

疾患名：先天性腎尿路奇形（CAKUT）

1. 日本における有病率、成人期以降の患者数（推計）

日本における有病率は、CKD3以上の保存期で約2人/10万人、末期腎不全で1.8人/10万人といわれている。

成人期以降の患者数は、10-20人/10万人と見積もられている。

軽度のCAKUTを含めると、実際の患者数については明確ではない。

（文献：①Ishikura K et al. Nephrol Dial Transplant 29:878-84, 2014,

②服部新三郎. わが国における慢性腎不全の疫学. 小児科臨床 71: 281-285, 2008)

2. 小児期の主な臨床症状・治療と生活上の障害

尿路感染症，昼間尿失禁や夜尿，腎機能障害，高血圧などがある。

小児のCAKUTは多尿の場合が多く，脱水になりやすい。

腎機能障害に関しては，進行すれば慢性腎不全と同様の症状，生活管理が必要となる。

膀胱機能障害があれば自己導尿を要したり，便秘の頻度も多く排便コントロールが必要な事も多い。

合併する他の奇形の有無・種類により，合併症が異なる。

3. 成人期の主な臨床症状・治療と生活上の障害

2.に同じ

4. 経過と予後

大人になって末期腎不全に進行することが多い。

末期腎不全の中央値は35歳程度と報告されている。

合併症によって経過や予後が異なる。

5. 成人期の診療にかかわる（べき）診療科

主には腎臓内科

合併する奇形の種類によって異なる（循環器科，泌尿器科，外科など）

6. 成人期に達した患者の診療の理想

a. 成人診療科に全面的に移行

b. 小児科と成人診療科の併診

c. 小児科で診療を続けながら医師・患者の関係を变えてゆく

コメント

知的障害が強い、他科で診療が必要など合併症の種類によって検討する必要がある。

7. 成人期に達した患者の診療の現実

a. 成人診療科に全面的に移行

b. 小児科と成人診療科の併診

c. 小児科で診療を続けながら医師・患者の関係を变えてゆく

コメント

内科への転科は5年間で31%（735例が転科，1631例が小児科のまま）であり，転科年齢は20～24歳がピークであるが35%は25歳以上だった（Hattori M. et al. Clin Exp Nephrol 19: 933-938, 2015）

精神運動発達遅滞がある場合，内科側の受け皿の問題がある。

多科が関連している場合にも診療形態は検討が必要である。

8. 理想(6)と現実(7)の乖離の理由

a. 成人診療科側の受入れの不備・不十分

b. 小児科側が患者を手放さない・手放せない

コメント

合併症の種類によって違いがある。

9. 成人期に達しても移行が進まない場合の問題

妊娠や出産，成人病やがんなど成人特有の症状や疾患に対応が困難となる。

小児病棟に入院できない。成人になって小児科外来に通う心理的問題。

患者の精神的自立を妨げる可能性もある。

10. 解決のためにすべき努力

a. 成人診療科の医療者を対象に疾患についての教育・啓発

b. 患者・家族を対象に自立に向けた働きかけ

f. 患者団体の強化

コメント

移行プログラムの確立、啓発

11. 移行に関するガイドブック等

b. 編纂作業中（主体：日本腎臓学会，日本小児腎臓病学会、完成予定時期：2017年）

コメント

「小児慢性腎臓病患者における移行医療についての提言－思春期・若年成人に適切な医療を提供するために－」 現在両学会への学会誌、ホームページに掲載