

ネフロン癆、慢性間質性腎炎の医療水準の向上、診断基準、診療ガイドの整備と普及

研究分担者 奥田 雄介 北里大学 医学部 助教

#### 研究要旨

##### 【研究目的】

ネフロン癆の早期発見、診断精度の向上を目標として、診断基準の確立や疾患普及啓発を行う。また、慢性尿細管間質性腎炎の診療実態を把握し、診療指針の確立を目指す。

##### 【研究方法】

ネフロン癆においては疾患普及啓発のため学会発表や論文を通して診断を含めた疾患の解説を行う。全国調査結果をもとに、継続的に疫学情報を提供する。慢性尿細管間質性腎炎においては全国調査を実施して本邦の患者実態を把握する。

##### 【結果】

ネフロン癆では、幅広く周知を行うために商業誌で総説論文を公表した。保存期腎不全患者で得られた新たな知見を学会で公表した。慢性尿細管間質性腎炎では診療実態把握のための調査内容を策定し、全国の診療機関に協力を依頼した。

##### 【考察】

ネフロン癆では診断基準と疾患そのものの啓発を継続する必要がある。また疫学情報の収集、発信も早期発見、診断制度の向上に大きな役割を果たす。慢性尿細管間質性腎炎では今回の診療実態調査結果を受けて、患者個別の情報収集へと今後つなげていきたい。

##### 【結論】

ネフロン癆の疾患普及啓発と、新たな疫学情報を提供した。慢性尿細管間質性腎炎の診療実態把握のため全国調査を行った。

#### A. 研究目的

ネフロン癆は治療法が確立していない、若年で全例が末期腎不全に進行する予後不良の希少疾患である。前身の研究班で指定難病診断基準を策定したため、本研究班では早期発見、診断精度の向上を目標として、疾患普及啓発を行う。また、小児、成人を包括的に研究、診療できる体制を構築する。

慢性尿細管間質性腎炎は様々な原因によって起こり、診断や治療の方針が確立していない。本邦における診療実態を把握し、診療指針の確立を目指す。

#### B. 研究方法

ネフロン癆においては疾患普及啓発のため学会発表や総説論文を通して診断を含めた疾患の解説を行う。2019年に厚生労働科学研究費補助金難治性疾患政策研究事業「小児腎領域の希少・難治性疾患群の診療・研究体制の確立」において行った全国小児科施設を対象としたネフロン癆の全国調査結果をもとに、継続的に疫学情報を提供する。

慢性尿細管間質性腎炎においては全国調査を実施して本邦の患者実態を把握する。

（倫理面への配慮）

全国調査に基づく研究は人を対象とする医学系研究であり、倫理審査を経て行った。

#### C. 研究結果

ネフロン癆では、幅広く周知を行うために商業誌で総説論文を公表し、疾患メカニズム、診断、疫学情報など包括的に解説した。保存期腎不全患者の解析結果から、レニンアンジオテンシン阻害薬が早期の末期腎不全への進行と関連していることを明らかにし、この結果を学会で公表した。

慢性尿細管間質性腎炎では診療実態把握のための調査内容を策定し、全国の診療機関に向けて発送した。

#### D. 考察

ネフロン癆では指定難病の診断基準が設定されたが、実際の診療、診断にどのくらい即しているかは検証が必要である。その一歩として診断基準と疾患そのものの啓発を継続する必要がある。また疫学情報の収集、発信も大きな役割を果たす。

慢性尿細管間質性腎炎では診療指針確立のための第一歩として診療実態の把握は極めて重要と考える。今回の診療実態調査結果を受けて、患者個別の情報収集へと今後つなげていきたい。

#### E. 結論

ネフロン癆の疾患普及啓発と、新たな疫学情報を提供した。慢性尿細管間質性腎炎の診療実態把握のため全国調査を行った。診断基準の検証や診療指針の確立に向けて継続していく。

