

令和2年～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）  
分担研究報告書  
難治性腎障害に関する調査研究  
診療ガイドライン分科会

岡田 浩一 埼玉医科大学・腎臓内科学  
古市 賢吾 金沢医科大学・腎臓内科学  
鈴木 仁 順天堂大学・腎臓内科学  
臼井 丈一 筑波大学・医学医療系腎臓内科学  
和田 健彦 東海大学・腎内分泌代謝内科  
西尾 妙織 北海道大学病院・内科Ⅱ

## 研究要旨

難治性腎疾患（IgA 腎症、急速進行性腎炎、ネフローゼ症候群、多発性嚢胞腎）診療ガイドライン 2020 の改定出版し、さらにその臨床現場への普及促進のために、重量な内容についての GL ダイジェスト版を作成し公開した。またこの最新ガイドラインの情報を世界に発信するため、ダイジェスト版を英文化した。加えて現場での利便性を高めるため、スマートフォンなどにアップロードして活用できる視覚情報をまとめた GL エッセンス版を作成した。次回の改定のための情報収集のため、J-CKD-DBEx や臨床個人票データベースを用いて、リアルワールドデータによるガイドライン推奨の遵守状況の調査を進めた。またガイドラインの普及状況の把握のための腎臓専門医アンケートを実施し、論文化をすすめた。それらの結果を解析し、次回改訂のための問題点を整理し、提言としてまとめた。さらに患者・家族向けの療養ガイド 2023 を執筆し、PDF 版を研究班ホームページに公開した。

## A. 研究目的

本研究事業は難治性腎障害に関する調査研究を行い、医療水準の向上と良質かつ適切な診療提供体制の構築に貢献することを目的とする。そこで診療ガイドライン分科会では、本事業の主な対象となる4つの腎領域指定難病（IgA 腎症、多発性嚢胞腎、急速進行性糸球体腎炎、一次性ネフローゼ症候群）について、エビデンスに基づく診療ガイドラインを改訂・発表し、さらに海外へも情報発信する。また、より有効な周知と普及、腎予後・生命予後の改善、QOLの向上に繋がる効果的な運用を推進する。そのために、日本腎臓学会、日本小児腎臓病学会等の関連学会、ならびに各疾患患者会などとの緊密な連携の下、普及・啓発および遵守状況や予後への効果の調査をすすめ、次期改訂への情報とする。

## B. 研究方法

- ① 4疾患に関するガイドライン2020の改訂・出版の最終確認を行う。新たに下記の各疾患の担当者を研究分担者とする。IgA 腎症（鈴木 仁）、RPGN（臼井 丈一）、ネフローゼ症候群（和田 健彦）、多発性嚢胞腎（西尾 妙織）。
- ② 改訂版ガイドライン2020（冊子体）の利活用の促進のため、重要な内容を抜粋した GL ダイジェスト版を作成し、研究班のホームページより自由にダウンロードできる形で公開する。
- ③ 各ガイドライン 2020 は世界に類書

を見ない、難治性腎疾患に特化した最新の情報に基づいた内容となっており、ダイジェスト版の英訳版を発表することで、世界に発信する。

- ④ 冊子体およびプリントアウト、いずれもベッドサイドでの活用には不向きであり、また現状、医師のスマートフォン所持率が高いことから、スマートフォンにダウンロードして活用できる視覚情報をまとめたGL エッセンス版を作成し、公開する。
- ⑤ 本研究班が作成、発表してきたガイドラインの推奨が臨床の現場に以下に普及し、またその遵守によっていかに難治性腎疾患の予後を改善してきたかを明らかとするため、リアルワールドデータベースであるJ-CKD-DBEx および臨床個人調査票データを用いた解析を行う。その結果は次期ガイドラインの改訂のための情報とする。
- ⑥ 各 GL の推奨がいかに臨床現場に普及しているか、また実際に活用している利用者の意見を調査するため、腎臓専門医を対象としたWEB 上でのアンケートを実施する。
- ⑦ 各 GL の推奨に沿った治療をうける難病患者およびその家族に向けた、疾患とその治療の理解と自己管理を促進するための療養ガイドを作成する。その際、難病申請による医療費の公費負担に関する情報も提供する。

(倫理面への配慮)

既に公開もしくはDB収録されているテキスト、論文やデータの活用であり、倫理面での問題はない。

## C. 研究結果

- ① 各WGのメンバーを以下に示す。

### IgA 腎症ワーキンググループ

研究分担者:鈴木 仁 順天堂大学腎臓内科

研究協力者:菊池 正雄 宮崎大学医学部腎臓内科

小池健太郎 東京慈恵会医科大学腎臓・高血圧内科

小松 弘幸 宮崎大学医学部医療人育成支援センター

高橋 和男 藤田医科大学医学部解剖学 II

松崎 慶一 京都大学環境安全保健機構健康管理部門/附属健康科学センター

### 急速進行性糸球体腎炎ワーキンググループ

研究分担者:臼井 丈一 筑波大学医学医療系腎臓内科

研究協力者:川嶋 聡子 杏林大学腎臓・リウマチ膠原病内科

佐田 憲映 高知大学医学部臨床疫学講座

宮脇 義重 岡山大学大学院腎・免疫・内分泌代謝内科学

中沢 大悟 北海道大学病院内科 II

### ネフローゼ症候群ワーキンググループ

研究分担者:和田 健彦 東海大学腎内分泌代謝内科

研究協力者:石本 卓嗣 愛知医科大学腎臓・リウマチ膠原病内科

中屋 来哉 岩手県立中央病院 腎臓・リウマチ科

川口 武彦 国立病院機構千葉東病院 腎臓内科

祖父江 理 香川大学医学部 循環器・腎臓・脳卒中内科

清水さやか 認定NPO法人 健康医療  
評価研究機構 (iHope International)  
研究事業部  
佐々木 彰 株式会社麻生 飯塚病  
院 腎臓内科/臨床研究支援室  
栗田 宜明 福島県立医科大学 臨  
床疫学分野  
斎藤 尚二 名古屋大学 腎臓内科  
西堀 暢浩 名古屋大学 腎臓内科  
大江 佑治 東北大学腎・高血圧・内  
分泌分野  
吉田 舞 東北大学腎・高血圧・内  
分泌分野  
小泉 賢洋 東海大学腎内分泌代謝  
内科  
西脇 宏樹 昭和大学藤が丘病院内  
科 (腎臓)  
宮岡 良卓 東京医科大学腎臓内科

#### 多発性嚢胞腎ワーキンググループ

研究分担者:西尾 妙織 北海道大学  
病院内科Ⅱ腎臓内科  
研究協力者:仲谷 慎也 大阪市立  
大学大学院医学研究科 代謝内分  
泌病態内科学  
石川 英二 三重大学医学部附属病  
院 血液浄化療法部・腎臓内科  
金子 佳賢 新潟大学大学院医歯学  
総合研究科 腎・膠原病内科学  
河野 春奈 順天堂大学大学院医学  
系研究科泌尿器外科学講座  
瀬田 公一 京都医療センター腎臓  
内科  
中西 浩一 琉球大学大学院医学研  
究科育成医学 (小児科) 講座  
花岡 一成 東京慈恵会医科大学総  
合診療内科  
三戸部倫大 竹田総合病院腎臓内科  
土谷 健 東京女子医科大学腎臓  
内科  
内山 清貴 慶応義塾大学 腎臓内  
分泌代謝内科  
甲斐 平康 筑波大学医学医療系腎  
臓内科学  
嶋津 啓二 大阪府済生会中津病院  
腎臓内科

諏訪部達也 虎の門病院 腎センタ  
ー内科  
関根 章成 虎の門病院 腎センタ  
ー内科  
日高 寿美 湘南鎌倉総合病院腎臓  
病総合医療センター  
真壁 志帆 東京女子医科大学 腎  
臓内科  
三浦健一郎 東京女子医科大学 腎  
臓小児科  
倉重 眞大 東京慈恵会医科大学葛  
飾医療センター 腎臓・高血圧内科  
林 宏樹 藤田医科大学医学部  
腎臓内科学  
眞部 俊 東京女子医科大学 腎  
臓内科  
佐藤 舞 国立成育医療研究セン  
ター 腎臓・リウマチ・膠原病科  
星野 純一 東京女子医科大学 腎  
臓内科  
市川 大介 聖マリアンナ医科大学  
腎臓・高血圧内科  
堀江 重郎 順天堂大学大学院医学  
系研究科泌尿器外科学講座  
八反田文彦 北海道大学病院内科Ⅱ  
森山 智文 久留米大学医学部内科  
学講座 腎臓内科部門  
島袋 渡 琉球大学大学院医学  
研究科育成医学 (小児科) 講座  
片山 鑑 三重大学医学部附属  
病院 血液浄化療法部

