の ADPKD 患者における CKD G5 期の実態調査(ADPKD G5 レジストリー)は各施設倫理委員会で承認の得られた同意説明文書を研究対象者に渡し、十分な説明のうえ自由意志により同意を文書で取得する。ただし研究対象者が死亡あるいは各施設に通院されていない場合アウトで代用する。(UMIN000039725)

C. 研究結果

1. 今回の集計では、新規登録 2015 年 2,247 例、2016 年 1,521 例、更新登録 2017 年 2,085 例を解析した。年齢は新規登録群 51.1±12.7 歳、更新登録群 53.7±12.7 歳であった。男性は新規登録群 1856 例 (49.6%)、更新登録群 1023 例 (49.3%) であった。eGFR は新規登録群 42.4±24.6 mL/min/1.73m²、更新登録群 36.1±24.2 mL/min/1.73m² であった。TKV は新規登録群 1848.9±1275.8ml、更新登録群 2020.0±1383.7ml であった。

高血圧患者は新規登録群で 3,236 例

(86.0%)、更新登録群では 1,825 例 (87.6%) であった。降圧療法施行率は、50 歳以上 75 歳未満では新規登録群 94.9%、更新登録群 94.9% (p=0.977)、75 歳以上では新規登録群 97.6%、更新登録群 99.0% (p=0.452) と有意差を認めなかったが、35 歳未満新規登録群 83.4%、更新登録群 92.4% (p=0.043)、35 歳以上 50 歳未満新規登録群 90.7%、更新登録群 93.8% (p=0.022) と有意な増加を認めた。

トルバプタン使用率は新規登録群 13.2%、更新登録群 60.6%とオッズ比 10.1 (8.46-12.04) (p<0.001) と有意な増加を認めた。

新規登録患者における脳動脈瘤スクリーニング実施率は 3204/4625 例 (69.3%) であった。

2. 対象患者 3,132 例。年齢 49.3±13.8 歳。男性:1,481 例(47.2%)、女性:1,651 例(52.7%)。脳動脈瘤の家族歴 あり:614 例(19.6%)、なし:1,856 例(59.3%)、不明:662 例(21.1%)。観察期間 52 [24-72](か月)。MRA/CTA でのスクリーニング回数 0.35 [0.17-0.75] (回/年)。

脳動脈瘤患者数 538 例。診断時年齢 52.8±12.4 歳、男性 42.2%、脳動脈瘤家族歴あり 30.1%、有病率 17.1%、発生率 43.0/1000 人・年であった。家族歴あり群の方がなし群より脳動脈瘤診断年齢 (50.9±12.0 歳 vs. 52.0±12.0 歳、p<0.01) および脳動脈瘤破裂年齢 (43.9±10.9 歳 vs. 43.9±11.6 歳、p<0.01) が有意に若年で、脳動脈瘤有病率 (26.3% vs. 11.0%、p<0.01)・脳動脈瘤発症率 (62.5/1000 人・年 vs. 34.6/1000 人・年、p<0.01)・脳動脈瘤破裂発症率 (13.8/1000 人・年 vs. 6.84/1000 人・年、p<0.01) が有意に高かった。

3. JSDR のデータでは、目的変数を透析導入時年齢とした重回帰分析で BMI (回帰係数 -0.60、p = 0.00)、悪性腫瘍 (回帰係数 6.29、p = 0.02) が有意な予測因子であった。USRDS のデータでは、2,528 例の多発性嚢胞腎の透析導入患者 (男性 1,313 例、女性 1,214 例、透析導入時年齢 57.0±13.3 歳) を解析し、男性 (回帰係数 -0.058、p=0.0080)、黒人 (回帰係数 -0.079、p=0.0002)、BMI (回帰係数 -0.145、p < 0.0001)、慢性心不全 (回帰係数 0.0655、p=0.0032)、悪性腫瘍 (回帰係数 -0.060、p=0.0035)、ASO (回帰係数 0.514、p=0.0188)、虚血性心疾患 (回帰係数 0.061、p=0.0055)、喫煙 (回帰係数 -0.082、p < 0.0001)、が有意な予測因子であった。

