

厚労科学研究補助金（難治性疾患政策研究事業）  
分担研究報告書

小児特発性ネフローゼ症候群の EDC を用いたレジストリ構築

研究分担者 菊永 佳織 北里大学 医学部 助教  
研究分担者 濱田 陸 地方独立行政法人東京都立病院機構東京都立小児総合医療センター  
腎臓・リウマチ膠原病科 医長  
研究分担者 郭 義胤 福岡市立こども病院 腎疾患科 科長  
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  
研究協力者 新井 美奈 北里大学 医学部 臨時職員

研究要旨

【研究目的】

小児特発性ネフローゼ症候群の全国的なレジストリを電子症例報告システム（Electric Data Capture, EDC）を用いて構築する。

【研究方法】

小児慢性特定疾病である小児特発性ネフローゼ症候群の全国調査研究「JP-SHINE study」を継続する形で、EDC を使用し症例レジストリ研究を開始する。EDC システムにおいて、一部施設での新規発症症例の入力を開始し、その過程で得られたフィードバックを元に EDC システムの改善を行う。また、人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針の改定に伴い、研究計画の見直しを行う。

【結果】

小児特発性ネフローゼ症候群レジストリを構築し、EDCの試験運用を一部施設で開始した。5施設において2023年1月1日以降に発症した新規発症症例の入力を開始し、令和6年3月の時点で25例の症例が集積した。その過程で得られたフィードバックを元にEDCシステムの改善を行っている。また、本計画書は北里大学医学部・病院倫理委員会に提出され、改定の承認を得た。

【考察】

EDC システムの改善、特にチェック機能の強化は、データ入力の際の人的ミスを減少させ、より精度の高いデータの収集を可能にする。データの質の向上は、長期的な患者管理や新たな治療法の開発に有用なエビデンスを提供する基盤となると考える。

【結論】

本研究では、小児特発性ネフローゼ症候群レジストリを構築し、試験運用を一部施設で開始した。令和6年3月の時点で25例の症例が集積した。また、倫理指針の改定に伴う研究計画書の改定、EDC システムの改善は、研究の質を高め、全国展開する上でも有用であると期待される。

A. 研究目的

小児特発性ネフローゼ症候群の全国的なレジストリを電子症例報告システム（Electric Data Capture, EDC）を用いて構築する。正確な疫学情報を更新し、長期的管理を行う一助とすることを目的とする。

B. 研究方法

小児慢性特定疾病である小児特発性ネフローゼ症候群の全国調査研究「JP-SHINE study (Kikunaga K, Ishikura K, Terano C, et al. High incidence of idiopathic nephrotic syndrome in East Asian children: a nationwide survey in Japan (JP-SHINE study). Clin Exp Nephrol. 2017;21(4): 651-657およびSato M, Ishikura K, Ando T, et al. Prognosis and acute complications at the first onset of idiopathic nephrotic syndrome in children: a nationwide survey in Japan (JP-SHINE study). Nephrol Dial Tran

splant. 2021; 36(3):475-481.)」を継続し発展させた形で、EDCを使用し症例レジストリ研究を開始する。また、EDCシステムにおいて、一部施設での新規発症症例の入力を開始し、その過程で得られたフィードバックを元にEDCシステムの改善を行う。

更に、人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針の改定に伴い研究計画の見直しを行う。

（倫理面への配慮）

研究にあたりヘルシンキ宣言に基づく倫理的原則および人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針を遵守し、個人情報管理を徹底する。研究計画書は、中央施設（北里大学医学部・病院）の倫理審査委員会で一括審査を行う。

### C. 研究結果

小児特発性ネフローゼ症候群レジストリを構築し、EDCの試験運用を一部施設で開始した。5施設において2023年1月1日以降に発症した新規発症症例の入力を開始し、令和6年3月の時点で25例の症例が集積した。その過程で得られたフィードバックを元にシステムの改善を行っている。これにより、レジストリへの入力がより正確になり、データの質の向上が期待される。また、本計画書は北里大学医学部・病院倫理委員会に提出され、改定の承認を得た。

以下にEDC画面の例を示す

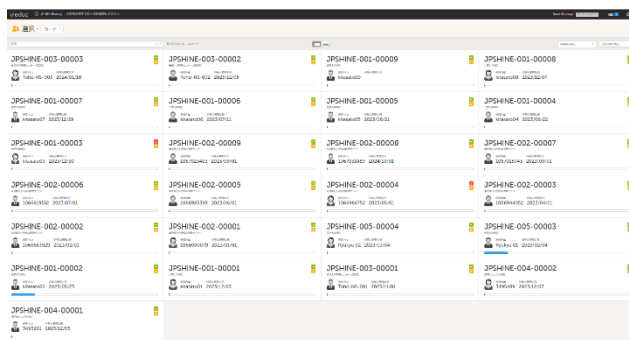
#### 入力開始画面



#### 入力画面



#### 患者登録一覧



### D. 考察

EDC システムの改善、特にチェック機能の強化は、データ入力の際の人的ミスを減少させ、より精度の高いデータの収集を可能にする。データの質の向上は、長期的な患者管理や新たな治療法の開発に有用なエビデンスを提供する基盤となると考える。また、長期的なフォローアップにより、疾患の自然史や治療後の予後に関する貴重な情報が得られることになると思われる。

### E. 結論

本研究では、小児特発性ネフローゼ症候群レジストリを構築し、試験運用を一部施設で開始した。令和6年3月の時点で25例の症例が集積した。また、倫理指針の改定に伴う研究計画書の改定、EDCシステムの改善は、研究の質を高め、全国展開する上でも有用であると期待される。

2024年度は、レジストリを全国施設に展開し、レジストリをより充実させる予定である。現在43施設が参加希望の表明がある。難治性疾患実用化研究事業との連携など、様々な研究のプラットフォームとして、有用なレジストリ作成を目指していきたい。

### G. 研究発表

#### 1. 論文発表 なし

#### 2. 学会発表

1. 昆 伸也(北里大学 小児科学), 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. 日本腎臓学会誌65巻,Page588(2023)

2. 昆 伸也(北里大学 医学部小児科学), 菊永 佳織, 奥田 雄介, 井藤 奈央子, 石倉 健司, 金網 友木子. 臨床的にFSGSを疑ったが生検で高度な尿細管間質病変を呈した17歳女性例. 日本小児腎臓病学会雑誌36巻 Page73(2023)

3. 安井 聡太(北里大学 医学部小児科学), 奥田 雄介, 飯塚 泉, 稲木 秀英, 菊永 佳織, 昆 伸也, 平田 陽一郎, 石倉 健司. 新型コロナウイルス感染症(COVID-19)により惹起された非典型溶血性尿毒症症候群(aHUS)の女児学童例. 神奈川医学会雑誌50巻2号 Page69-70(2023.07)

6. 昆伸也、菊永佳織、奥田雄介、井藤奈央子、石倉健司. 臨床的にFSGSを疑ったが生検で高度な尿細管間質病変を呈した17歳女性例. 第88回関東小児腎臓研究会、東京、2023.3.18

#### H. 知的財産権の出願・登録状況 (予定を含む。)

なし

#### 1. 特許取得

なし

#### 2. 実用新案登録

なし

#### 3.その他

なし