- ② 4 難病ガイドラインの普及および  
利活用促進のために、ダイジェスト  
版(資料1~4)とエッセンス版(資  
料5)を作成し、研究班ホームペ  
ージで公開した。またダイジェスト版  
の英訳を Clin Exp Nephrol 誌に投  
稿し、掲載された。(資料6~9)
- ③ 難病4疾患ガイドライン 2020 の普  
及度に関するWEBアンケートを腎臓  
専門医を対象に実施した。(IgA 腎症、  
ネフローゼ症候群:2021年11~12

月、RPGN、PKD：2021年12月～2022年1月）各アンケート結果（資料10に概要を示す）については、現在、論文化を進めている。

- ④ 難病4疾患の患者および家族のための療養ガイド2023を作成し、完成版のPDFファイルを研究班ホームページで公開した。（資料11～14）冊子体も必要部数を作成し、日本腎臓病協会の慢性腎臓病対策部会の各都道府県責任者を通して難病診療施設に配布する。

難病4疾患ガイドラインで継続的に推奨されている標準治療に関して、臨床個人調査票データベースおよびJ-CKD-DBExを用いたQI調査に着手した。

臨個票データベースを用いるQI調査：

1) RPGN：年齢70歳未満で腎機能を問わず免疫抑制薬あるいはリツキシマブの併用割合は43.6%、年齢は問わず血清クレアチニン6.0 mg/dL以上あるいは肺胞出血を呈する症例での血漿交換療法の併用割合は22.9%であった。

2) ネフローゼ症候群：MCNSのステロイド抵抗性あるいは再発例におけるシクロスポリンとステロイドの併用割合は71.2%、ステロイド抵抗性のFSGSにおけるステロイドにシクロスポリン追加した割合は67.4%、膜性腎症のステロイド抵抗性例におけるステロイドにシクロスポリン追加した割合は59.3%であった。現在、論文化を進めている。

3) PKD：降圧療法の実施率は約90%、トルバプタン使用率は約60%、脳動脈瘤スクリーニング実施率は約70%であった。現在、論文化を進めている。

J-CKD-DBExを用いるQI調査：

- 1) ネフローゼ症候群：  
ステロイド抵抗性あるいは再発性の微小変化型ネフローゼ症候群として、  
① 病名として微小変化型ネフローゼ症候群が登録されている、かつ、  
② 微小変化型ネフローゼ症候群の病名開

始日から1年以上経過してから、尿蛋白定性1+以上、または尿蛋白定量0.3 g/日以上の上の検査結果が1回でも存在するものうち、シクロスポリンが処方されている割合尿蛋白陽性が持続するネフローゼ症候群として、

① 病名としてネフローゼ症候群が登録されている、かつ、

② 病名として微小変化型ネフローゼ症候群が登録されていない、かつ、

③ ネフローゼ症候群の病名開始日から1年以上経過してから、尿蛋白定性1+以上、または尿蛋白定量0.3 g/日以上の上の検査結果が1回でも存在するものうち、RA系阻害薬が処方されている割合

以上についてJ-CKD-DBExを用いた解析を行うためにIRB中央一括審査を受審し、受理され、解析に着手した。

## D. 考察

難治性腎疾患診療ガイドライン2020の普及と利活用の促進のため、ダイジェスト版とスマートフォン対応エッセンス版を作成し、公開したが、後者の取り組みは他に類を見ない、本研究班の新たな取り組みであり、その結果としてのガイドライン普及率を1年後にWEBアンケートを用いて調査した。専門医を対象としたアンケート結果では、おおむね各ガイドラインの推奨・治療アルゴリズムは臨床現場に受け入れられている状況が示唆された。

遵守率と予後調査については、CKDデータベースと臨床個人調査票データによる解析に着手したが、該当患者の抽出が問題となった。CKDデータベースはSSMix2によって収納されている電子カルテ情報を自動で抽出して構築されており、診断名は保険病名である。ネフローゼ症候群、IgA腎症およびPKDについては、ある程度の患者数が保険病名からの検索で抽出できることが明らかとなり、CKDデータベースを用いた解析を継続する。一方、RPGNについては、必ずしも明確な保険病名が与えられておらず、糖尿病のように検査データや処方薬によっ

て該当患者を抽出することは困難であり、CKD データベースによる解析は困難と判断し、ネフローゼ症候群および PKD とともに臨床個人調査票データによる解析を実施した。

専門医アンケート調査およびデータベース解析の結果、いくつかの evidence-practice gap の存在が明らかとなり、その点を踏まえて次回のガイドライン改訂に向けて、提言を作成した。

IgA 腎症；アンケート調査でも、みなさん血尿の重要性を理解しているが、ガイドラインでは血尿の評価法、その評価に基づいた治療選択については推奨できていない。

現在扁桃摘パルス療法の前向き研究の論文化がすすんでいるので、論文化されれば、よりガイドラインの記述についても強いインパクトとなると思われる。

現在進行中の国際治験のデータが揃えば、ガイドラインでも紹介できると考える。

PKD: 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参考に診療にあたっていると答えた医師の割合は 69%であり高かったが、2017 年では 86.2%とであったため、割合としては下がってしまった。一方で推奨レベルの高い治療であるトルバプタン治療が適応である患者に対し、半数以上投与を行っているという医師の割合は 2017 年の 29.2%から 2022 年の 46.5%と大幅に増えていた。また、脳動脈瘤をスクリーニングしている割合は 87.8%から 93.8%と増加している。この様にガイドラインで推奨している治療や検査が日常臨床に広く浸透していることが推察される。

2020 年ガイドラインは 2017 年から 3 年での改訂であり、大きなエビデンスの追加や新規治療の開発などがなかったことが、参考にしていく医師の割合が減った可能性がある。次回ガイドラインでは新たに追加されたエビデンスは勿論であるが、記述式のところでより日常臨床に役立てるガイドライン作成を行いたい。

RPGN: アンケート回答者の 1/4 が RPGN 経験なしであり、4 つの腎難病の中でその希少性のために診療経験を積みにくい実状が示唆される。特に抗 GBM 抗体型 RPGN は年間経験なしが半数を超えており、その希少性に起因する診療経験の不足が腎死の回避に重要とされている迅速な治療開始や徹底した治療を妨げる要因となり得る。治療に関するモデルケースでは、最も積極的な治療が求められる両疾患モデルでの治療方針を確認した。RPGNWG にて経年的に実施されてきた全国 RPGN アンケート調査の結果と同様に、ANCA 関連 RPGN、抗 GBM 抗体型 RPGN での免疫抑制薬、生物製剤の投与割合が低率であることが示された。同様に血漿交換の併用割合も低率であった。介入試験を中心とした欧米のエビデンスに基づく治療指針とのギャップ (本邦でのステロイド単独治療の多さ) は、これまでの RPGNWG による疫学調査の結果と同様である。ただし、モデルケースを用いた仮想アンケートは実臨床での治療内容と必ずしも一致はしないと思われるが、最新の全国アンケートの投与割合と比較し高率となっており、本邦における免疫抑制薬、生物製剤の併用が普及、一般化してきた可能性がある。現在 RPGNWG で実施されている全国アンケート調査 (2016-2019 年発症分) を用いて実臨床での治療内容を確認し、本邦の治療内容の近年の動向を検証し、次期 RPGN ガイドラインの改訂に備える予定である。

ネフローゼ症候群：我々は 2020 年度から 2022 年度の 3 カ年、「エビデンスに基づくネフローゼ症候群診療ガイドライン 2020 年版 (NSGL2020)」の普及・啓発を目的に様々な活動を展開したが、その一つとして腎臓専門医を対象としたアンケートの解析により NSGL2020 の普及・遵守率などに関する調査および解析を行った。

NSGL2020 では「成人ネフローゼ症候群患者において一次性膜性腎症の診断のための血清抗 PLA2R 抗体測定は、腎生検の実施が難しい場合には測定してもよい」としたが、これを実際に「実施する」と答えた専門医が約 60%にとどまり、「実施しない」理由

としては、原資が確保出来ないことが最多であった。すなわち、このマーカーの測定が保険収載されていないことが大きな障壁となっていることが示唆された。

また、一次性膜性腎症の初回治療に関するCQに対しては、ネットワークメタ解析を用いて推奨を提示したが、日本で実際に行われている従来治療とのギャップが大きかったため、エビデンスレベルの低いものも検討した上でより自由度の高い治療アルゴリズムを構築した。専門医アンケートでは、推奨されていないが従来治療で選択可能なものとして提示されたステロイド単剤による治療を採用している専門医が6割を占め、また免疫抑制薬を併用する場合も、有効性を示すエビデンスの伴わないシクロスポリンが最も多かった。「もともとステロイド単剤治療を行っており、NSGL2020の改訂を受けてその頻度を減らした」と回答した専門医は20%であり「頻度を変えていない」と回答した専門医が約6割であったことを考慮すると少数にとどまり、evidence-practice gapが目立つ結果となった。このように、世界標準のガイドライン作成の枠組であるGRADEに準拠した診療ガイドラインと診療の現場では乖離が存在するのが実情である。