4. 患者総数 188 名 (男性 109 例、女性 78 例)。G5 期前後さらに、Tolvaptan (TVP) 内服群

では TVP 内服前後の eGFR 推移を全て確認することができた症例 157 名（男性 96 名、女性 61 名）を対象とした。

G4 期トルバプタン服用群 63 例（男性 39 例）、非服用群 94 例（男性 57 例）を比較した。トルバプタン服用群における服用前腎機能低下速度中央値 $-5.3 \text{ ml/min/1.73m}^2$ 、服用中腎機能低下速度 $-4.0 \text{ ml/min/1.73m}^2$ であり、トルバプタン非服用群の G4 期腎機能低下速度中央値 $-3.9 \text{ ml/min/1.73m}^2$ であった。G5 期での腎機能低下速度は、G4 期トルバプタン服用群で中央値 $-4.05 \text{ ml/min/1.73m}^2$ 、非服用群で $-3.7 \text{ ml/min/1.73m}^2$ であった。したがって、トルバプタン服用を G5 期に入り中止した後でも、トルバプタン服用中の腎機能低下速度の抑制は維持されていることが明らかとなった。

D. 考察

1. 本邦の難病指定患者における降圧薬処方率は約 90%であったが、高血圧患者の降圧目標（140/90mmHg 未満、尿たんぱく陽性者 130/80mmHg 未満）達成者 40%未満、特に若年者、CKD G4 以下ほど、降圧療法施行率および降圧目標達成率が低い傾向があった。
2. ADPKD に対する MRA を用いた脳動脈瘤スクリーニングは、海外では費用対効果の点から否定的な報告が少なくない。しかし本邦では脳動脈瘤発生率および脳動脈瘤破裂発生率いずれも海外と比べて明らかに高いことから、例え海外では推奨されなくとも本邦では ADPKD に対して脳動脈瘤のスクリーニングを推奨すべきであることが明らかとなった。
3. 今回の検討から、日米共に BMI が透析導入年齢の有意な予測因子であることを示すことができた。
4. 本研究ではトルバプタン投与群と非投与群で G5 後の腎機能低下速度を比較した。現在まだ症例登録中であり、今後さらに登録数の増加が期待される。

E. 結論

1. 臨床個人調査票を用いてのガイドライン CQ に対する QI 集計は、推奨される各医療行為に対する実際の遵守率を評価することが可能で、今後のガイドライン作成に有用である。
2. 本邦の ADPKD 症例では脳動脈瘤および脳動脈瘤破裂の有病率が高く、破裂を予防するために脳動脈瘤スクリーニングを推奨すべきである。

3. 日米いずれの ADPKD 患者でも、BMI 高値により末期腎不全への進行を早める。
4. G4 までのトルバプタン投与により、トルバプタン投与終了後の ADPKD G5 期腎機能低下速度も抑制する。

F. 研究発表

1. 論文発表

- 1) Visceral fat and attribute-based medicine in chronic kidney disease. Kataoka H, Nitta K, Hoshino J. *Front Endocrinol (Lausanne)*. 2023 Feb 9;14:1097596.
- 2) Impact of kidney function and kidney volume on intracranial aneurysms in patients with autosomal dominant polycystic kidney disease. Kataoka H, Akagawa H, Yoshida R, Iwasa N, Ushio Y, Akihisa T, Sato M, Manabe S, Makabe S, Kawachi K, Hoshino J, Tsuchiya K, Nitta K, Mochizuki T. *Sci Rep*. 2022 Oct 27;12(1):18056.
- 3) Initial decline in eGFR to predict tolvaptan response in autosomal-dominant polycystic kidney disease. Akihisa T, Kataoka H, Makabe S, Manabe S, Yoshida R, Ushio Y, Sato M, Tsuchiya K, Mochizuki T, Nitta K. *Clin Exp Nephrol*. 2022; 26: 540-51.
- 4) Suwabe T, Ubara Y, Ikuma D, Mizuno H, Hayami N, Yamanouchi M, Sawa N. Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease in which the Polycystic Liver Volume Was Reduced by Rigorous Blood Pressure Control. *Intern Med*. 2022; 61: 49-52.
- 5) Cystic Kidney Diseases that require a differential diagnosis from Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease (ADPKD). Sekine A, Hidaka S, Moriyama T, Shikida Y, Shimazu K, Ishikawa E, Uchiyama K, Kataoka H, Kawano H, Kurashige M, Sato M, Suwabe T, Nakatani S, Otsuka T, Kai H, Katayama K, Makabe S, Manabe S, Shimabukuro W, Nakanishi K, Nishio S, Hattanda F, Hanaoka K, Miura K, Hayashi H, Hoshino J, Tsuchiya K, Mochizuki T, Horie S, Narita I, Muto S. *J Clin Med*. 2022; 11: 6528.
- 6) Hidaka S, Nishimiura A, Hirata M, Ishioka K, Ohtake T, Oka M, Tamura T, Shibata K, Nishihara M, Kuji T, Oshikawa J, Satta H, Imoto K, Kunieda T, Ozawa K, Kobayashi S. Prevalence of mild cognitive impairment and its association with handgrip strength in patients on hemodialysis. *Sci Rep*. 2022 Mar 9;12(1):3850.

