

学会名：日本小児腎臓病学会

アンケート 1

1. アンケート 2 で回答する疾患名

- (1) ネフローゼ症候群
- (2) 慢性糸球体腎炎 (IgA 腎症)
- (3) 先天性腎尿路奇形
- (4) 慢性腎不全

2. 移行期医療に取り組むしくみ

あり：移行支援 WG を学会内に有する。成人腎臓内科と厚労科研で連携。

3. 成人期医療を扱う学会との間の協力体制

カウンターパートの学会名：日本腎臓学会

協力の内容：提言及びガイドラインの作成（厚労科研）

4. 参考資料、文献

「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

本田雅敬. 小児 CKD 患者の移行医療. 日本小児腎不全学会雑誌. 2013 ; 33 : 5-9.

上村治. 小児慢性腎臓病患者のトランジション (移行) . 腎と透析. 2014 ; 76 増刊 : 469-473

Honda M, Iijima K, Ishikura K, Kaneko K: The problem of transition from pediatric to adult healthcare in patients with steroid-sensitive nephrotic syndrome (SSNS): a survey of the experts. Clin Exp Nephrol , 2014: 18: 939-943

Hattori M, et al: Transition of adolescent and young adult patients with childhood-onset chronic kidney disease from pediatric to adult renal services: a nationwide survey in Japan. Clin Exp Nephrol 2016 DOI 10.1007/s10157-016-1231-6

久保田亘, 本田雅敬. 小児腎疾患患者におけるトランジションの現状と課題. 外来小児科. 2015; 18(3): p 313-317

アンケート 2

疾患名：ネフローゼ症候群

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、小児人口 10 万人あたり 6.5 人

成人期以降の患者数は、約 16,000 人

（小児難治性腎疾患治療研究会の調査より）

2. 小児期の主な臨床症状・治療と生活上の障害

尿蛋白，低アルブミン血症に起因する浮腫，体重増加，高度の場合には胸水や腹水，腎機能障害，脂質異常症，凝固線溶系異常に伴う血栓症，免疫異常症に伴う感染症などがある。

ステロイド抵抗性の場合には末期腎不全に至る場合がある。

ステロイド感受性の場合でも再発を繰り返すことが特徴である。

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

小児ネフローゼ症候群は，一般的には予後が良好と考えられているが，成人期になっても再発を繰り返すなどで何らかの免疫抑制薬を使用して管理するような状態で成人期に移行するケースも多い。

ステロイド薬をはじめ種々の免疫抑制薬に治療抵抗性の場合，高度蛋白尿が持続することにより末期腎不全に進行するリスクが高い。

5. 成人期の診療にかかわる（べき）診療科

腎臓内科

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

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
- 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

一般的には 20~24 歳で内科に移行することが多いが、約 3 分の 1 が小児科で長期に
みている。Honda M et al. Clin Exp Nephrol, 2014; 18: 939-943
就職、転居、結婚、妊娠などの生活（環境）変化で移行することが多い。

8. 理想(6)と現実(7)の乖離の理由

- d. その他

コメント

治療方法の違いによって、移行しにくい。
病気の活動性がある状況では、移行しにくい。

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
(診療科名、学会名：日本小児腎臓病学会、日本腎臓学会)
- 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が必要である。

11. 本疾患の移行に関するガイドブック等について

- 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が、平成 27 年 3 月に発表された。
「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

本田雅敬. 小児 CKD 患者の移行医療. 日本小児腎不全学会雑誌. 2013 ; 33 : 5-9.

上村治. 小児慢性腎臓病患者のトランジション (移行) . 腎と透析. 2014 ; 76 増刊 :
469-473

疾患名：慢性糸球体腎炎（主に IgA 腎症）

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、3.9～4.5 人/10 万人

全国で腎生検にて確定診断された有病患者数は 33,000 人と推計されている。

2. 小児期の主な臨床症状・治療と生活上の障害

臨床症状：70～80%が学校検尿で気付かれるが、15～20%の症例は感染を契機とした肉眼的血尿を呈する。10%の症例では高血圧・腎機能低下を伴う急性腎炎症候群や高度蛋白尿とその結果起こる浮腫にて急性発症する。

治療：蛋白尿の程度と腎組織障害の程度により軽症と重症に分け、軽症ではアンギオテンシン変換酵素阻害薬あるいは柴苓湯を 2 年間、重症では副腎ステロイド薬、免疫抑制療法、抗凝固薬、抗血小板薬を用いた 2 年間の多剤併用療法が推奨されている。

生活上の障害：思春期発症患児においては、成長障害、易感染性、肥満、高血圧、骨粗鬆症、白内障や緑内障などのステロイド薬の副作用が生活上の障害となる可能性がある。また、通院や病状の悪化による学校の早退や病休の増加なども問題となることがある。