次期ガイドライン作成にあたっては、practiceをevidenceに基づいたものに近づける現場でのスタンスとともに、実臨床で行われているpracticeがどれだけ有効かつ安全であるかというevidenceの創出も重要である。

また、evidenceがあっても保険収載されていない治療・検査は実臨床では採用し難いという実情から、公的保険収載への努力も同時に重ねていく必要がある。

さらに、この領域においては、一次性膜性腎症の新規原因抗原の探索や治療におけるリツキシマブの適用など、患者アウトカムにつながる研究が精力的に進められており、臨床医がこれらをいかに適切に利用しやすくするかという点が次期ガイドラインに求められる。

以上に立脚し、①Evidence-practice gapが小さくなるよう考慮しつつ、診療ガイド

ラインを参照する臨床医および患者が使いやすい診療ガイドラインを作成すること、②保険収載への一助となるような提言を盛り込むこと、を次期ガイドライン作成への提言とする。

## E. 結論

専門医および専門医不在の地域における非専門医による難治性腎疾患の診療をサポートするガイドラインの完全改訂版を出版した。冊子版も研究班ホームページで公開したが、さらに普及と活用を促進するために、ダイジェスト版およびスマートフォン対応エッセンス版を作成し、公開した。また海外への情報発信のために、ダイジェスト版の英訳を行った。ガイドライン出版1年後の時点でその普及状況に関する専門医を対象としたWEBアンケートを実施し、おおむね良好な普及状況であった。また遵守状況およびアウトカム評価のためにJ-CKDデータベースや臨個票データベースを用いた解析に着手した。その結果、いくつかのevidence-practice gapの存在が明らかとなり、次回のガイドライン改訂の際に配慮すべき問題点として提言を策定した。

## F. 研究発表

### 1. 論文発表

1. Sugiyama K, Inoue T, Kozawa E, Ishikawa M, Shimada A, Kobayashi N, Tanaka J, Okada H. Reduced oxygenation but not fibrosis defined by functional magnetic resonance imaging predicts the long-term progression of chronic kidney disease. *Nephrol Dial Transplant* 2020, 35, 964-970
2. Nakagawa N, Sofue T, Kanda E, Nagasu H, Matsushita K, Nangaku M, Maruyama S, Wada T, Terada Y, Yamagata K, Narita I, Yanagita M, Sugiyama H, Shigematsu T, Ito T, Tamura K, Isaka Y, Okada H, Tsuruya K, Yokoyama H, Nakashima N, Kataoka H, Ohe K, Okada M, Kashiwara N. J-CKD-DB: a nationwide multicentre electronic health record-based chronic kidney disease database in Japan. *Sci Rep*. 2020, 10, 7351
3. Sofue T, Nakagawa N, Kanda E, Nagasu H, Matsushita K, Nangaku M, Maruyama S, Wada T, Terada Y, Yamagata K, Narita I, Yanagita M,

- Sugiyama H, Shigematsu T, Ito T, Tamura K, Isaka Y, Okada H, Tsuruya K, Yokoyama H, Nakashima N, Kataoka H, Ohe K, Okada M, Kashihara N. Prevalence of anemia in patients with chronic kidney disease in Japan: A nationwide, cross-sectional cohort study using data from the Japan Chronic Kidney Disease Database (J-CKD-DB). *PLoS One*. 2020, 15, e0236132
4. Sofue T, Nakagawa N, Kanda E, Nagasu H, Matsushita K, Nangaku M, Maruyama S, Wada T, Terada Y, Yamagata K, Narita I, Yanagita M, Sugiyama H, Shigematsu T, Ito T, Tamura K, Isaka Y, Okada H, Tsuruya K, Yokoyama H, Nakashima N, Kataoka H, Ohe K, Okada M, Kashihara N. Prevalences of hyperuricemia and electrolyte abnormalities in patients with chronic kidney disease in Japan: A nationwide, cross-sectional cohort study using data from the Japan Chronic Kidney Disease Database (J-CKD-DB). *PLoS One*. 2020, 15, e0240402
  5. ネフローゼ症候群診療ガイドライン2020 (厚生労働省難治性疾患克服研究事業進行性腎障害に関する調査研究班 2019年)
  6. IgA腎症診療ガイドライン2020 (厚生労働省難治性疾患克服研究事業進行性腎障害に関する調査研究班 2019年)
  7. 多発性嚢胞腎(PKD)診療ガイドライン2020 (厚生労働省難治性疾患克服研究事業進行性腎障害に関する調査研究班 2019年)
  8. 急速進行性腎炎症候群(RPGN)診療ガイドライン2020 (厚生労働省難治性疾患克服研究事業進行性腎障害に関する調査研究班 2019年)
  9. Yokoyama H, Yamamoto R, Imai E, Maruyama S, Sugiyama H, Nitta K, Tsukamoto T, Uchida S, Takeda A, Sato T, Wada T, Hayashi H, Akai Y, Fukunaga M, Tsuruya K, Masutani K, Konta T, Shoji T, Hiramatsu T, Goto S, Tamai H, Nishio S, Shirasaki A, Nagai K, Yamagata K, Hasegawa H, Yasuda H, Ichida S, Naruse T, Fukami K, Nishino T, Sobajima H, Tanaka S, Akahori T, Ito T, Terada Y, Katafuchi R, Fujimoto S, Okada H, Ishimura E, Kazama JJ, Hiromura K, Mimura T, Suzuki S, Saka Y, Sofue T, Suzuki Y, Shibagaki Y, Kitagawa K, Morozumi K, Fujita Y, Mizutani M, Shigematsu T, Furuichi K, Fujimoto K, Kashihara N, Sato H, Matsuo S, Narita I, Isaka Y. Better remission rates in elderly Japanese patients with primary membranous nephropathy in nationwide real-world practice: The Japan Nephrotic Syndrome Cohort Study (JNSCS). *Clin Exp Nephrol* 2020, 24:893-909.
  10. Yamanouchi M, Furuichi K, Hoshino J, Ubara Y, Wada T: Nonproteinuric diabetic kidney disease. *Clin Exp Nephrol* 2020, 24:573-81.
  11. Wada T, Hara A, Muso E, Maruyama S, Kato S, Furuichi K, Yoshimura K, Toyama T, Sakai N, Suzuki H, Tsukamoto T, Miyazaki M, Sato E, Abe M, Shibagaki Y, Narita I, Goto S, Sakamaki Y, Yokoyama H, Mori N, Tanaka S, Yuzawa Y, Hasegawa M, Matsubara T, Wada J, Tanabe K, Masutani K, Abe Y, Tsuruya K, Fujimoto S, Iwatsubo S, Tsuda A, Suzuki H, Kasuno K, Terada Y, Nakata T, Iino N, Sofue T, Miyata H, Nakano T, Ohtake T, Kobayashi S, Group Ls: Effects of LDL apheresis on proteinuria in patients with diabetes mellitus, severe proteinuria, and dyslipidemia. *Clin Exp Nephrol* 2020.
  12. Tran TTT, Hara A, Kitagawa K, Kitajima S, Toyama T, Iwata Y, Sakai N, Shimizu M, Kaneko S, Furuichi K, Wada T: Relationship between autoantibodies to erythropoietin receptor and renal outcome in patients with anti-neutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis. *Biomarkers* 2020, 25:194-200.
  13. Toyama T, Kitagawa K, Oshima M, Kitajima S, Hara A, Iwata Y, Sakai N, Shimizu M, Hashiba A, Furuichi K, Wada T: Age differences in the relationships between risk factors and loss of kidney function: a general population cohort study. *BMC Nephrol* 2020, 21:477.
  14. Tokumaru T, Toyama T, Hara A, Kitagawa K, Yamamura Y, Nakagawa S, Oshima M, Miyagawa T, Sato K, Ogura H, Kitajima S, Iwata Y, Sakai N, Shimizu M, Furuichi K, Hashiba A, Wada T: Association between Unhealthy Dietary Habits and Proteinuria Onset in a Japanese General Population: A Retrospective Cohort Study. *Nutrients* 2020, 12.
  15. Miyatake N, Adachi H, Nomura-Nakayama K, Okada K, Okino K, Hayashi N, Fujimoto K, Furuichi K, Yokoyama H: Circulating CTRP9 correlates with the prevention of aortic calcification in renal allograft recipients. *PLoS One* 2020, 15:e0226526.
  16. Miyake T, Sakai N, Tamai A, Sato K, Kamikawa Y, Miyagawa T, Ogura H, Yamamura Y, Oshima M, Nakagawa S, Sagara A, Shinozaki Y, Toyama T, Kitajima S, Hara A, Iwata Y, Shimizu M, Furuichi K, Kaneko S, Wada T: Trehalose ameliorates peritoneal fibrosis by promoting Snail degradation and inhibiting mesothelial-to-mesenchymal transition in mesothelial cells. *Sci Rep* 2020, 10:14292.
  17. Miyagawa T, Iwata Y, Oshima M, Ogura H, Sato K, Nakagawa S, Yamamura Y, Kitajima S, Toyama T, Hara A, Kokubo S, Sakai N, Shimizu M, Furuichi K, Wada T: Polyarteritis nodosa with perirenal hematoma due to the rupture of a renal artery aneurysm. *CEN Case Rep* 2020.
  18. Iwata Y, Satou K, Furuichi K, Yoneda I, Matsumura T, Yutani M, Fujinaga Y, Hase A, Morita H, Ohta T, Senda Y, Sakai-Takemori Y, Wada T, Fujita S, Miyake T, Yasuda H, Sakai N, Kitajima S, Toyama T, Shinozaki Y, Sagara A,

