

小児腎領域の希少・難治性疾患群の全国診療・研究体制の構築

研究代表者 石倉 健司 北里大学 医学部 教授

研究要旨

【研究目的】本研究は「小児腎領域の希少・難治性疾患群の診療・研究体制の発展」を踏まえ、さらなる患者 QOL 向上に資する研究の遂行と診療・研究体制の整備を行う。対象疾患は小児期に発症する腎領域の以下の指定難病と小児慢性特定疾病である。アルポート症候群（指定難病告示番号 218）、ギャロウェイ・モワト症候群（219）、エプスタイン症候群（287）、ネイルパテラ症候群/LMX1B 関連腎症（315）、ネフロン癆（335）、先天性腎尿路異常（低・異形成腎等）、バーター/ギッテルマン症候群、ロウ症候群、小児特発性ネフローゼ症候群（微小変化型）、先天性ネフローゼ症候群、乳児ネフローゼ症候群、WT1 腎症、常染色体優性（顕性）尿管間質性腎疾患および HNF1 β 関連疾患、慢性尿管間質性腎炎、鰓耳腎症候群（190）。

【方法】これらを主たる対象として関連学会や研究班と連携し下記のような研究を実施し、また成果の積極的な普及・啓発を行う。1. 診断基準・重症度分類の改訂 2. Minds 準拠の診療ガイドラインや患者向けガイドの作成、改訂と普及、既存のガイドラインの活用状況の調査 3. 全国疫学調査で実態が把握された小児腎領域難病のコホート・レジストリーの追跡、活用や J-RBR との連携 4. 小児 CKD コホートの追跡、活用 5. 小児成人移行期医療の推進 6. 全国の研究者・専門医・非専門医等を対象とした難病情報の普及啓発活動 7. 小児腎領域難病患者の QOL 評価の実施と普及・啓発。

【結果】先天性腎尿路異常（先天性低・異形成腎）、ロウ症候群、バーター症候群に関して、診断基準等を整備し、関連学会の承認を得た。これらの 3 疾患の指定難病への疾病追加を申請した。小児腎領域の難病の診療に関する調査では、症例集積困難な難病で新規症例が計 67 症例、また今年度から調査開始した「常染色体顕性尿管間質性腎疾患および HNF1 β 関連疾患」が約 50 症例、「慢性尿管間質性腎炎」が約 200 症例と報告された。小児慢性腎臓病調査については、18 歳以上・未満、CKD ステージ別に診療継続症例数、成長ホルモン使用基準に関する情報等が報告された。小児特発性ネフローゼ症候群に関して、EDC を用いたレジストリを構築した。かながわ移行期医療支援センターとの連携を開始した。岡山県倉敷市および愛知県名古屋市の小児科医と共同でセミナーを現地にて開催した。研究班の Web ページを整備した（www.pckd.jpn.org）。特に Web のスマートフォン対応を進めた。

【考察】当研究班が扱う小児腎領域の指定難病および小児慢性特定疾病に関して、継続的に診断基準の改訂等を行っている。技術の発展や制度の変更等から、このような定期的、継続的な対応が今後も重要である。本研究班は扱う疾患も多く、かつ疾患を超えた概念である小児 CKD も対象としている。他の研究班との連携の重要性は高く、広く難治性疾患政策研究事業の成人の研究班や、他領域の研究班、あるいは AMED 難治性疾患実用化研究事業など今後も積極的に他の研究班との連携を行っていく

【結論】小児腎領域の全ての指定難病と主要な小児慢性特定疾病について研究を実施した。関連学会の承認を受け、3 疾患に関して指定難病の追加申請を行った。全国の小児腎の難病および慢性腎臓病に関する全国調査を行い、小児腎疾患の臨床現場における QOL 評価の実態も把握した。策定した成人移行支援プログラムを実行し、かながわ移行期医療支援センター との連携もすすめた。岡山県倉敷市と愛知県名古屋市の二都市で普及啓発のためのセミナーを現地開催し、Web のスマートフォン対応も行った。これらの活動を通し、小児腎領域の希少・難治性疾患群の診療・研究体制の整備と研究成果の国民および医療者への普及啓発をすすめることが出来た。

