

慢性腎不全（腎腫瘍によるもの）

1. 疾患名ならびに病態

腎芽腫/Wilms 腫瘍

小児にみられる腎腫瘍の約 90%は、腎芽腫（Wilms 腫瘍）である。腫瘍の増大による腎実質の直接的な侵襲、治療としておこなう腫瘍摘出や腎全摘術、化学療法、放射線療法などの治療が慢性腎不全の原因となる。また、*WT-1* 遺伝子異常（Denys-Drash 症候群など）を有する場合は、腎芽腫以外の症状（腎症、性腺異常）の合併と治療・フォローが必要である。

2. 小児期における一般的な診療

◇ 主な症状

血尿、腹痛、腹部膨満、腹部腫瘤など。

◇ 診断の時期と検査法

造影 CT や MRI などの画像診断を行う。

◇ 経過観察のための検査法

適切な腫瘍マーカーがないため、原則として画像（CT や MRI）でフォローする。CT に使用する造影剤は造影剤腎症のリスクがあるため、腎機能が低下している患者には前後で輸液を行うなど注意して行う。両腎摘後無尿で透析を行っている場合は、問題ない。一方、MRI のガドリニウム造影は、GFR が 30 ml/分/1.73m² 未満（無尿も含む）の患者は全身性皮膚硬化症のリスクがあるため禁忌である。

◇ 治療法

腫瘍摘出術、化学療法、放射線治療などを施行する。両側性は、多くの症例で両腎の摘出となる。その場合は一時的に血液透析を行った後に、腹膜透析に移行する。

◇ 合併症および障がいとその対応

WT-1 遺伝子異常（Denys-Drash 症候群など）を有する場合は、腎芽腫以外の症状（腎症、性腺分化異常）を合併することがある。Denys-Drash 症候群の場合、腎症は乳児期にネフロゼ症候群と腎障害を合併し（びまん性メサンギウム硬化症）、早期に末期腎不全に至ることがある。腎芽腫よりも腎症が早期に発症し、腎芽腫の発症前に *WT-1* 遺伝子異常であることが判明した場合、透析中であれば、予防的に両腎摘出を行うのが望ましい。また本症では性腺の異常をきたすこともある。特に 46XY で外性器の異常（完全または不完全な女性型、尿道下裂、停留精巣など）を来すことがあり、社会的に女兒として養育することがある。その場合、腹腔内性腺の摘出が必要になる。また、内分泌専門医のフォローと思春期以降の性ホルモンの補充などが必要になってくる。

3. 成人期以降も継続すべき診療

◇ 移行・転科の時期のポイント

成人期に達したら成人施設への移行・転科を進めるのが良いと思われる。腎臓内科およ

び外科または泌尿器科へ移行するが、Denys-Drash 症候群など *WT-1* 遺伝子異常の場合は内分泌科あるいは婦人科の併診も必要である。

◇ 成人期の診療の概要

腎代替療法を行っている患者は、その治療（腹膜透析、血液透析、腎移植）を継続する。原腎が残っている場合は、腫瘍の再発に注意しながらフォローを行う。慢性腎臓病（CKD）を残した場合、適切な薬物療法を継続する。*WT-1* 遺伝子異常を有する場合、特に 46XY で社会的に女兒として養育する場合などは、性ホルモンの補充などを継続する。

4. 成人期の課題

◇ 医学的問題

慢性腎臓病（CKD）を残した場合、適切な薬物療法や食事療法が必要である。腎移植を施行した患者は、ノンアドヒアランス（怠薬や未受診）に陥らないよう、しっかりと指導する必要がある。

◇ 生殖の問題

腎芽腫に対し、化学療法や放射線療法を行っている場合、生殖機能に影響を及ぼしている可能性もゼロではないことを留意しておく必要がある。また、46XY で腹腔内性腺を行っている患者などでは、妊孕性がないため、精神的なサポートも必要である。

◇ 社会的問題

腎代替療法を施行している患者は、必要に応じて社会的サポートなどを検討する。

5. 社会支援

◇ 医療費助成

透析療法を受けている場合、「特定疾病療養受療証」が適応され、人工透析にかかる医療費の自己負担額を月額 1 万円に軽減できる。また、腎代替療法（透析又は移植）を受けている場合、「身体障害者手帳」を取得でき、自立支援医療（厚生医療）の助成が受けられる。

◇ 生活支援

「身体障害者手帳」を取得した場合、それに応じた生活支援・サービスが受けられる。

◇ 社会支援

「身体障害者手帳」を取得した場合、それに応じた社会支援・サービスが受けられる。

[参考文献]

エビデンスに基づく CKD 診療ガイドライン 2023

東京医学社

2025/11/2 アクセス

<https://jsn.or.jp/medic/guideline/pdf/guide/viewer.html?file=001-294.pdf>

慢性腎不全（腎腫瘍によるものに限る）概要

小児慢性特定疾病情報センター

2025/11/2 アクセス

https://www.shouman.jp/disease/details/02_16_036/

ウィルムス（Wilms）腫瘍／腎芽腫 概要

小児慢性特定疾病情報センター

2025/11/2 アクセス

https://www.shouman.jp/disease/details/01_05_030/

〔文責〕

日本小児腎臓病学会