- Miyagawa T, Hara A, Shimizu M, Kamikawa Y, Ikeo K, Shichino S, Ueha S, Nakajima T, Matsushima K, Kaneko S, Wada T: Collagen adhesion gene is associated with bloodstream infections caused by methicillin-resistant *Staphylococcus aureus*. *Int J Infect Dis* 2020, 91:22-31.
19. Iwata Y, Sakai N, Yoneda I, Satou K, Furuichi K, Senda Y, Sakai-Takemori Y, Wada T, Fujita S, Ogura H, Sato K, Minami T, Yamaguchi K, Kitajima S, Toyama T, Yamamura Y, Miyagawa T, Hara A, Shimizu M, Sakai Y, Ikeo K, Shichino S, Ueha S, Nakajima T, Matsushima K, Wada T: The increased frequency of methicillin-resistant *Staphylococcus aureus* with low MIC of beta-lactam antibiotics isolated from hospitalized patients. *J Infect Chemother* 2020, 26:604-10.
  20. Hara A, Koshino Y, Kurokawa Y, Shinozaki Y, Miyake T, Kitajima S, Toyama T, Iwata Y, Sakai N, Shimizu M, Furuichi K, Nakamura H, Wada T: Relationship between anti-erythropoietin receptor autoantibodies and responsiveness to erythropoiesis-stimulating agents in patients on hemodialysis: a multi-center cross-sectional study. *Clin Exp Nephrol* 2020, 24:88-95.
  21. Furuichi K, Shimizu M, Yamanouchi M, Hoshino J, Sakai N, Iwata Y, Toyama T, Kitajima S, Hara A, Yuzawa Y, Kitamura H, Suzuki Y, Sato H, Uesugi N, Ueda Y, Nishi S, Nishino T, Samejima K, Kohagura K, Shibagaki Y, Makino H, Matsuo S, Ubara Y, Yokoyama H, Wada T: Clinicopathological features of fast eGFR decliners among patients with diabetic nephropathy. *BMJ Open Diabetes Res Care* 2020, 8.
  22. Fujimoto K, Kagaya Y, Kumano S, Fujii A, Tsuruyama Y, Matsuura T, Yamazaki K, Nomura K, Okada K, Okino K, Adachi H, Furuichi K, Yokoyama H: Retrospective single-arm cohort study of steroid-dependent minimal change nephrotic syndrome treated with very low-dose rituximab. *Clin Nephrol* 2020.
  23. Adachi H, Fujimoto K, Fujii A, Yamasaki K, Okada K, Matsuura T, Okino K, Furuichi K, Yokoyama H: Long-term retrospective observation study to evaluate effects of adiponectin on skeletal muscle in renal transplant recipients. *Sci Rep* 2020, 10:10723.
  24. Makita Y, Suzuki H, Kano T, Takahata A, Julian BA, Novak J, Suzuki Y: TLR9 activation induces aberrant IgA glycosylation via APRIL- and IL-6-mediated pathways in IgA nephropathy. *Kidney Int* 97:340-349, 2020
  25. Lee M, Suzuki H, Kato R, Fukao Y, Nakayama M, Kano T, Makita Y, Suzuki Y: Renal pathological analysis using galactose deficient IgA1-specific monoclonal antibody is a strong tool for differentiation primary IgA nephropathy from secondary IgA nephropathy. *CEN Case Reports*, 2020 in press
  26. Yamada K, Huang Z, Raska M, Reily C, Anderson J, Suzuki H, Kiryluk K, Gharavi AG, Julian BA, Willey CD, Novak J: Leukemia inhibitory factor signaling enhances production of galactose-deficient IgA1 in IgA nephropathy. *Kidney Dis (Basel)*, 6: 168-180, 2020
  27. Takahata A, Arai S, Hiramoto E, Kitada K, Kato R, Makita Y, Suzuki H, Nakata J, Araki K, Miyazaki T, Suzuki Y: Crucial Role of AIM/CD5L in the Development of Glomerular Inflammation in IgA Nephropathy. *J Am Soc Nephrol* 31: 2013-2024, 2020.
  28. 鈴木 仁, 鈴木祐介: 腎臓病学この1年の進歩 IgA 腎症の病態. *日本腎臓学会誌* 62: 26-33, 2020
  29. Shimizu T, Saito C, Watanabe M, Ishii R, Kawamura T, Nagai K, Fujita A, Kaneko S, Kai H, Morito N, Usui J, Yokosawa M, Kondo Y, Inoue S, Okiyama N, Yamagata K. Anti-PM/ScI Antibody-positive Systemic Sclerosis Complicated by Multiple Organ Involvement. *Intern Med.* 60;765-770, 2021
  30. Kai H, Usui J, Tawara T, Takahashi-Kobayashi M, Ishii R, Tsunoda R, Fujita A, Nagai K, Kaneko S, Morito N, Saito C, Hamada H, Yamagata K. A case of anti-glomerular basement membrane glomerulonephritis during the first trimester of pregnancy. *Intern Med.* 2020 in press.
  31. Kageyama A, Fukushima H, Usui J, Iwabuchi A, Suzuki R, Masumoto K, Oda T, Nagata M, Takada H. Poststreptococcal acute glomerulonephritis in a girl with renal cell carcinoma: possible pathophysiological association. *CEN Case Rep.* 2020 in press.
  32. Watanabe M, Kaneko S, Usui J, Takahashi K, Kawanishi K, Takahashi-Kobayashi M, Shimizu T, Ishii R, Tawara T, Tsunoda R, Nagai K, Kawamura T, Fujita A, Kai H, Morito N, Saito C, Oda T, Nagata M, Yamagata K. Literature review of allograft adenovirus nephritis and a case presenting as mass lesions in a transplanted kidney without symptoms of urinary tract infection or acute kidney injury. *Transpl Infect Dis.* e13468, 2020.
  33. Usui J, Yaguchi M, Yamazaki S, Takahashi-Kobayashi M, Kawamura T, Kaneko S, Seshan SV, Ronco P, Yamagata K. Transcription factor 21 expression in injured podocytes of glomerular diseases. *Sci Rep.* 10(1): 11516, 2020.
  34. Takahashi-Kobayashi M, Usui J, Kaneko S, Sugiyama H, Nitta K, Wada T, Muso E, Arimura Y, Makino H, Matsuo S, Yamagata K. Age-dependent survival in rapidly progressive glomerulonephritis: a nationwide questionnaire survey from

