

分担研究報告書

診療水準の向上：難治性腎疾患の診療レベルの向上・均霑化

研究分担者 猪阪善隆 大阪大学大学院医学系研究科腎臓内科学 教授

研究要旨

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して、7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、抗糸球体基底膜腎炎、一次性ネフローゼ症候群、一次性膜性増殖性糸球体腎炎、紫斑病性腎炎）、および腎疾患の小児・成人移行医療について、診療ガイドライン等の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のため、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・啓発をすすめた。指定難病臨床調査個人票データを活用した診断・重症度分類の検証も進めた。その結果、診療ガイドラインの改訂、医療者および患者への普及・啓発、診療体制の整備、多くの二次研究の基盤整備・充実等の成果が期待される。

A. 研究目的

難治性疾患政策研究班との連携をとり、指定難病に定められている腎障害患者の腎疾患対策を推進する。特に診療レベルの向上と均霑化を進める

B. 研究方法

IgA腎症、ネフローゼ症候群、急速進行性糸球体腎炎（全身性血管炎を含む）、多発性嚢胞腎、全身性エリテマトーデスに伴うループス腎炎を対象として指定難病臨床調査個人票データを活用した診断・重症度分類の検証および、クリニカルインジケータ調査を行った。

腎臓病総合レジストリ（J-KDR/J-RBR）では、登録された腎臓病患者約4万例の追跡及び今後の追加登録（腎生検施行例年間4,000例）を進め、IgA腎症、ネフローゼ症候群、急速進行性糸球体腎炎、多発性嚢胞腎、移行医療の5つのワーキンググループの個別研究を関連学会と連携して推進した。

2020年版ガイドラインに関するアンケート調査を行った。

C. 研究結果

IgA腎症、ネフローゼ症候群、急速進行性糸球体腎炎（全身性血管炎を含む）、多発性嚢胞腎、全身性エリテマトーデスに伴うループス腎炎を対象として指定難病臨床調査個人票データを活用した診断・重症度分類の検

証および、クリニカルインジケータ調査を行い、論文も報告した（論文3, 5, 6）。「深層学習を応用した難治性腎疾患の階層化に関する研究」に着手し、論文を報告している。

腎臓病総合レジストリ（J-KDR/J-RBR）では、登録された腎臓病患者約4万例の追跡及び今後の追加登録（腎生検施行例年間4,000例）を進め、IgA腎症、ネフローゼ症候群、急速進行性糸球体腎炎、多発性嚢胞腎、移行医療の5つのワーキンググループの個別研究を関連学会と連携して推進している。J-RBRを用いた臨床データおよび病理組織学的診断の疫学的解析を報告した（論文7）。新J-RBRについては、腎病理組織のバーチャルスライド登録が可能となっている。

2020年版ガイドラインに関するアンケート調査も報告した（論文1, 2）。現在、このガイドラインの改訂を進めている。並行して2014年版および2017年版と継続して採用された推奨に関して、J-CKD-DB および J-CKD-DBExを用いたプロセス、アウトカム調査用のQIを作成している。

本研究全体の取り組みと成果については、ホームページにて、医療者、患者に向けて発信している（<https://www.nanbyou-jin.jp/>）。

D. 考察

難治性腎疾患に関する国民の認識と診療の均霑化が進んだと考えられる。アンケート調査の結果を次回の難治性腎疾患ガイドラインの改訂に活かせる考える。

E. 結論

難治性疾患政策研究事業との連携により、難病を原疾患とする腎障害患者の診療が向上し、均霑化が進んだ。

G. 研究発表

1. 論文発表

1. Japanese clinical practice patterns of primary nephrotic syndrome 2021: a web-based questionnaire survey of certified nephrologists. *Clinical and Experimental Nephrology* (2023) 27:767–775
2. Current treatment status of IgA nephropathy in Japan: a questionnaire survey. *Clinical and Experimental Nephrology* (2023) 27:1032–1041
3. Public support for patients with intractable diseases in Japan: impact on clinical indicators from nationwide registries in patients with autosomal dominant polycystic kidney disease. *Clinical and Experimental Nephrology* (2023) 27:809–818
4. Initiation of renin-angiotensin system inhibitors and first complete remission in

patients with primary nephrotic syndrome: a nationwide cohort study. *Clin Exp Nephrol.* (2023) 27:480–489.

5. Demographics and treatment of patients with primary nephrotic syndrome in Japan using a national registry of clinical personal records. *Sci Rep.* (2023) 13:14771.

6. Demographics and treatment of patients with primary membranoproliferative glomerulonephritis in Japan using a national registry of clinical personal records. *Clin Exp Nephrol.* (2023) 27:928–935.

7. Renal pathology in adult and paediatric population of Japan: review of the Japan renal biopsy registry database from 2007 to 2017. *Journal of Nephrology* (2023) 36:2257–2267

2. 学会発表

なし

H. 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