A. 研究目的

本研究は「小児腎領域の希少・難治性疾患群の診療・研究体制の発展」を踏まえ、さらなる患者QOL向上に資する研究の遂行と診療・研究体制の整備を行う。対象疾患は小児期に発症する腎領域の以下の指定難病と小児慢性特定疾病およびその類縁疾病である。

- ・アルポート症候群（指定難病告示番号218）
- ・ギャロウェイ・モワト症候群（219）
- ・エプスタイン症候群（287）
- ・ネイルパテラ症候群/LMX1B関連腎症（315）
- ・ネフロン癆（335）
- ・先天性腎尿路異常（低・異形成腎等）
- ・バーター／ギッテルマン症候群
- ・ロウ症候群
- ・小児特発性ネフローゼ症候群（微小変化型）
- ・先天性ネフローゼ症候群（フィンランド型）、乳児ネフローゼ症候群
- ・WT1腎症（びまん性メサンギウム硬化症、巣状分節性糸球体硬化）
- ・常染色体優性（顕性）尿細管間質性腎疾患およびHNF1β関連疾患
- ・慢性尿細管間質性腎炎
- ・鯉耳腎症候群（指定難病告示番号190。宇佐美班に協力し腎疾患、腎予後に関する研究支援を行う。）

これらを主たる対象として関連学会や研究班と連携し下記のような研究を実施し、また成果の積極的な普及・啓発を行う。

1. 診断基準・重症度分類の改訂
2. Minds準拠の診療ガイドラインや患者向けガイドの作成、改訂と普及、既存のガイドラインの活用状況の調査
3. 全国疫学調査で実態が把握された小児腎領域難病のコホート・レジストリーの追跡、活用やJ-RBRとの連携
4. 小児CKDコホート（2010年に確立）の追跡、活用
5. 小児成人移行期医療の推進
6. 全国の研究者・専門医・非専門医等を対象とした難病情報の普及啓発活動
7. 小児腎領域難病患者のQOL評価の実施と普及・啓発

B. 研究方法

【診断基準の整備と Minds 準拠診療ガイドライン等の作成や改訂】

上記疾患群を対象とし、担当者を中心に整備する。先天性腎尿路異常、バーター／ギッテルマン症候群、ロウ症候群では関連学会に承認された診断基

準を整備する。また疾患によって、診療ガイドライン作成に必要なエビデンスの有無、整備状況が異なり、実態に合わせて整備し、一部は英文化も行う。

【難病医療の発展基盤となる、発病・診断・治療・予後に関する調査、研究の推進】

小児腎の難病を診療している全国の医療機関に対し、「小児腎の難病に関する調査」、「小児慢性腎臓病に関する調査」、「小児腎疾患患者のQOLに関する調査」を行う。難病調査について、昨年度のWT1腎症に続き、今年度から「常染色体顕性尿細管間質性腎疾患およびHNF1β関連疾患」、「慢性尿細管間質性腎炎」を新たに調査対象に加える。全ての情報は特定の個人を識別することができないよう加工して収集され、データセンターで管理される。収集されたデータを集計・分析し、学術集会、学術論文雑誌、難病ウェブサイト等にて公開する。患者・家族等へ情報提供する難病情報ウェブサイトの充実化、英文化、スマートフォンサイトの整備等を進め国内外に広く情報発信する。

1 小児腎の難病に関する全国調査

小児腎の難病のうち、特に集積の困難な疾病について、全国から診療症例数、診療情報を収集する。今年度から新たに「常染色体顕性尿細管間質性腎疾患およびHNF1β関連疾患」、「慢性尿細管間質性腎炎」を加えた。（資料1）

調査対象施設を、小児腎領域の希少疾患を日常的に診療していると想定される以下のいずれかの条件を満たす全ての医療機関（377施設）のうち、平成29年度全国調査に回答のあった297施設とする。