- children to the elderly. *PLoS One*. 15(7): e0236017, 2020.
35. Yokoe Y, Tsuboi N, Kitagawa A, Karasawa M, Ozeki T, Endo N, Sawa Y, Kato S, Katsuno T, Maruyama S, and Japan Research Committee of the Ministry of Health, Labour, and Welfare for Intractable Vasculitis and for Intractable Renal Disease; Yamagata K, Usui J, Nagata M, Sada KE, Sugiyama H, Amano K, Arimura Y, Atsumi T, Yuzawa Y, Dobashi H, Takasaki Y, Harigai M, Hasegawa H, Makino H, Matsuo S. Distinct Impacts of Urinary CD11b and CD163 on Clinical Activity and Outcome of Anti-neutrophil Cytoplasmic Antibody-associated Glomerulonephritis. *Nephrol Dial Transplant*. 2020 in press.
  36. Imai E, Usui J, Kaneko S, Kawamura T, Suka M, Yamagata K. The precise long-term outcomes of adult IgA nephropathy by mail questionnaires: Better renal survival compared to earlier cohort studies. *PLoS One*. 15(5): e0233186, 2020.
  37. Tawara T, Kai H, Kageyama M, Akiyama T, Matsunaga T, Sakuma A, Ishii R, Tsunoda R, Kawamura T, Fujita A, Kaneko S, Morito N, Saito C, Usui J, Yamagata K. A case report of progressive multifocal leukoencephalopathy during steroid treatment for ANCA-associated renal vasculitis. *CEN Case Rep*. 9(4): 354-358, 2020.
  38. Usui T, Morito N, Shawki HH, Sato Y, Tsukaguchi H, Hamada M, Jeon H, Yadav MK, Kuno A, Tsunakawa Y, Okada R, Ojima T, Kanai M, Asano K, Imamura Y, Koshida R, Yoh K, Usui J, Yokoi H, Kasahara M, Yoshimura A, Muratani M, Kudo T, Oishi H, Yamagata K, Takahashi S. Transcription factor MafB in podocytes protects against the development of focal segmental glomerulosclerosis. *Kidney Int*. 98(2): 391-403, 2020.
  39. Noguchi K, Ishida J, Kim J, Muromachi N, Kako K, Mizukami H, Lu W, Ishimaru T, Kawasaki S, Kaneko S, Usui J, Ohtsu H, Yamagata K, Fukamizu A. Histamine receptor agonist alleviates severe cardiorenal damages by eliciting anti-inflammatory programming. *Proc Natl Acad Sci USA*. 117(6): 3150-3156, 2020.
  40. Usui J, Kai H, Kaneko S, Takahashi-Kobayashi M, Hagiwara M, Takahashi K, Oda T, Yamagata K. Kidney transplant patient with immunoglobulin A nephropathy subsequently diagnosed as concurrent autosomal dominant polycystic kidney disease during 17-year follow-up. *CEN Case Rep* 9(2): 106-108, 2020.
  41. 金子修三、白井丈一、山縣邦弘. 抗糸球体基底膜 (抗体) 腎炎における対策. *腎臓内科* 13;52-61, 2021
  42. Mase H, Hamano N, Mizuhara R, Nozaki T, Saso T, Wada T, Asai S, Miyachi H, Fukagawa M. Falsely elevated serum creatinine associated with IgM paraproteinemia. *KI rep* 2020; 5(3): 377-81.
  43. Ishida H, Komaba H, Hamano N, Yamato H, Sawada K, Wada T, Nakamura M, Fukagawa M. Skeletal and mineral metabolic effects of risedronate in a rat model of high-turnover renal osteodystrophy. *J Bone Miner Metab* 2020; 38(4): 501-10
  44. Nakagawa Y, Komaba H, Hamano N, Wada T, Hida M, Suga T, Kakuta T, Fukagawa M. Metacarpal bone mineral density by radiographic absorptiometry predicts fracture risk in patients undergoing maintenance hemodialysis. *Kidney Int* 2020; 98(4): 970-8
  45. Ishida H, Ogura G, Uehara S, Takiguchi S, Nakagawa Y, Hamano N, Koizumi M, Wada T, Fukagawa M, Nakamura M. Preventive effect of early introduction of everolimus and reduced-exposure tacrolimus on renal interstitial fibrosis in de novo living-donor renal transplant recipients. *Clin Exp Nephrol* 2020; 24(3): 268-76.
  46. Kawabata C, Komaba H, Ishida H, Nakagawa Y, Hamano N, Koizumi M, Kanai G, Wada T, Nakamura M, Fukagawa M. Changes in fibroblast growth factor 23 and soluble klotho levels after hemodialysis initiation. *Kidney Med* 2020; 2(1): 59-67.
  47. Muto S, Ando M, Nishio S, Hanaoka K, Ubara Y, Narita I, Kamura K, Mochizuki T, Tsuchiya K, Tsuruya K, Horie S. The relationship between liver cyst volume and QOL in Japanese ADPKD patients. *Clin Exp Nephrol*. 2020 Apr;24(4):314-322.
  48. Nishiwaki H, et al. Japan Nephrotic Syndrome Cohort Study group. Incidence and factors associated with prescribing renin-angiotensin-system inhibitors in adult idiopathic nephrotic syndrome: A nationwide cohort study. *J Clin Hypertens (Greenwich)*. 2021 May;23(5):999-1007.
  49. Nishio S, et al. Committee of Clinical Practical Guideline for Polycystic Kidney Disease 2020. A digest from evidence-based Clinical Practice Guideline for Polycystic Kidney Disease 2020. *Clin Exp Nephrol*. 2021 Dec;25(12):1292-1302.

50. Usui J, et al. Committee of Clinical Practical Guideline for Rapidly Progressive Glomerulonephritis 2020. A digest of the evidence-based Clinical Practice Guideline for Rapidly Progressive Glomerulonephritis 2020. *Clin Exp Nephrol*. 2021 Dec;25(12):1286-1291
51. Wada T, et al. Committee of Clinical Practical Guideline for Nephrotic Syndrome 2020. A digest of the Evidence-Based Clinical Practice Guideline for Nephrotic Syndrome 2020. *Clin Exp Nephrol*. 2021 Dec;25(12):1277-1285.
52. Suzuki H, et al. Committee of Clinical Practical Guideline for IgA Nephropathy 2020. A digest from evidence-based clinical practice guideline for IgA nephropathy 2020. *Clin Exp Nephrol*. 2021 Dec;25(12):1269-1276.
53. Kai H, et al. A case of anti-glomerular basement membrane glomerulonephritis during the first trimester of pregnancy. *Intern Med* 60: 765-770, 2021
54. Kaneko S, et al. Epidemiology and treatment changes in the prognosis of rapidly progressive glomerulonephritis in Japan: a nationwide 1989-2015 survey. *Clin Exp Nephrol* 26; 234-246, 2021
55. 臼井丈一、他. 急速進行性糸球体腎炎(RPGN)の腎予後・生命予後. *腎臓内科* 13; 737-742, 2021
56. 臼井丈一. 抗糸球体基底膜抗体病. *臨床放射線増刊* 66; 1179-1184, 2021
57. 荒川洋、臼井丈一. 抗糸球体基底膜抗体腎炎の病態・診断・治療. *リウマチ科* 66; 558-564, 2021
58. 臼井丈一. 急速進行性腎炎症候群の疫学・予後—わが国の解析より. *腎と透析* 91; 357-360, 2021
59. Fajol A, et al. Acute cardiac overload does not induce cardiac or skeletal expression of fibroblast growth factor 23 in rats. *Cardiovasc Endocrinol Metab* 10(4); 204-209, 2021
60. Doi K, et al. A novel method for successful induction of interdigitating process formation in conditionally immortalized podocytes from mice, rats, and humans. *Biochem Biophys Res Commun* 570; 47-52, 2021
61. Komaba H, et al. Relapse of Minimal Change Disease Following the Pfizer-BioNTech COVID-19 Vaccine. *Am J Kidney Dis* 78(3); 469-470, 2021
62. 和田健彦. OnconeurologyにおけるAKI. *日内会誌* 110(5); 935-941, 2021
63. Ohyama Y, et al. Aberrantly Glycosylated IgA1 in IgA Nephropathy: What We Know and What We Don't Know. *J Clin Med* 10; 3467, 2021
64. 小松弘幸、藤元昭一. 成人・高齢紫斑病性腎炎(IgA血管炎に伴う腎炎)コホート研究. *腎臓内科* 13; 750-758, 2021
65. 鈴木祐介、二瓶義人、鈴木 仁. IgA腎症の病因解明と治療の進歩. *日内会誌* 9, 2021
66. 鈴木 仁. IgA腎症の免疫異常. *日腎会誌* 63; 250-256, 2021
67. 鈴木 仁. 一般診療でも遭遇する腎臓の指定難病-IgA腎症. *内科* 128; 1035-1040, 2021
68. Shimizu S, et al. Initiation of Renin-Angiotensin System Inhibitors and the Incidence of First Complete Remission in Patients with Primary Nephrotic Syndrome: A Nationwide Cohort Study. *Clin Exp Nephrol*. (in press)
69. Kano T, Suzuki H, et al. Mucosal immune system dysregulation in the pathogenesis of IgA nephropathy. *Biomedicines*. 10;3027, 2022
70. Nakayama M, Suzuki H, et al. Clinical significance of intensity of glomerular galactose-deficient IgA1 deposition in IgA nephropathy. *Kidney Int Rep*. 29;2726, 2022
71. Makita Y, Suzuki H, et al. Glomerular deposition of galactose-deficient IgA1-containing immune complexes via glomerular endothelial cell injuries. *Nephrol Dial Transplant*. 37;1629, 2022
72. Fukao Y, Suzuki H, et al. Galactose-deficient IgA1 as a candidate urinary marker of IgA nephropathy. *J Clin Med*. 11;3173, 2022
73. Kataoka H, Nitta K, Hoshino J. Visceral fat and attribute-based medicine in chronic kidney disease. *J Front Endocrinol (Lausanne)*. 14;1097596, 2023
74. Kataoka H, et al. Impact of kidney function and kidney volume on intracranial aneurysms in patients with autosomal dominant polycystic kidney disease. *Sci Rep*. 12;18057, 2022
75. Akihisa T, et al. Initial decline in eGFR