3. 成人期の主な臨床症状・治療と生活上の障害

臨床症状：70%が健康診断の際の偶然蛋白尿や偶然血尿で発見される。高血圧や血液検査の際の尿素窒素や血清クレアチニン高値などの異常値の精査が発見の契機になる。

また、感染症罹患時の肉眼的血尿発作や浮腫を認める場合もある。

治療：RA 系阻害薬、ステロイド薬、口蓋扁桃摘出術やステロイドパルスとの併用療法、免疫抑制薬、抗血小板薬などを組み合わせ治療している。

生活上の障害：成人患者において、前述したステロイド薬の副作用や免疫抑制薬による易感染性が障害となることがある。また、通院や病状の悪化による職場の早退や病休の増加などが挙げられる。腎機能が低下した場合、塩分制限などの食事管理や運動制限などが必要になり、透析治療が開始された場合と腎不全患者と同様な生活制限が必要になる。

4. 経過と予後

小児発症の本症では、発症後 15 年目までに約 75%の患児において尿所見が正常化する。10～15%では持続性腎炎がみられ、2～10%前後は腎不全に進行する。

成人期発症の場合は、10年生存率は80～85%と推察されている。

1990年以降に診断された症例の方が予後良好というエビデンスがある。

Komatsuらは、腎生検時血清クレアチニン値が2.0 mg/dL以下の患者において、2006年を境にして10年生存率が75.2%から95.7%に改善したと報告している。

5. 成人期の診療にかかわる（べき）診療科

腎臓内科

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

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
- 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ら Clin Exp Nephrol 2016 DOI 10.1007/s10157-016-1231-6）

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

治療方法の違いによって，転科しにくい事がある。

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
（診療科名、学会名：日本小児腎臓病学会、日本腎臓学会）

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、啓発が必要

11. 本疾患の移行に関するガイドブック等について

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）

f. その他

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

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

成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

疾患名：慢性腎不全

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、3.5/10 万人（20 歳未満）

（文献：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）

CKD3 以上 3 人/10 万人（15 歳未満）

成人期以降では、2517.3/100 万といわれる（2014 年 日本透析医学会）

（<http://docs.jsdt.or.jp/overview/index.html>）

2. 小児期の主な臨床症状・治療と生活上の障害

透析（腹膜透析・血液透析）：

臨床症状：腎性貧血，電解質体液異常，腎性骨異常栄養症，成長障害，循環器系合併症（心血管障害），被嚢性腹膜硬化症（腹膜透析）

治療：

腹膜透析：連日の腹膜透析，日中の持続的な透析または夜間 8～10 時間の透析機器による透析.

血液透析：3 回/週，4 時間/回，透析施設における透析.

薬剤（上記症状に対する）：貧血，高尿酸血症，高リン血症，二次性副甲状腺機能亢進症

生活上の障害：上記のごとく時間的な制約がある．食事・水分制限，運動制限，腹膜透析は腹部を打撲，不潔にするようなスポーツ（例：鉄棒、プール）ができない．血液透析はシャント部位を障害するスポーツができない（例：バレーボール）.

腎移植：成長障害，満月様顔容・中心性肥満・多毛など薬を飲むことによる症状，移植腎機能が悪くなった場合は上記透析と同症状.

治療：腎移植術，免疫抑制剤 その他上記透析に準ずる.

生活上の障害：移植腎機能が良い間は，腹部を圧迫・打撲するスポーツの制限程度で比較的制限の少ない生活を送ることができる.

3. 成人期の主な臨床症状・治療と生活上の障害

上記（設問 2）以外に透析が長くなることによる臨床症状

アミロイドーシス，掻痒感，易感染症等

4. 経過と予後

一つの方法では難しく，腹膜透析，血液透析，腎移植といった腎代替療法を入れ替えながら一生を過ごす。

腹膜透析の可能な継続期間 5～8 年，血液透析 30 年程度

腎移植平均 15～20 年

健常者と比べると予後は悪い

小児腹膜透析 5 年生存率 92.4% (臨床透析 24: 175-180, 2008)

小児腎移植患者 5 年生存率 96～98% (移植 49: 209-214, 2014)

成人血液透析患者粗死亡率 9.6%

5. 成人期の診療にかかわる (べき) 診療科

腎臓内科，移植外科，泌尿器科

6. 成人期に達した患者の診療の理想

- a. 成人診療科 (診療科名：腎臓内科、移植外科 (内科)、泌尿器科) に全面的に移行
- b. 小児科と成人診療科 (診療科名：腎臓内科、移植外科 (内科)、泌尿器科) の併診 (発達障害がある場合)
- 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

精神運動発達遅延がある患者については移行が難しく，小児科医が併診するなど，なんらかの関わりを持つ必要がある。

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)

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
- c. 患者（・家族）が自立しない

コメント

転科できない理由として、患者および家族の拒否が一番多く、次に転科について考えていなかったり、決定できない、適当な腎臓内科がない、共存疾患と続いた（Hattori M et al. Clin Exp Nephrol 19: 933-938, 2015）

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
（診療科名、学会名：腎臓内科、移植外科（内科）、泌尿器科：日本透析医学会、日本腎臓学会、日本泌尿器科学会、移植学会等）
- b. 患者・家族を対象に自立に向けた働きかけ
- c. 小児科の医師を対象に成人期に入った患者の治療・管理に関する知識・技術の普及
- f. 患者団体の強化

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