- ・ 小児専門病院
- ・ 500床以上の規模を有する施設
- ・ 既に「日本小児CKD（慢性腎臓病）コホート研究」で小児慢性腎臓病患者が診療されていた施設

2 小児慢性腎臓病に関する全国調査

平成22年度の小児慢性腎臓病の全国調査で報告のあった119施設を対象として、保存期の小児慢性腎臓病について、18歳以上未滿それぞれのCKDステージ別の診療継続症例数、成長ホルモン使用基準等の調査を行う。（資料2）

3 小児腎疾患患者に関するQOL実態調査

上記2研究のいずれかで対象となっている医療機関に対し、QOL評価の実態、調査研究の実施可能性に関する調査を行う。

【難病関連研究との連携推進】

- ・「腎疾患対策検討会報告書に基づく対策の進捗管理および新たな対策の提言に資するエビデンス構築研究」（柏原班）と連携して、全国の小児腎疾患患者の移行期医療の実態を調査、解析する。
- ・AMED の「段階的胎生臓器補完による網羅的慢性腎不全の抜本的治療法の開発研究」（横尾班）と連携して、重症先天性腎尿路異常患者の周産期の合併症の実態調査を進め、論文化する。
- ・「難治性腎障害に関する調査研究」（猪阪班）の「腎疾患の移行期支援」に関して協力する。
- ・鯉耳腎症候群に関し、「難治性聴覚障害に関する調査研究」（宇佐美班）に協力し、とくに同疾患の腎障害進行についての情報共有を行う。
- ・小児特発性ネフローゼ症候群に関し、AMED 実用化研究「糸球体障害に伴う慢性腎臓病に対する新規治療薬の開発」（野津班）ならびに「小児ネフローゼ症候群における抗ネフリン抗体研究」（堀之内班）と連携する。

【成人移行医療】

主に神奈川県施設を対象に、成人診療科、小児科、看護師、地域連携室スタッフ等からなる移行タスクフォースを継続し、策定した小児腎疾患患者に対する移行プログラムを推進する。かながわ移行期医療支援センターと連携を進める。

【遺伝学的診断体制の提供】

遺伝カウンセリング等、各疾患グループに対して適切な助言を行う。各疾患で遺伝子診断を提供する体制を継続する。

【地域連携、普及・啓発】

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。令和5年度は、岡山県倉敷市と愛知県名古屋市でセミナーを開催し、以降も全国で継続する。

（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。研究計画書を倫理委員会に提出し、倫理審査を受けた上で、研究を開始する。

C. 研究結果

【診断基準の整備と Minds 準拠診療ガイドライン等の作成や改訂】

先天性腎尿路異常（先天性低形成腎）、ロウ症候群、バーター症候群に関して、診断基準等を整備し、日本腎臓学会および日本小児腎臓病学会の承認を得た。これらの3疾患の指定難病への疾病追加

を申請した。（資料3-5 各疾患個票）

さらに、当班が扱うギャロウェイ・モワト症候群（告示番号219）およびネイルパテラ症候群／LMX1B関連腎症（315）に関して、診断基準を整備した。難病情報センターの記載に関しても、「病気の解説」部分に関して、修正を行った。難治性腎障害に関する調査研究（猪阪班）に協力し、腎疾患の移行期医療支援ガイド—先天性腎尿路異常（CAKUT）—作成を支援した。また、WT1腎症の診療・管理手引き」の作成を開始した。

【難病医療の発展基盤となる、発病・診断・治療・予後に関する調査、研究の推進】

各調査の回答率は、難病調査71.1%、小児慢性腎臓病調査68.4%、小児腎疾患QOL調査66.2%であった。

（2024年5月23日時点）小児腎領域の難病に関する調査では、ギャロウェイ・モワト症候群、エプスタイン症候群、ロウ症候群、ネフロン癆、鯉耳腎症候群、バーター／ギッテルマン症候群、ネイルパテラ症候群、先天性および乳児ネフローゼ、WT1腎症等の特に集積困難な難病について新規症例が計67症例、また今年度から調査開始した「常染色体顕性尿細管間質性腎疾患およびHNF1β関連疾患」が約50症例、「慢性尿細管間質性腎炎」が約200症例と報告された。（2024年5月7日時点）