- to predict tolvaptan response in autosomal-dominant polycystic kidney disease. *Clin Exp Nephrol.* 26;540-51, 2022
76. Suwabe T, et al. Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease in which the Polycystic Liver Volume Was Reduced by Rigorous Blood Pressure Control. *Intern Med.* 61;49-52, 2022
  77. Sekine A, et al. Cystic Kidney Diseases that require a differential diagnosis from Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease (ADPKD). *Clin Med.* 11;6528, 2022
  78. Hidaka S, et al. Relevance of mild cognitive impairment and its association with handgrip strength in patients on hemodialysis. *Sci Rep.* 12;3850, 2022
  79. Ikehata Y, et al. Kidney Transplantation for a Patient With Protein C Deficiency Using Activated Protein C Concentrate: A Case Report. *Transplant Proc.* 54;2754, 2022
  80. Suwabe T, et al. 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.* 7;69-80, 2023
  81. Suwabe T, et al. Microbiome of infected cysts, feces and saliva in patients with autosomal dominant polycystic kidney disease. *CEN Case Rep.* (online ahead)
  82. Suwabe T, et al. Acute renal intracystic hemorrhage in patients with autosomal dominant polycystic kidney disease. *J Nephrol.* (online ahead)
  83. Mase K, et al. The efficacy and safety of mizoribine for maintenance therapy in patients with myeloperoxidase anti-neutrophil cytoplasmic antibody (MPO-ANCA)-associated vasculitis: the usefulness of serum mizoribine monitoring. *Clin Exp Nephrol.* 26;1092, 2022
  84. Kaneko S, et al. Epidemiology and temporal changes in the prognosis of rapidly progressive glomerulonephritis in Japan: a nationwide 1989-2015 survey. *Clin Exp Nephrol.* 26;234, 2022
  85. Doi K, et al. Enhanced podocyte differentiation and changing drug toxicity sensitivity through pressure-controlled mechanical filtration stress on a glomerulus-on-a-chip. *Lab Chip.* 23;437, 2023
- ## 2. 学会発表
1. 岡田浩一： 招請講演CKD対策における診療ガイドラインの戦略的意義、第117回日本内科学会講演会、東京、2020年8月
  2. 岡田浩一： 教育講演Evidence-Practice Gap、第63回日本腎臓学会学術集会・総会、横浜、2020年8月
  3. Muto M, Kato R, Suzuki H, Suzuki Y: The role of secretory IgA in the pathogenesis of IgA Nephropathy. ISN World Congress of Nephrology, Abu Dhabi, UAE, March 26<sup>th</sup>, 2020 (web)
  4. Kano T, Suzuki H, Makita Y, Fukao Y, Suzuki Y: TLR9 signaling pathways in nasal-associated lymphoid tissue have a crucial role in the pathogenesis of IgA nephropathy. The ASN (American Society of Nephrology) 53<sup>th</sup> Annual Meeting, web, Oct 22-25, 2020
  5. Makita Y, Suzuki H, Nakano D, Kano T, Nishiyama A, Suzuki Y: Galactose-deficient IgA1 containing immune complexes deposit with complementary activity in mesangium through endothelial cell injuries. The ASN (American Society of Nephrology) 53<sup>th</sup> Annual Meeting, web, Oct 22-25, 2020
  6. 深尾 勇輔、鈴木 仁、狩野俊樹、牧田侑子、鈴木祐介：IgA腎症における扁桃摘出術単独と扁桃パルス療法との比較検証。第117回日本内科学会、東京、2020. 8. 8
  7. 山崎康平、鈴木 仁、安武純一、鈴木祐介：糖鎖異常IgA1特異的抗体KM55のエピトープ解析。第63回日本腎臓学会総会、横浜、2020. 8. 19-21
  8. 鈴木 仁：第63回日本腎臓学会総会 シンポジウム3 糸球体疾患に対する生物学的製剤の可能性と問題点－Current and Future Indications－。「IgA腎症に対する生物学的製剤治療の可能性。第63回日本腎臓学会総会、横浜、2020. 8. 19
  9. Koike K, et al.: Clinicopathological prognostic stratification for renal survival in the Japanese IgA nephropathy prospective cohort study (J-IGACS). 16th International Symposium on IgA Nephropathy. Prague, Czech (Virtual), 2021
  10. Suzuki H: What biomarkers are on the horizon that may help risk stratify patients with IgAN? 16th International Symposium on IgA Nephropathy. Prague, Czech (Virtual), 2021
  11. 小松弘幸、他：成人紫斑病性腎炎に対する扁桃摘出術＋ステロイドパルス療法の効果 ～J-RBR二次コホート研究のPost-hoc解析。第

64回 日本腎臓学会. 横浜, 2021

日本腎臓学会東部学術大会、東京、2022

12. 鈴木 仁: シンポジウム4「腎疾患における controversy」: 「IgA腎症の病態からみた治療の妥当性」第51回日本腎臓学会東部学術大会, 東京, 2021
13. 和田健彦: オンコネフロロジーの使命と課題: 薬剤師と腎臓医の役割を考える. 日本臨床腫瘍薬学会学術大会. 仙台、2022
14. 和田健彦: 一次性膜性腎症をステロイド単独療法で治療すべきか? 第51回日本腎臓学会東部学術大会. 東京、2021
15. 高橋真由美、臼井丈一、他.: RPGN全国アンケート調査二次研究: IgA腎症およびIgA血管炎の生命・腎予後の検討、第64回日本腎臓学会学術総会、横浜、2021
16. 臼井丈一: シンポジウム4、重症AAVに対する血漿交換療法、第51回日本腎臓学会東部学術大会、東京、2021
17. 和田健彦他: 一次性ネフローゼ症候群の診療実態—腎臓専門医アンケート調査、第65回 日本腎臓学会. 神戸, 2022
18. Aoki R, Matsuzaki K, Suzuki H, et al. Gross Hematuria after SARS-CoV-2 Vaccination: Questionnaire Survey in Japan. World Congress of Nephrology. Malaysia. 2022
19. Lee M, Suzuki H, et al. Hydroxychloroquine prevents the disease progression in the murine IgA nephropathy. World Congress of Nephrology. Malaysia. 2022
20. Nagasawa H, Suzuki H, et al. Sparsentan, the dual endothelin and angiotensin receptor antagonist (DEARA), attenuates the development of albuminuria and renal injury to a greater extent than losartan in the gddY mouse model of IgA Nephropathy. 59th ERA-EDTA. France. 2022
21. Nihei Y, Higashiyama M, Iwasaki H, Fukao Y, Nakayama M, Suzuki H, et al. IgA+ plasma cells accumulation in kidneys of IgA nephropathy model mice and patients. 56th American Society of Nephrology. USA. 2022
22. 青木良輔、他. COVID-19ワクチン接種と肉眼的血尿の関連についての調査結果. 第65回日本腎臓学会. 神戸, 2022
23. 深尾勇輔、他. 糖鎖異常IgA産生における形質細胞様樹状細胞の役割. 第65回 日本腎臓学会. 神戸, 2022
24. 牧田侑子、他. IgA腎症におけるARBとエサキセレノン併用によるさらなる尿蛋白抑制効果. 第65回 日本腎臓学会. 神戸, 2022
25. 中島健太郎、他. 多発血管炎性肉芽腫症に対するリツキシマブ投与による寛解維持療法中に生じた遅発性好中球減少症の一例、第52回

## G. 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

資料1～4. 診療ガイドライン ダイジェスト版



難治性腎疾患診療ガイドライン2020 エッセンス版

エビデンスに基づく

ネフローゼ症候群

IgA腎症

急速進行性腎炎症候群 RPGN

多発性嚢胞腎 PKD

診療ガイドライン

2020

監修：成田一徳  
新潟大学医学部医学科・泌尿器内科学

編纂：厚生労働省研究費補助金難治性腎疾患臨床研究事業（難治性糸球体腎炎研究事業）  
難治性腎疾患に関する臨床研究班

資料 6. 多発性嚢胞腎病態ガイドライン (英訳版)

A digest from evidence-based Clinical Practice Guideline for Polycystic Kidney Disease 2020

Clinical and Experimental Nephrology (2021) 25:1292–1302  
https://doi.org/10.1007/s10157-021-02097-6

GUIDELINE



## A digest from evidence-based Clinical Practice Guideline for Polycystic Kidney Disease 2020

Saori Nishio<sup>1</sup> · Ken Tsuchiya<sup>2</sup> · Shinya Nakatani<sup>3</sup> · Satoru Muto<sup>4</sup> · Toshio Mochizuki<sup>5</sup> · Haruna Kawano<sup>6</sup> · Kazushige Hanaoka<sup>7</sup> · Sumi Hidaka<sup>8</sup> · Daisuke Ichikawa<sup>9</sup> · Eiji Ishikawa<sup>6</sup> · Kiyotaka Uchiyama<sup>9</sup> · Eri Koshi-Itō<sup>10</sup> · Hiroki Hayashi<sup>11</sup> · Shiho Makabe<sup>2</sup> · Soshiro Ogata<sup>11</sup> · Michihiro Mitobe<sup>12</sup> · Akinari Sekine<sup>13</sup> · Tatsuya Suwabe<sup>13</sup> · Hiroshi Kataoka<sup>2</sup> · Hirayasu Kai<sup>14</sup> · Yoshikatsu Kaneko<sup>15</sup> · Mahiro Kurashige<sup>16</sup> · Koichi Seta<sup>17</sup> · Keiji Shimazu<sup>18</sup> · Taketsugu Hama<sup>19</sup> · Kenichiro Miura<sup>20</sup> · Koichi Nakanishi<sup>21</sup> · Shigeo Horie<sup>8</sup> · Kengo Furuichi<sup>22</sup> · Hirokazu Okada<sup>23</sup> · Ichiei Narita<sup>15</sup> · Committee of Clinical Practical Guideline for Polycystic Kidney Disease 2020