- 7) Ikehata Y, Nakagawa Y, Yuzawa K, Shirakawa T, Yoshiyama A, Nakamura S, Nagashima Y, Ishikawa K, Nagaya N, Ashizawa T, China T, Kawano H, Shimizu F, Nagata M, Isotani S, Muto S, Maiguma M, Suzuki Y, Horie S. Kidney Transplantation for a Patient With Protein C Deficiency Using Activated Protein C Concentrate: A Case Report. *Transplant Proc.* 2022; 54: 2754-7.
- 8) Suwabe T, Morita H, Khasnobish A, Araoka H, Hoshino J. Microbiome of infected cysts, feces and saliva in patients with autosomal dominant polycystic kidney disease. *CEN Case Rep.* 2022 Dec 27. doi: 10.1007/s13730-022-00767-2. Online ahead of print.
- 9) Suwabe T, Ubara Y, Oba Y, Mizuno H, Ikuma D, Yamanouchi M, Sekine A, Tanaka K, Hasegawa E, Hoshino J, Sawa N, Changes in kidney and liver volume in patients with autosomal dominant polycystic kidney disease before and after dialysis initiation. *Mayo Clin Proc Innov Qual Outcomes.* 2023 Jan 20;7(1):69-80. doi: 10.1016/j.mayocpiqo.2022.12.005. eCollection 2023 Feb.
- 10) Suwabe T, Ubara Y, Oba Y, Mizuno H, Ikuma D, Yamanouchi M, Sekine A, Tanaka K, Hasegawa E, Hoshino J, Sawa N, Acute renal intracystic hemorrhage in patients with autosomal dominant polycystic kidney disease. *J Nephrol.* 2023 Feb 8. doi: 10.1007/s40620-022-01562-z. Online ahead of print. 2022 Dec 26.
- 11) 日高寿美, 小林修三: 腎代替療法のすべて 第10章 (7) 多発性嚢胞腎の腎移植. 腎と透析. 92(増刊): 713-718, 2022.
- 12) 土谷健, 秋久太良, 片岡浩史: 特集 嚢胞腎 【嚢胞性腎疾患の病態・疫学】多発性嚢胞腎(ADPKD)の合併症とその治療 脳動脈瘤. 腎と透析. 93(4): 481-4. 2022.
- 13) 武藤 智: 特集 嚢胞腎 【嚢胞性腎疾患の病態・疫学】ADPKDの病因と病態. 腎と透析. 93(4): 485-8. 2022.
- 14) 中西浩一: 特集 嚢胞腎【嚢胞性腎疾患の病態・疫学】ARPKDの病因と病態. 腎と透析, 93(4): 489-492, 2022
- 15) 仲谷慎也: 特集 嚢胞腎【嚢胞性腎疾患の病態・疫学】ADPKDの病因と病態. 腎と透析. 93(4): 503-6. 2022.
- 16) 湊口 俊, 林 宏樹. 特集 嚢胞腎多発性嚢胞腎(ADPKDとARPKD)の診断 国内外のADPKDの診断基準. 腎と透析. 93(4): 507-10. 2022.
- 17) 関根章成: 特集 嚢胞腎【多発性嚢胞腎(ADPKDとARPKD)の診断】診断に必要な検査と鑑別診断. 腎と透析. 93(4): 511-7. 2022.
- 18) 甲斐平康: 特集 嚢胞腎【嚢胞性腎疾患の病態・疫学】ADPKDの病因と病態. 腎と透析. 93(4): 537-41. 2022.
- 19) 石川英二: 特集 嚢胞腎多発性嚢胞腎(ADPKDとARPKD)の治療 飲水・食事指導. 腎と透析. 93(4): 542-6. 2022.
- 20) 三浦健一郎, 服部元史. 特集 嚢胞腎ARPKDの治療. 腎と透析 2022; 93(4): 567-70.
- 21) 片岡浩史, 潮雄介: 特集 嚢胞腎【嚢胞性腎疾患の病態・疫学】多発性嚢胞腎(ADPKD)の合併症とその治療 脳動脈瘤. 腎と透析. 93(4): 571-5. 2022.
- 22) 諏訪部達也: 特集 嚢胞腎 多発性嚢胞腎(ADPKD)の合併症とその治療 多発性嚢胞腎に伴う嚢胞感染症. 腎と透析. 93(4): 576-82, 2022.
- 23) 日高寿美, 小林修三: 特集 嚢胞腎【嚢胞性腎疾患の病態・疫学】ADPKDに対する新規治療薬 代謝プログラミングの観点から腎と透析 93(4): 615-23, 2022.
- 24) 武藤 智: 特集: 多発性嚢胞腎 常染色体優性多発性嚢胞腎の嚢胞増大を抑制する治療. 医学と薬学. 79(7): 883-7, 2022.
- 25) 白井陽子, 三浦健一郎, 安藤太郎, 石塚喜世伸, 世川修, 服部元史. 腹膜透析導入時に急性膵炎を反復したTSC2/PKD1 contiguous gene syndromeの15歳男児例. 日本小児腎不全学会誌 2022;42:166-169.
- 26) 諏訪部達也: 「常染色体顕性多発性嚢胞腎に対する特殊治療 腎動脈塞栓術、肝動脈塞栓術、嚢胞ドレナージ」. 医学と薬学 79巻7号, 2022年 Page897-902, 自然科学社
- 27) 諏訪部達也, 澤直樹: 「多発性嚢胞腎」. 腎疾患・透析最新の治療 2023-2025, 南