小児慢性腎臓病調査については、18歳以上・未満、CKDステージ別に診療継続症例数（18歳未満CKDステージ3：228症例、ステージ4：60症例、ステージ5：34症例、18歳以上CKDステージ3：59症例、ステージ4：20症例、ステージ5：12症例）、成長ホルモン使用基準に関する情報等が報告された。

小児腎疾患QOL調査については、各医療機関の小児腎疾患患者についてQOL評価の実態、今後の調査研究の実施可能性等に関する情報が収集された。小児腎の難病情報ウェブサイトについては、近年アクセス数の多いスマートフォンサイトに重点をおいて整備を進めた。

・難病調査の結果（抜粋）

表. 特に集積困難な対象疾病の新規症例数

| | ギャロウェイモワト | エプスタイン | ネイルパテラ | ネフロン / りょう | バーター / ギッテルマン | ロウ | 先天性ネフローゼ | 乳児ネフローゼ | WT1腎症 | BOR | 合計 |
|-----------------------------|-----------|--------|--------|------------|---------------|----|----------|---------|-------|-----|----|
| 2023年度の 新規の診療症例数 (概数) | 2 | 0 | 11 | 14 | 15 | 1 | 6 | 6 | 4 | 8 | 67 |

*5月7日時点回答156施設を集計

表. 常染色体顕性尿管間質性腎炎およびHNF1β関連疾患の過去10年間の患者数

| | 確定症例数 | 疑い症例数 |
|---------------------------|-------|-------|
| UMOD | 2 | 5 |
| MUC1 | 0 | |
| REN | 2 | |
| SEC61A1 | 0 | |
| DNAJB11 | 0 | |
| その他 | 1 | 3 |
| HNF1β 関連疾患 (腎症状を有する患者) | 24 | |

*5月7日時点回答156施設の集計

表. 慢性尿管間質性腎炎の過去10年間の患者数 (診断時18歳未満)

| | 腎生検 | | 合計 |
|----------|-----|----|-----|
| | あり | なし | |
| TINU症候群 | 110 | 43 | 153 |
| サルコイドーシス | 7 | 1 | 8 |
| その他の原因 | 25 | 1 | 26 |

*5月7日時点回答156施設の集計

表. 小児腎臓病の難病ガイドライン普及状況. 該当施設数 (%)

| | 小児IgA腎症 診療ガイドライン 2020 | | 小児特発性 ネフローゼ症候群 診療ガイドライン 2020 | | 小児特発性 ネフローゼ症候群 診療ガイドライン 2020「補遺」 | | エビデンスに基づく CKD診療ガイドライン 2023 | | 小児IgA血管炎 診療ガイドライン 2023 | |
|---------|-----------------------------|------------|---------------------------------------|------------|---|-----------|----------------------------------|-----------|------------------------------|-----------|
| | 知っている | 使用している | 知っている | 使用している | 知っている | 使用している | 知っている | 使用している | 知っている | 使用している |
| 知っている | 138 (88.5) | 109 (69.9) | 144 (92.3) | 128 (82.1) | 110 (70.5) | 94 (60.3) | 118 (75.6) | 88 (56.4) | 126 (80.8) | 96 (61.5) |
| 使用している | 41 (26.3) | 46 (29.5) | 53 (34.0) | 50 (32.1) | 33 (21.2) | 38 (24.4) | 27 (17.3) | 38 (24.4) | 24 (15.4) | 45 (28.8) |
| 比較的使い易い | 46 (29.5) | 25 (16.0) | 50 (32.1) | 26 (16.7) | 38 (24.4) | 24 (15.4) | 23 (14.7) | 30 (19.2) | 0 (0.0) | 1 (0.6) |
| 比較的使い難い | 0 (0.0) | 0 (0.0) | 0 (0.0) | 0 (0.0) | 0 (0.0) | 0 (0.0) | 1 (0.6) | 1 (0.6) | 0 (0.0) | 0 (0.0) |
| とても使い易い | 0 (0.0) | 0 (0.0) | 0 (0.0) | 0 (0.0) | 0 (0.0) | 0 (0.0) | 0 (0.0) | 0 (0.0) | 0 (0.0) | 0 (0.0) |
| とても使い難い | 0 (0.0) | 0 (0.0) | 0 (0.0) | 0 (0.0) | 0 (0.0) | 0 (0.0) | 0 (0.0) | 0 (0.0) | 0 (0.0) | 0 (0.0) |