Accepted: 9 June 2021 / Published online: 26 September 2021  
© Japanese Society of Nephrology 2021

### List of contributors

#### Principal Investigator

Ichiei Narita Niigata University

#### Co-Investigator

Hirokazu Okada Saitama Medical University  
Kengo Furuichi Kanazawa Medical University  
Saori Nishio Hokkaido University

#### Committee chairman

Ken Tsuchiya Tokyo Women's Medical University

### Committee member

|                   |  |
|-------------------|--|
| Satoru Muto       | Juntendo University Dept. of Urology and Dept. of Advanced Informatics for Genetic Disease |
| Toshio Mochizuki  | Tokyo Women's Medical University   |
| Haruna Kawano     | Juntendo University and Dept. of Advanced Informatics for Genetic Disease                  |
| Kazushige Hanaoka | The Jikei University   |
| Sumi Hidaka       | Shonan Kamakura General Hospital   |
| Daisuke Ichikawa  | St Marianna University School of Medicine  |
| Eiji Ishikawa     | Saiseikai Matsusaka General Hospital   |
| Kiyotaka Uchiyama | Keio University  |
| Eri Koshi-Itō     | Komaki City Hospital   |
| Hiroki Hayashi    | Fujita Health University   |
| Shiho Makabe      | Tokyo Women's Medical University   |
| Soshiro Ogata     | Fujita Health University   |
| Michihiro Mitobe  | Takeda General Hospital  |
| Shinya Nakatani   | Osaka City University  |
| Akinari Sekine    | Toranomon Hospital   |
| Tatsuya Suwabe    | Toranomon Hospital   |
| Hiroshi Kataoka   | Tokyo Women's Medical University   |
| Hirayasu Kai      | University of Tsukuba  |
| Yoshikatsu Kaneko | Niigata University   |
| Mahiro Kurashige  | The Jikei University   |
| Koichi Seta       | National Hospital Organization Kyoto Medical Center  |
| Keiji Shimazu     | Osaka Saiseikai Nakatsu Hospital   |
| Taketsugu Hama    | Wakayama Medical University  |
| Kenichiro Miura   | Tokyo Women's Medical University   |
| Koichi Nakanishi  | University of the Ryukyus  |

In 2020, the Research for Intractable Renal Diseases of the Ministry of Health, Labour and Welfare of Japan established the Committee of Guideline for Polycystic Kidney Disease, which published (A Digest from Evidence-Based Clinical Practice Guideline for Polycystic Kidney Disease 2020) on the website ([jin-shogai.jp/polacy/index.html](http://jin-shogai.jp/polacy/index.html)). This is the English version of that digest.

✉ Hirokazu Okada  
[hirookada@saitama-med.ac.jp](mailto:hirookada@saitama-med.ac.jp)

Extended author information available on the last page of the article

## 資料 7. 急速進行性腎炎症候群ガイドライン (英訳版)

A digest of the evidence-based Clinical Practice Guideline for Rapidly Progressive Glomerulonephritis 2020

Clinical and Experimental Nephrology (2021) 25:1286–1291  
<https://doi.org/10.1007/s10157-021-02096-7>

GUIDELINE



### A digest of the evidence-based Clinical Practice Guideline for Rapidly Progressive Glomerulonephritis 2020

Joichi Usui<sup>1</sup> · Soko Kawashima<sup>2</sup> · Ken-Ei Sada<sup>3,4</sup> · Yoshia Miyawaki<sup>3</sup> · Daigo Nakazawa<sup>5</sup> · Mitsuyo Itabashi<sup>6</sup> · Shuichiro Endo<sup>7</sup> · Tomomi Endo<sup>8</sup> · Takashi Oda<sup>9</sup> · Masaki Ohya<sup>10</sup> · Kiyoki Kitagawa<sup>11</sup> · Tasuku Nagasawa<sup>12</sup> · Junichi Hirahashi<sup>13</sup> · Keiju Hiromura<sup>14</sup> · Takahisa Kawaguchi<sup>13</sup> · Mamiko Takayasu<sup>15</sup> · Naotake Tsuboi<sup>16</sup> · Kouichi Hirayama<sup>15</sup> · Eri Muso<sup>8</sup> · Wako Yumura<sup>17</sup> · Shinya Kaname<sup>2</sup> · Kengo Furuichi<sup>18</sup> · Hirokazu Okada<sup>19</sup> · Ichiei Narita<sup>20</sup> · Committee of Clinical Practical Guideline for Rapidly Progressive Glomerulonephritis 2020

Accepted: 9 June 2021 / Published online: 26 September 2021  
© Japanese Society of Nephrology 2021

#### Levels of evidence:

- (A) High: We are confident that the true effect lies close to the estimated effect.  
(B) Moderate: The true effect is likely to be close to the estimated effect, but there is a possibility that it is substantially different.  
(C) Low: The true effect may be substantially different from the estimated effect.  
(D) Very low: The estimated effect is very uncertain and often will be far from the truth.

In 2020, the Research for Intractable Renal Diseases of the Ministry of Health, Labour and Welfare of Japan established the Committee of Guideline for Rapidly Progressive Glomerulonephritis, which published (A digest from evidence-based Clinical Practice Guideline for Rapidly Progressive Glomerulonephritis 2020) on the website ([jin-shogai.jp/policy/index.html](http://jin-shogai.jp/policy/index.html)). This is the English version of that digest.

✉ Hirokazu Okada  
[hirookada@saitama-med.ac.jp](mailto:hirookada@saitama-med.ac.jp)

- <sup>1</sup> Department of Nephrology, University of Tsukuba, Ibaraki, Japan  
<sup>2</sup> Department of Nephrology and Rheumatology, Kyorin University School of Medicine, Tokyo, Japan  
<sup>3</sup> Department of Nephrology, Rheumatology, Endocrinology and Metabolism, Okayama University Graduate School of Medicine, Dentistry and Pharmaceutical Sciences, Okayama, Japan  
<sup>4</sup> Department of Clinical Epidemiology, Kochi Medical School, Kochi University, Kochi, Japan  
<sup>5</sup> Department of Rheumatology, Endocrinology and Nephrology, Hokkaido University, Hokkaido, Japan  
<sup>6</sup> Department of Nephrology, Tokyo Metropolitan Geriatric Hospital, Tokyo, Japan  
<sup>7</sup> Department of Nephrology, Kyoto University, Kyoto, Japan  
<sup>8</sup> Department of Nephrology and Dialysis, Kitano Hospital, Osaka, Japan

- <sup>9</sup> Department of Nephrology and Blood Purification, Kidney Disease Center, Tokyo Medical University Hachioji Medical Center, Tokyo, Japan  
<sup>10</sup> Department of Nephrology, Wakayama Medical University, Wakayama, Japan  
<sup>11</sup> Division of Internal Medicine, National Hospital Organization Kanazawa Medical Center, Ishikawa, Japan  
<sup>12</sup> Division of Nephrology, Endocrinology, and Vascular Medicine, Tohoku University Graduate School of Medicine, Miyagi, Japan  
<sup>13</sup> Center for General Medicine Education, Keio University School of Medicine, Tokyo, Japan  
<sup>14</sup> Department of Nephrology and Rheumatology, Gunma University Graduate School of Medicine, Gunma, Japan  
<sup>15</sup> Department of Nephrology, Tokyo Medical University Ibaraki Medical Center, Ibaraki, Japan  
<sup>16</sup> Department of Nephrology, Fujita Health University School of Medicine, Aichi, Japan  
<sup>17</sup> Division of Nephrology and Endocrinology, Tohoku Medical and Pharmaceutical University, Miyagi, Japan  
<sup>18</sup> Department of Nephrology, Kanazawa Medical University, Ishikawa, Japan  
<sup>19</sup> Department of Nephrology, Saitama Medical University, Saitama, Japan  
<sup>20</sup> Division of Clinical Nephrology and Rheumatology, Niigata University, Niigata, Japan

Springer

## 資料 8. ネフローゼガイドライン (英訳版)

### A digest of the Evidence-Based Clinical Practice Guideline for Nephrotic Syndrome 2020

Clinical and Experimental Nephrology (2021) 25:1277–1285  
https://doi.org/10.1007/s10157-021-02096-5

