

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