*5月7日時点回答156施設中の該当施設数と割合 (%)

・小児慢性腎臓病調査の結果 (抜粋)

表. 継続診療中の患者数

| | CKD | | |
|---------------------|-------|-------|-------|
| | ステージ3 | ステージ4 | ステージ5 |
| 18歳未満 (2024年1月1日時点) | 228 | 60 | 34 |
| 18歳以上 (2024年1月1日時点) | 59 | 20 | 12 |

*5月7日時点回答57施設の集計

表. 成長ホルモン (GH) 投与の基準

| | 施設数 (%) |
|---------|-----------|
| 施設の基準あり | 3 (5.3) |
| 個人の基準あり | 23 (40.4) |
| 未回答 | 5 (8.8) |
| 基準なし | 26 (45.6) |

*5月7日時点回答57施設の集計

・小児腎疾患患者のQOLに関する調査の結果 (抜粋)

表. 小児腎疾患患者のQOL評価を行ったことがありますか

| | n (%) |
|--------|------------|
| ない | 121 (80.7) |
| 過去にある | 17 (11.3) |
| 日常的に実施 | 5 (3.3) |
| 今後行う予定 | 6 (4.0) |
| 未回答 | 1 (0.7) |

*5月7日時点回答150施設の集計

【成人移行医療】

2020年度に策定した小児腎疾患の移行プログラムの実施を継続し、院内での啓発の会も開催した。本

年度は成人診療科として、腎臓内科のみならず膠原病科や循環器内科の医師も講演し、内科全般の移行期医療への関心を高めた。さらに神奈川県のかながわ移行期医療支援センターとの連携をすすめる、相互交流を深めた。今後腎疾患に関して、支援センターへの相談症例の実態 (疾患別患者数等) を個人情報保護に配慮した上で、研究班と共有をすすめる。

【遺伝学的診断体制の提供】

遺伝カウンセリング等、各疾患グループに対して適切な助言を行った。各疾患で遺伝子診断を提供する体制を継続する。

【地域連携, 普及・啓発】

岡山県倉敷市および愛知県名古屋市の小児科医と共同でセミナー (小児腎臓病セミナー2024 in 倉敷および小児腎臓病セミナー2024 in 愛知) を現地に開催した (資料6, 7)。これまでのセミナー同様、セミナー前後で参加者へのアンケートを行った。事前アンケートでは、ガイドラインや稀少・難治性腎疾患に関する認知度や理解度が把握された。事後アンケートでは講演のプログラム構成への満足度が高いことが確認され、活動の継続が支持された。

【その他】

引き続き研究班の Web ページを整備した (www.pckd.jp.org)。特にスマートフォンからのアクセス増加に対応し、Web のスマートフォン対応を進めた。なおスマートフォン画面も日英両言語に対応している。(資料8, 9)

【各疾患の進捗の要約】

各疾患の個別の研究の進捗について、上述した事項を除いて以下に要約を記載する。

1. アルポート症候群: ガイドラインの啓発・普及、ウェブサイトの整備を行った。日本小児腎臓病学会の疾患レジストリの症例登録の推進を行った。
2. ギャロウェイ・モワト症候群: 登録全14症例を対象として全ゲノム解析研究を計画し、現在倫理委員会審査準備中である (資料10)。
3. エプスタイン症候群: RAS阻害薬の腎機能への影響と安全性・有効性の論文を報告した。病理情報7例解析しRAS阻害薬の腎機能障害進行抑制効果を検討した。
4. ネイルパテラ症候群/LMX1B関連腎症: 指定難病等データの第三者提供の手続きを実施した。
5. ネフロン癆: 診断基準見直しを行い、診断・管理の手引きの検討を開始した。保存期患者におけるRAS阻害薬と末期腎不全進行の関連について解析を行い日本小児腎臓病学会で報告した。