- 江堂, 2022 年, Page 202-204
- 28) 関根章成, 星野純一: Oral-facial-digital [OFD] 症候群 1 型, 嚢胞性腎疾患, 腎臓症候群(第 3 版)II, 日本臨床社, 9 月 30 日発行, 240-3, 2022
 - 29) 関根章成, 澤直樹: 髄質海綿腎, 嚢胞性腎疾患, 腎臓症候群(第 3 版)II, 日本臨床社, 9 月 30 日発行, 269-71, 2022
 - 30) 中西浩一: 特集 知っておくべき周産期・新生児領域の遺伝学的検査を展望する各論 遺伝性腎疾患. 周産期医学, 52 (5): 747-750, 2022
 - 31) 中西浩一: 特集 多発性嚢胞腎 常染色体潜性多発性嚢胞腎の基礎と臨床—update. 医学と薬学, 79 (7): 927-934, 2022
 - 32) 石井 龍太, 甲斐平康, 山縣 邦弘: 特集: 多発性嚢胞腎 常染色体優性多発性嚢胞腎の合併症に対する対策. 医学と薬学. 79(7): 889-95, 2022.
 - 33) 柴田 了 森山智文 深水 圭: 慢性腎臓病 (CKD)患者の well-being 実現に向けて 医師の立場から: 患者・医師双方向により実現する well-being. 日本腎臓リハビリテーション学会誌. 1(2): 205-215. 2022.
 - 34) 小田原健一 森山智文 深水 圭: 腹膜透析患者における尿中・透析液に含まれるリン排泄量の変化. 腎と透析 別冊 腹膜透析 2022 ; 93 : 90-91, 2022.
- ## 2. 学会発表
- 1) Tomofumi Moriyama, Kensei Taguchi, Sakuya Ito, Goh Kodama, Kei Fukami. The PROPCKD score is associated with the progression of renal involvement in patients with autosomal dominant polycystic kidney disease treated with tolvaptan. ISH 2022. Kyoto. 2022/10/12-16.
 - 2) Tomofumi Moriyama, Kensei Taguchi, Sakuya Ito, Goh Kodama, Kei Fukami. The PROPCKD score is associated with the progression of renal involvement in patients with autosomal dominant polycystic kidney disease treated with tolvaptan. ASN KIDNEYWEEK 2022. Orland. 2022/11/3-6.
 - 3) 三浦健一郎, 服部元史. ARPKD の保存期および末期腎不全の治療. 第 57 回日本小児腎臓病学会学術集会, 2022 年 5 月 27 日, 沖縄(ハイブリッド)
 - 4) 佐藤舞, 島袋渡, 三浦健一郎, 中西浩一, 武藤智. 常染色体劣性多発性嚢胞腎のレジストリの構築. 第 57 回日本小児腎臓病学会学術集会, 2022 年 5 月 27 日, 沖縄(ハイブリッド)
 - 5) 河野春奈, 武藤 智, 高野等覚, 江口英孝, 岡崎康司, 堀江重郎. 日本人 ADPKD の PKD 遺伝子変異の検討. 第 65 回日本腎臓学会学術総会. 神戸. 2022/6/10-12.
 - 6) 諏訪部達也: シンポジウム教育講演 4(多発性嚢胞腎: 早期診断・早期診療の時代を迎えて) 「ADPKD における早期治療の妥当性と有用性について」. 第 65 回日本腎臓学会学術総会. 神戸. 2022/6/10-12.
 - 7) 仲谷慎也, 森克仁, 繪本正憲. ADPKD の診断基準と予後予測ツール—遺伝子診断の重要性—. 第 65 回日本腎臓学会学術総会. 神戸. 2022/6/10-12.
 - 8) 関根章成, 藤丸拓也, 諏訪部達也, 水野裕基, 井上典子, 長谷川詠子, 山内真之, 田中希穂, 森崇寧, 蘇原映誠, 内田信一, 澤直樹, 乳原善文, 星野純一: ADPKD 患者における遺伝学的背景や総腎容積と脳動脈瘤の関係性について. 第 65 回日本腎臓学会学術総会. 神戸. 2022/6/10-12.
 - 9) 潮雄介, 片岡浩史, 秋久太良, 佐藤尚代, 土谷健, 新田孝作, 望月俊雄. ADPKD における脳動脈瘤発症関連因子の検討. 第 65 回日本腎臓学会学術総会. 神戸. 2022/6/10-12.
 - 10) 森山智文 甲斐田裕介 副島美貴子 柴田 了 神田芳郎 深水 圭. 常染色体顕性(優性)多発性嚢胞腎患者における PROPCKD スコアはトルバプタン治療後の腎障害進行と関連する. 第 65 回日本腎臓学会学術総会. 神戸. 2022/6/10-12.
 - 11) 河野春奈, 西尾妙織, 長船健二, 日高寿美, 山口太美雄, 花岡一成, 星野純一, 長尾静子, 奴田原紀久雄, 土谷 健, 武藤 智, 堀江重郎. 嚢胞腎協会設立の歩みと展望. 第 52 回日本腎臓学会東部学術大会. 東京. 2022/10/22-23.
 - 12) 関根章成: 嚢胞性腎疾患進行防止から移植まで～説明はどのように～遺伝カウンセリングの実際. 第 52 回日本腎臓学会東部学術大会. 東京. 2022/10/22-23.
 - 13) 眞部俊, 川嶋萌, 秋山健一, 佐藤尚代, 片岡浩史, 森崇寧, 望月俊雄, 新田孝作, 星野純一. 嚢胞腎協会設立の歩みと展