#### G. 研究発表

##### 1. 論文発表

1. Ishikura K, Omae K, Sasaki S, Shibagaki Y, Ichioka S, Okuda Y, Koitabashi K, Suyama K, Mizukami T, Kondoh C, Hirata S, Matsubara T, Hoshino J, Yanagita M. Chapter 4: CKD treatment in cancer survivors, from Clinical Practice Guidelines for the Management of Kidney Injury During Anticancer Drug Therapy 2022. Int J Clin Oncol. 2023 Oct;28(10):1333-1342.
  2. Yanagita M, Muto S, Nishiyama H, Ando Y, Hirata S, Doi K, Fujiwara Y, Hanafusa N, Hatta T, Hoshino J, Ichioka S, Inoue T, Ishikura K, Kato T, Kitamura H, Kobayashi Y, Koizumi Y, Kondoh C, Matsubara T, Matsubara K, Matsumoto K, Okuda Y, Okumura Y, Sakaida E, Shibagaki Y, Shimodaira H, Takano N, Uchida A, Yakushijin K, Yamamoto T, Yamamoto K, Yasuda Y, Oya M, Okada H, Nangaku M, Kashihara N. Clinical questions and good practice statements of clinical practice guidelines for management of kidney injury during anticancer drug therapy 2022. Clin Exp Nephrol. 2024 Feb;28(2):85-122.
  3. 奥田雄介. 治療法の再整理とアップデートのために 専門家による私の治療 夜尿症. 日本医事新報. 2023; 5161: 50-1
  4. 奥田雄介. ネフロン癆. 腎と透析. 2023; 95増刊号: 139-45
2. 学会発表
1. 奥田雄介, 濱崎祐子, 杉本圭相, 奥津美夏, 濱田陸, 金子徹治, 石倉健司. レニンアンジオテンシン阻害薬は小児保存期ネフロン癆患者の末期腎不全進行リスクである. 第58回日本小児腎臓病学会学術集会, 高槻, 2023.06.30
  2. 宮本奈央子, 江波戸孝輔, 奥田雄介, 昆伸也, 菊永佳織, 平田陽一郎, 石倉健司. 急激な溶血発作を呈した発作性寒冷ヘモグロビン尿症 (PC H) の幼児例. 第44回日本小児体液研究会, virtual, 2023.9.9
  3. 昆伸也, 大塚香, 菊永佳織, 奥田雄介, 阿部哲也, 竹内康雄, 石倉健司. 北里大学病院における移行期医療の取り組みについて. 第53回日本腎臓学会東部学術大会, 仙台, 2023.9.16
  4. 松下一樹, 北島和樹, 石川裕和, 井村夕姫, 野口文乃, 石井大輔, 岩村正嗣, 阿部哲也, 奥田雄介, 石倉健司. Lowe症候群による末期腎不全患者に対する腎移植の経験. 第44回日本小児腎不全学会学術集会, 佐賀, 2023.11.30
  5. 大塚香, 奥田雄介, 池田由香里, 昆伸也, 竹内康夫, 石倉健司. 知的発達障害を呈する患者の腎代替療法に関する多職種連携による意思決定支援. 第36回日本小児PDHD研究会, 東京, 2023.12.02
  6. 奥田雄介. チーム医療で解決する小児腎代替療法の感染管理 小児における腎代替療法と感染症の総論. 第36回日本小児PDHD研究会, 東京, 2023.12.03
  7. 昆伸也, 大塚香, 菊永佳織, 奥田雄介, 阿部哲也, 竹内康夫, 石倉健司. 成人移行期支援過程において腎代替療法選択を迫られた1症例. 第36回日本小児PDHD研究会, 東京, 2023.12.03
  8. 井村夕姫, 北島和樹, 大塚香, 奥田雄介, 中島節子, 阿部哲也, 野口文乃, 石井大輔. RTCが移植医と共に向き合った知的障害患者への支援. 第57回臨床腎移植学会, 名古屋, 2024.02.14
- H. 知的財産権の出願・登録状況  
(予定を含む。)
1. 特許取得  
該当なし
  2. 実用新案登録  
該当なし
  3. その他  
該当なし