6. 先天性腎尿路異常：新生児血清Cr値と腎予後の関係を研究し論文発表した。重症先天性腎尿路異常を含むPotter症候群に関する学会報告および論文投稿を行った。
7. バーター／ギッテルマン症候群：遺伝学的検査体制を確立し、本症候群ならびに偽性バーター症候群の臨床情報の論文を執筆した。
8. ロウ症候群：eGFR推移の記述、影響する因子の検討を行い論文執筆を開始した。中枢神経とADLの調査を行った。
9. 小児特発性ネフローゼ症候群：AMED難治性疾患実用化研究事業（小児特発性ネフローゼ症候群に関し、AMED実用化研究「糸球体障害に伴う慢性腎臓病に対する新規治療薬の開発」（野津班）ならびに「小児ネフローゼ症候群における抗ネフリン抗体研究」（堀之内班））と臨床情報活用の協議を開始した。
10. 先天性ネフローゼ症候群とWT1腎症との調査項目の区分を調整し、調査内容を検討した。
11. WT1腎症（びまん性メサンギウム硬化症、巣状分節性糸球体硬化）：二次症例調査結果を解析した。継続調査の調査内容検討した。診療・管理の手引きに関連し、項目案の作成と文献検索（これまでに2358件を特定）を開始した。
12. 常染色体優性（顕性）尿細管間質性腎疾患およびHNF1β関連疾患：神戸大学と情報を共有し、診断基準の検討を行った。新規疾患の調査票作成した。総説の文献収集を行い、執筆を開始した。
13. 慢性尿細管間質性腎炎：実態把握の施設調査票の作成を行った。尿細管間質性腎炎ぶどう膜炎(TINU)を中心にガイドライン作成を開始した。
14. 聴覚障害症候群：難治性聴覚障害に関する調査研究（宇佐美班）に協力し、症例レジストリ登録を行った。これまで97症例が登録された。遺伝性難聴診療の手引き内容の検討を開始した。

D. 考察

当研究班が扱う小児腎領域の指定難病および小児慢性特定疾病に関して、継続的に診断基準の改訂等を行っている。技術の発展や制度の変更等から、このような定期的、継続的な対応が今後も重要である。また小児期を超えた医療の継続が必要な疾患に関しては、疾患の特性を踏まえ指定難病へのさらなる追加申請を検討していく。

小児腎領域の全ての指定難病と主要な小児慢性特定疾病、ならびに小児腎領域の希少・難治性疾患群に共通しかつ最大の合併症といえる小児CKDの本邦における診療実態を明らかにした。あわせて臨床現場に於ける、腎疾患全般に対するQOLに対する意識も

明らかになった。

本研究班は扱う疾患も多く、かつ疾患を超えた概念である小児CKDも対象としている。他の研究班との連携の重要性は高く、広く難治性疾患政策研究事業の成人の研究班や、他領域の研究班、あるいはAMED難治性疾患実用化研究事業などとの連携を行っている。

一方特に希少でエビデンスの確立していない疾患に関しては、エビデンスに基づいたガイドラインの作成は困難な中で、より実地医療に基づいた診療ガイドや患者向けの資料の作成、Webの作成や地域に於ける普及啓発を目的としたセミナー等による情報発信が必要である。とくに現地開催となる各地域での小児腎臓病セミナーは研究班の成果、活動を各地で広く認識して頂く上で、非常に有用である。すでに来年度も北海道旭川市や石川県金沢市での開催を予定し、準備を開始した。