GUIDELINE



#### A digest of the Evidence-Based Clinical Practice Guideline for Nephrotic Syndrome 2020

Takehiko Wada<sup>1</sup> · Takuji Ishimoto<sup>2,3</sup> · Izaya Nakaya<sup>4</sup> · Takehiko Kawaguchi<sup>5</sup> · Tadashi Sofue<sup>6</sup> · Sayaka Shimizu<sup>7</sup> · Noriaki Kurita<sup>8</sup> · Sho Sasaki<sup>9</sup> · Hiroki Nishiwaki<sup>10</sup> · Masahiro Koizumi<sup>1</sup> · Shoji Saito<sup>1</sup> · Nobuhiro Nishibori<sup>2</sup> · Yuji Oe<sup>11</sup> · Mai Yoshida<sup>11</sup> · Yoshitaka Miyaoka<sup>12</sup> · Shin'ichi Akiyama<sup>3</sup> · Yuya Itano<sup>3</sup> · Masaki Okazaki<sup>3</sup> · Takaya Ozeki<sup>2</sup> · Daisuke Ichikawa<sup>13</sup> · Hideyo Oguchi<sup>14</sup> · Satoshi Kohsaka<sup>15</sup> · Shiho Kosaka<sup>16</sup> · Yuki Kataoka<sup>17</sup> · Hideaki Shima<sup>18</sup> · Sayuri Shirai<sup>13</sup> · Kazuhiro Sugiyama<sup>19</sup> · Tomo Suzuki<sup>20</sup> · Daisuke Son<sup>21</sup> · Tomomi Tanaka<sup>22</sup> · Eishu Nango<sup>23</sup> · Kakuya Niihata<sup>4</sup> · Yoko Nishijima<sup>24</sup> · Kandai Nozu<sup>25</sup> · Midori Hasegawa<sup>26</sup> · Rei Miyata<sup>27</sup> · Masahiko Yazawa<sup>15</sup> · Yoshihiro Yamamoto<sup>28</sup> · Ryohei Yamamoto<sup>29</sup> · Yugo Shibagaki<sup>13</sup> · Kengo Furuichi<sup>30</sup> · Hirokazu Okada<sup>31</sup> · Ichiei Narita<sup>32</sup> · Committee of Clinical Practical Guideline for Nephrotic Syndrome 2020

Accepted: 9 June 2021 / Published online: 26 September 2021  
© Japanese Society of Nephrology 2021

#### Levels of evidence:

A—High: We are confident that the true effect lies close to the estimate of the effect.

B—Moderate: The true effect is likely to be close to the estimate of the effect, but there is a possibility that it is substantially different.

C—Low: The true effect may be substantially different from the estimate of the effect.

D—Very low: The estimate of effect is very uncertain and often will be far from the truth.

#### Grades of recommendations:

1—"We recommend"

2—"We suggest"

None

In 2020, the Research for Intractable Renal Diseases of the Ministry of Health, Labour and Welfare of Japan established the Committee of Guideline for Nephrotic Syndrome, which published (A Digest of Evidence-Based Clinical Practice Guideline for Nephrotic Syndrome 2020) on the website ([jns-shogai.jp/policy/index.html](https://jns-shogai.jp/policy/index.html)). This is the English version of that digest.

✉ Hirokazu Okada  
[hokokada@saitama-med.ac.jp](mailto:hokokada@saitama-med.ac.jp)

Extended author information available on the last page of the article

#### Definitions, underlying diseases, pathophysiology

##### Definitions/diagnosis

Nephrotic syndrome is a clinical syndrome characterized by severe proteinuria and hypoproteinemia (or hypoalbuminemia). Massive proteinuria is caused by abnormal permeability of the glomerular filtration barrier, which is based on the glomerular insult. Nephrotic syndrome is classified as primary in the absence of an underlying cause, and secondary in the presence of a causal factor. The diagnostic criteria for nephrotic syndrome are shown in Table 1.

##### Pathophysiology of underlying diseases

Each underlying disease that causes primary nephrotic syndrome has distinct epidemiological and clinical features; however, the final diagnosis is made using histopathology with renal biopsy. Each disease includes both primary and secondary diseases. The classification has been evolving gradually with advances in pathophysiological understanding.

##### Minimal change disease

Approximately 40% of patients with primary nephrotic syndrome in Japan are diagnosed with minimal change disease (MCD). MCD accounts for approximately 70–80% of pediatric primary nephrotic syndrome cases, and the

## 資料 9. IgAN 腎症ガイドライン (英訳版)

A digest from evidence-based clinical practice guideline for IgA nephropathy 2020

Clinical and Experimental Nephrology (2021) 25:1269–1276  
https://doi.org/10.1007/s10157-021-02095-8

GUIDELINE



### A digest from evidence-based clinical practice guideline for IgA nephropathy 2020

Hitoshi Suzuki<sup>1</sup> · Masao Kikuchi<sup>2</sup> · Kentaro Koike<sup>3</sup> · Hiroyuki Komatsu<sup>4</sup> · Keiichi Matsuzaki<sup>5</sup> · Kazuo Takahashi<sup>6</sup> · Daisuke Ichikawa<sup>7</sup> · Masahiro Okabe<sup>8</sup> · Yoko Obata<sup>9</sup> · Ritsuko Katafuchi<sup>9</sup> · Masao Kihara<sup>1</sup> · Kaori Kohatsu<sup>7</sup> · Takaya Sasaki<sup>3</sup> · Akihiro Shimizu<sup>3</sup> · Koichi Nakanishi<sup>10</sup> · Akihiro Fukuda<sup>11</sup> · Yoichi Miyazaki<sup>3</sup> · Masahiro Muto<sup>1</sup> · Hiroyuki Yanagawa<sup>1</sup> · Yusuke Suzuki<sup>1</sup> · Shoichi Fujimoto<sup>12</sup> · Kengo Furuichi<sup>13</sup> · Hirokazu Okada<sup>14</sup> · Ichiei Narita<sup>15</sup> · Committee of Clinical Practical Guideline for IgA Nephropathy 2020

Accepted: 9 June 2021 / Published online: 26 September 2021  
© Japanese Society of Nephrology 2021

#### List of contributors

##### Principal Investigator

Ichiei Narita Niigata University

##### Co-Investigator

Hirokazu Okada Saitama Medical University  
Kengo Furuichi Kanazawa Medical University  
Hitoshi Suzuki Juntendo University

In 2020, the Research for Intractable Renal Diseases of the Ministry of Health, Labour and Welfare of Japan established the Committee of Guideline for IgA Nephropathy, which published (A Digest from Evidence-Based Clinical Practice Guideline for IgA Nephropathy 2020) on the website ([jns-dogai.jp/policy/index.html](https://www.jns-dogai.jp/policy/index.html)). This is the English version of that digest.

✉ Hirokazu Okada  
hirookada@saitama-med.ac.jp

- <sup>1</sup> Department of Nephrology, Juntendo University Faculty of Medicine, Tokyo, Japan
- <sup>2</sup> Department of Nephrology, Faculty of Medicine, University of Miyazaki, Miyazaki, Japan
- <sup>3</sup> Division of Nephrology and Hypertension, Department of Internal Medicine, The Jikei University School of Medicine, Tokyo, Japan
- <sup>4</sup> Center for Medical Education and Career Development, Faculty of Medicine, University of Miyazaki, Miyazaki, Japan
- <sup>5</sup> Kyoto University Health Service, Kyoto, Japan
- <sup>6</sup> Department of Biomedical Molecular Sciences, Fujita Health University School of Medicine, Aichi, Japan

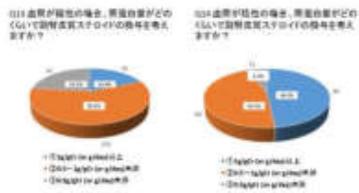
- <sup>7</sup> Division of Nephrology and Hypertension, Department of Internal Medicine, St. Marianna University School of Medicine, Kanagawa, Japan
- <sup>8</sup> Department of Nephrology, Nagasaki University Hospital, Nagasaki, Japan
- <sup>9</sup> Division of Nephrology, Medical Corporation Hoshikai, Kato Hospital, Fukuoka, Japan
- <sup>10</sup> Department of Child Health and Welfare, Graduate School of Medicine, University of the Ryukyus, Okinawa, Japan
- <sup>11</sup> Department of Endocrinology, Metabolism, Rheumatology, and Nephrology, Faculty of Medicine, Oita University, Yufu, Japan
- <sup>12</sup> Department of Hemovascular Medicine and Artificial Organs, Faculty of Medicine, University of Miyazaki, Miyazaki, Japan
- <sup>13</sup> Department of Nephrology, Kanazawa Medical University, Ishikawa, Japan
- <sup>14</sup> Department of Nephrology, Saitama Medical University, Saitama, Japan
- <sup>15</sup> Division of Clinical Nephrology and Rheumatology, Niigata University, Niigata, Japan

資料 10. 難病 4 疾患ガイドライン 2020 の普及度に関する WEB アンケート結果

IgA腎症GL2020アンケート結果



血尿の有無による副腎皮質ステロイド適応の違い



Q1「RA阻害薬はIgA腎症に推奨されるか？」



Q2「副腎皮質ステロイド薬はIgA腎症に推奨されるか？」



RPGNGL2020アンケート結果



## PKDGL2020アンケート結果

