

小児特発性ネフローゼ症候群 全国疫学調査

JP-SHINE Study

(Japanese Pediatric Survey Holding
Information of Nephrotic syndrome)

平成25年5月10日

第12回小児難治性腎疾患治療研究会

内容

- 本調査の目的
- 対象
- 調査項目(案)
 - 患者背景
 - 病院背景
 - 初発時の状態
 - 経過
 - 合併症
 - 腎生検
 - 最終観察時の状態
- 今後の予定

目的

- わが国における過去最大規模の小児期発症ネフローゼ症候群の疫学調査を行う。
- 疫学調査は後方視的に開始し、レジストリー管理の下、前方視的に継続、展開する。
- 本症の罹患率、患者背景、治療、合併症と予後、難治性化への危険因子、治療における問題点などについて包括的に調査し、本症の治療法と患児の中長期的予後の改善を目標とする。
- さらにこれらの調査結果を海外に発信し、小児腎臓病分野への国際的貢献を目的とする。

対象

- 全国の小児科有床施設（3000施設）
- 2010年4月1日～2012年3月31日に初発ネフローゼ症候群と診断され、ステロイド治療を開始した児
- 6ヶ月以上15歳以下
- 先天性ネフローゼ症候群や二次性ネフローゼ症候群は除外

患者背景

- 生年月
- 性別
- 出生体重、出生週数、SGAではなかったか
- 家族歴
- アレルギー歴
- BCG接種歴
- 初発年月（季節性を調査）

病院背景

- 有床数
- 小児科医数
- 腎臓専門医の有無
(小児腎臓病学会に入会し、腎臓を専門としている医師)
- 小児腎臓専門医に気軽にコンサルトできる環境か？
- ガイドラインを参考に治療をしているか？
- 親への説明を専門医が実施しているか？
- 外来のフォローを誰が行っているか？
- 再発時に入院させているか？その条件は？

初発時の状態

- 発見動機
- 臨床症状
- 検査データ
 - ・・・初発4週以内のPeak Cr、Peak Hb、Bottom Alb、Bottom Na
T-cho
 - 尿蛋白定量、TP/Cr、血尿の有無
- 血圧 (高血圧の有無)

初発時治療

- PSLの使用法：ISKDC法、長期漸減法、その他
(ISKDCで通じない可能性があり、ガイドラインを添付)
- 寛解までの日数
- ステロイドへの反応性
- ステロイドパルス、降圧剤、免疫抑制剤の有無

経過

- 初回再発までの期間
- FRNS・SDNS・SRNSかどうか
(定義を明確にするためガイドラインを添付)
- 初回再発以降に使用した免疫抑制剤(使用した順序)
→各免疫抑制剤の使用期間
免疫抑制剤の変更理由
有効か無効の評価

SRNSについては、別項として確認

- 治療、転帰、最終の状態(血清Cr、身長、eGFR)

ネフローゼ症候群の合併症

- 急性腎傷害
 - …ベースの血清 Crから2倍以上に上昇した場合をAKIとする。ベースの血清Crが不明であれば寛解時を基準とする。
- 透析の有無
- 高血圧 (PRES)
- 血栓症
- 腹膜炎を含む重症感染症

治療による合併症

- PRES
 - ・・・その時の状況と転帰
- 骨壊死
 - ・・・検査を行なっているか
- 緑内障
 - ・・・検査を行っているか、治療の有無
- 重症感染症
- 精神症状
- 皮膚線条

腎生検

- 行っている場合には初回組織を確認

最終観察時の状態

- 疾患の状態
(最終再発時期、治療内容、SDNS・FRNS・SRNSの有無)
- 血清Cr、身長、体重、eGFR、尿TP/Cr

今後の予定

- 調査票作成と内容への意見募集
- 調査支援施設の選定
- 中央倫理委員会申請と承認
- 調査票の発送 (2014.4月予定)
- 調査票の回収 (2014.7月予定)