E. 結論

小児腎領域の全ての指定難病と主要な小児慢性特定疾病について研究を実施した。関連学会の承認を受け、3疾患（天性腎尿路異常、バーター／ギッテルマン症候群、ロウ症候群）に関して、指定難病の追加申請を行った。その他の疾患についても、診断基準等を整備した。全国の小児腎の難病および慢性腎臓病に関する全国調査を行い、小児腎疾患の臨床現場におけるQOL評価の実態も把握した。各医療機関への問合せを含めた交流・情報交換を継続し、医療機関ごとの個別の事情に合わせた継続的な調査連携体制の構築を推進する。策定した成人移行支援プログラムを実行し、かながわ移行期医療支援センターとの連携もすすめた。岡山県倉敷市と愛知県名古屋市の二都市で普及啓発のためのセミナーを現地開催した。スマートフォン対応等をすすめた班のWebページを活用し、今後も研究成果の患者への情報公開を進めて行く。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究成果の公表

1. 論文発表

1. ○Nishi K, Uemura O, Harada R, Yamamoto M, Okuda Y, Miura K, Gotoh Y, Kise T, Hirano D, Hamasaki Y, Fujita N, Uchimura T, Ninchoji T, Isayama T, Hamada R, Kamei K, Kaneko T, Ishikura K; Pediatric CKD Study Group in Japan in conjunction with the Committee of Measures for Pediatric CKD of the Japanese Society of Pediatric Nephrology. Early predictive factors for

- progression to kidney failure in infants with severe congenital anomalies of the kidney and urinary tract. *Pediatr Nephrol.* 2023 Apr;38(4):1057-1066.
2. Mikami N, Hamada R, Harada R, Hamasaki Y, Ishikura K, Honda M, Hataya H. Factors related to ultrafiltration volume with icodextrin dialysate use in children. *Pediatr Nephrol.* 2023 Apr;38(4):1267-1273.
 3. Takao H, Nishi K, Funaki T, Inoki Y, Osaka K, Nada T, Yokota S, Sato M, Ogura M, Ishikura K, Ishiguro A, Kamei K. Changes in Patterns of Infection Associated with Pediatric Idiopathic Nephrotic Syndrome: A Single-Center Experience in Japan. *J Pediatr.* 2023 Mar. 254:11-16. e1.
 4. Kanamori T, Kamei K, Sato M, Nishi K, Okutsu M, Ishiwa S, Ogura M, Sako M, Ishikura K, Ito S. CD4 + and CD8 + T-lymphocyte number as predictive marker of relapse after rituximab treatment in childhood-onset refractory nephrotic syndrome. *Clin Exp Nephrol.* 2023 Jul;27(7):622-630.
 5. O Goto K, Imaizumi T, Hamada R, Ishikura K, Kosugi T, Narita I, Sugiyama H, Shimizu A, Yokoyama H, Sato H, Mauryama S. Renal pathology in adult and paediatric population of Japan: review of the Japan renal biopsy registry database from 2007 to 2017. *J Nephrol.* 2023 Nov;36(8):2257-2267.
 6. O Shirai Y, Miura K, Hamada R, Ishikura K, Kunishima S, Hattori M. A nationwide survey of MYH9-related disease in Japan. *Clin Exp Nephrol.* 2024 Jan;28(1):40-49.
 7. Ishimori S, Horinouchi T, Fujimura J, Yamamura T, Matsunoshita N, Kamiyoshi N, Sato M, Ogura M, Kamei K, Ishikura K, Iijima K, Nozu K. Is influenza vaccination associated with nephrotic syndrome relapse in children? A multicenter prospective study. *Pediatr Nephrol.* 2023 Jul;38(7):2107-2116.
 8. 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.
 9. O Fujita N, Mezawa H, Pak K, Uemura O, Yamamoto-Hanada K, Sato M, Saito-Abe M, Miyaji Y, Yang L, Nishizato M, Ohya Y, Ishikura K, Hamasaki Y, Sakai T, Yamamoto K, Ito S, Honda M, Gotoh Y; Japan Environment, Children's Study Group. Reference blood pressure values obtained using the auscultation method for 2-year-old Japanese children: from the Japan Environment and Children's Study. *Clin Exp Nephrol.* 2023 Oct;27(10):857-864.
 10. Nakamura M, Kitagawa A, Tamura Y, Mineo E, Takanashi M, Honda T, Shikata F, Hirata Y, Miyaji K, Ishikura K. Successful treatment of fulminant myocarditis due to COVID-19 in a 5-year-old girl. *J Cardiol Cases.* 2023 Aug 26;28(6):233-235.
 11. 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.
 12. Sobue Y, Nishi K, Kamei K, Inoki Y, Osaka K, Kaneda T, Akiyama M, Sato M, Ogura M, Ishikura K, Ishiguro A, Ito S. Feasibility of discontinuing immunosuppression in children with idiopathic nephrotic syndrome. *Pediatr Nephrol.* 2024 Jan 25.
 13. Nozu K, Sako M, Tanaka S, Kano Y, Ohwada Y, Morohashi T, Hamada R, Ohtsuka Y, Oka M, Kamei K, Inaba A, Ito S, Sakai T, Kaito H, Shima Y, Ishikura K, Nakamura H, Nakanishi K, Horinouchi T, Konishi A, Omori T, Iijima K. Rituximab in combination with cyclosporine and steroid pulse therapy for childhood-onset multidrug-resistant nephrotic syndrome: a multicenter single-arm clinical trial (JSKDC11 trial). *Clin Exp Nephrol.* 2024 Apr;28(4):337-348.
 14. 上松 由昌, 高安 肇, 田中 潔, 田島 弘, 渡部 靖郎, 小川 祥子, 池之内 周, 奥田 雄介,