- 望. 第 52 回日本腎臓学会東部学術大会. 東京. 2022/10/22-23.
- 14) 片岡浩史. 遺伝性腎疾患～疾患理解から遺伝カウンセリングまで～ 疾患レクチャー (アルポート症候群). 第 52 回日本腎臓学会東部学術大会. 東京. 2022/10/22-23.
- 15) 片岡浩史. 嚢胞性腎疾患進行防止から移植まで～説明はどのように～ 透析期予後説明. 第 52 回日本腎臓学会東部学術大会. 東京. 2022/10/22-23.
- 16) 日高寿美, 山野水紀, 小林修三: シンポジウム 3 多発性嚢胞腎(PKD)患者に対する腎移植 ～予後と注意すべきポイント～ 第 52 回日本腎臓学会東部学術大会. 東京. 2022/10/22-23.
- 17) 森山智文 伊藤佐久耶 安達武基 深水圭. 久留米 PD 推進ネットワーク(Kurume PD Driving Network) ～円滑な PD 導入・継続が可能な地域医療連携の成熟を目指して～. 第 67 回日本透析医学会学術集会・総会. 横浜. 2022/7/1-3.
- 18) 谷口洋平, 三浦健一郎, 白井陽子, 安藤太郎, 石塚喜世伸, 秋岡祐子, 制野大志, 堀田茂, 原聡, 藤丸拓也, 森崇寧, 蘇原映誠, 内田信一, 山口裕, 服部元史. PKDI 遺伝子の複合ヘテロ接合性変異により胎児期発症多発性嚢胞腎を呈した症例における一次線毛の観察(続報). 第 30 回発達腎研究会, 2022 年 8 月 21 日, Web 配信.
- 19) 中島健太郎, 甲斐平康, 山縣邦弘. 常染色体顕性多発性嚢胞腎(ADPKD)における高血圧合併に関する検討. 第 44 回日本高血圧学会総会. 京都. 2022/10/14-16.
- 20) 森山智文 伊藤佐久耶 山下裕也 三ツ石祐太 安達武基 森山敦夫 深水圭. 行政, 透析クリニック連携は高齢アシスト PD 患者の施設入居を可能にする. 第 28 回日本腹膜透析医学会学術集会. 岡山. 2022/11/26-27.

G. 知的財産権の取得状況

1. 特許取得

なし

2. 実用新案登録

なし

3. その他

なし