

**【研究目的】**

①小児腎領域の難病診療の実際や，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。②各地域での難病診療における病院間や医療機関-自治体の連携体制の構築。

**【研究方法】**①各地域でのテーマと設定しセミナーを定期開催し、アンケートにより実地医家のニーズと小児腎難病についての知識の浸透度・学習効果を調査する。②地域での小児腎領域の難病診療の実際を調査する。

**【結果】**①小児腎難病・希少疾患の発見や診断のための知識の広い普及を目的にセミナーを開催した。ガイドラインや稀少・難治性腎疾患に関して認知度や理解度が把握された。②各地の小児腎臓病に携わる若手医師にセミナーを主体的に開催できるようサポートを行い、地域の小児腎臓病診療システムを提示や小児腎難病や稀少疾患の選択と重点をおいた講演やディスカッションを行った。

**【考察】**地域の小児腎臓医にセミナー準備から携わって頂くことで、地域の小児腎臓病診療システムにおけるリーダーシップや幅広い知識の普及に役立ったと考えられる。また、小児腎難病・稀少疾患にフォーカスした講演や新しいガイドラインを取り上げ、参加した腎臓専門医のみならず小児科医、専攻医、研修医に広く理解が得られ、日常診療の中での鑑別や疾患検出の端緒となりうると思われた。また、事前事後アンケートでの内容への満足度は高く、今後対面でのセミナー開催となることからさらに第一人者との直接的なディスカッションが可能となることが予想された。

**A.研究目的**

小児稀少難治性腎疾患のよりよい医療のためには、診断→治療→成育支援の医療体制の充実と、各段階の医療的関わりを発展させ、予後や年齢および病期によるニーズを反映するシステムを整備する必要がある。イ。「検出・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および診断基準や診断技術の普及、定着、全国の実態調査や研究結果のフィードバック、ロ。「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、適応薬剤の拡大疾患をもちながら成長する患児の多職種によるサポート、ハ。「全人的/統合的サポートを含む患者支援」については、各個のニーズに沿ったケアの充実（自立支援、トランジション・長期フォローアップシステムの構築、患者会活性化のためのバックアップ・行政との連携）が必要となる。そのためには、一般診療医や若手医師への啓発、継続的な知識と診療技術の底上げのための機会を増やすことや、疾患による合併症や予後の違い、地域の実情にあわせたニーズを把握しフィードバックを行なうこと、自治体と医療機関間に緊密な連携体制を構築することが重要である。

**B.研究方法**

①各地持ち回り式としたセミナーを定期開催し、小児腎疾患専門医の少ない地域においても直接的な学習機会を設け、事前事後アンケートを行なう。②地域における、検尿/健診方式・専門施設・移行医療の状況・自治体による支援システムなどを把握し、連携した体制を構築する。

**C.研究結果**

小児腎臓病セミナーを倉敷、名古屋においてCOVID-19流行収束に伴い、現地に開催した。卒業後15年未満の参加者は16%、非腎臓病専門医が33-50%とWEBよりもやや高い値となった。セミナーの難易度やプログラム構成は、参加者の97-100%から「良い」以上の評価を得た。「小児腎臓病セミナー2023 in 倉敷」では、エプスタイン症候群とアルポート症候群、「小児腎臓病セミナー2024 in 愛知」ではCAKUT(Potter症候群)を稀少難病として取り上げた。疾患名として認識されているも、診療に携わったことがないが8割以上であった。セミナー構成については難易度の適正さ、理解の深達度は97%であった。

「小児特発性ネフローゼ症候群診療ガイドライン2020」と「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」「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」については、7割以上が知っていて活用されている、と回答された。

#### D. 考察

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については、認知度・利用率とも高く維持されていた。「アルポート症候群診療ガイドライン 2017」は、認知度は高いものの実際の使用は6割以下で、希少疾患では実際の診療にあたっている医師が限定されていることを反映していると考えられる。遺伝子検査を含む新しい診断方法や治療について、ガイドラインに加え、継続的に反復して知識を刷新する機会が望まれており、当研究におけるセミナーやホームページによる情報共有がニーズに合致すると考えられ、継続性について検討が必要と思われる。

地域の小児腎疾患診療については、学校検尿や地域の教育委員会や医師会との協力状況により、小児腎疾患の検出から診断へのシステム構築がなされていた。学校検尿が行われる義務年限以降の成人期のCKD予防にどのように繋いでいくかが課題となる。ガイドラインを共有することにより、小児科と内科の治療法の違いをお互いに把握できるとの意見もあり、小児科/内科双方の作成メンバーの講義が有用であったと評価された。「エビデンスに基づくCKDガイドライン 2023」については、発刊後半年の時点でのセミナーアンケートでは認知度100%で6割が活用しているとの回答であり、ガイドラインがどのように一般化され活用されるかも今後注視したい。

また、小児腎臓病診療についての問題点として、小児科での腎合併症と他臓器疾病をもつ症候群では、臓器別となっている成人科への移行が主科の問題などで難しい、という意見がある。開催地域によらずセミナー参加者から、多く挙げられており、依然として解決が求められる点であろう。移行医療や腎を含む多臓器障害や発達遅滞を伴う患者においても、将来にわたって安心して暮らしをおくる実際的な支援を行えるよう、各県の難病診療拠点病院やコーディネーターへの啓発を継続して行う必要があり、課題として今後も取り組むべき点と考えられる。

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。地域の小児腎臓医を主幹としたセミナー開催により、継続的に最新で確実な情報を共有できるようにすべきである。

COVID-19 流行の収束により、現地開催対面式で

のセミナーとなり、各施設の情報交換やディスカッションが活発となった。研修医や若手医師、とくに小児科医の少ない地方において、参加や発表など学習の機会の維持に配慮を行なっていく。

#### E. 結論

小児腎疾患診療における地域格差や少子化の影響のない診断・診療のレベルアップや腎難病希少疾患患者のサポート体制構築、CKDへの小児から成人までの持続した予防システムを普遍化するため、継続して各地域での学習の機会を提供する。

#### G. 研究発表

##### 1. 論文発表

なし

##### 2. 学会発表

土田聡子, 鳴海美里, 田村啓成, 野口篤子, 高橋勉.  
末期腎不全状態で発見された原発性高シュウ酸尿長の乳児への初期対応, 第44回日本アフエレンス学会. 2023年10月21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