石倉 健司, 隈元 雄介

緊急手術を要した溶血性尿毒症症候群に伴う胆嚢炎の 1 小児例. 日本小児外科学会雑誌. 59(5): 905-911. 2023. 8

15. 日比野 聡, 石倉 健司. 【腎・泌尿器疾患-血尿から移植まで】ガイドラインの解説 慢性腎臓病(chronic kidney disease:CKD). 小児内科. 55(7): 1123-1130. 2013. 7
16. 濱田 陸, 郭 義胤, 丸山 彰一, 石倉 健司. 【腎・泌尿器疾患-血尿から移植まで】ガイドラインの解説 ネフローゼ症候群 診断・治療・管理. 小児内科. 55(7): 1097-1106. 2023. 7

学会・講演

1. 石倉健司:特別講演「小児特発性ネフローゼ症候群 最新のガイドラインとエビデンス」第 58 回日本小児腎臓病学会学術集会, 2023. 6. 30 高槻
2. 石倉健司:教育講演「小児の CAKUT と腎不全管理」第 32 回日本小児泌尿器科学会学術集会 第 22 回日本小児泌尿器科教育セミナー 2023. 7. 19 神戸
3. 石倉健司:シンポジウム「～これだけはやっておきたい、救急外来や当直中の腎疾患児への対応～小児の高血圧緊急症」第 36 回日本小児救急医学会 2023. 7. 23 幕張
4. 石倉健司:特別講演「小児科(内科)領域のパラダイムシフト」第 2 回北里産学連携セミナー. 2023. 7. 31 相模原
5. 石倉健司:シンポジウム「「AYA 世代の腎疾患マネージメントー柔軟な移行期医療の実践移行期医療の課題」第 53 回日本腎臓学会東部学術大会 2023. 9. 16 仙台
6. 石倉健司:特別講演「小児の慢性腎臓病(小児 CKD) -本邦における取り組み-」座間綾瀬市

医師会講演会 2023. 10. 26

7. 石倉健司:会長講演「小児透析を取り巻く 7 つの変化と今後の展望」第 36 回日本小児 PD・HD 研究会 2023. 12. 2 白金
8. 石倉健司:特別講演「腎疾患の移行期医療(小児科医の立場から) 現状と課題」Novartis Medical Web symposium 2023.12.13 web
9. 石倉健司:特別講演「小児腎臓領域からみた移行期医療」かながわ移行期医療支援センター医療講演会 2024. 2. 7 横浜

政策提言

ガイドライン

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. 28(10):1333-1342. 2023. 10

2. 石倉健司ほか. エビデンスに基づく CKD 診療ガイドライン 2023 (日本腎臓学会編集) 東京医学社. 2023. 6

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