

小児慢性腎疾患の登録・評価に関する問題点と有用性の解析

研究協力者 内山 聖 新潟大学医学部教授（小児科）

研究要旨：小児慢性特定疾患の全国規模の登録・管理制度について腎疾患を例に具体的な問題点と有用性を検討した。その結果、一部の疾患頻度に地域差がみられ、主に診療内容が関係している可能性が考えられた。さらにネフロ - ゼ症候群の発症年齢の解析では、2～5歳に多く発症し、ピークは2～3歳で、従来の報告より1～2歳低い年齢分布であった。また、腎炎性ネフロ - ゼ症候群は基礎疾患名での申請が望ましいと考えられた。

A．研究目的

小児慢性特定疾患の全国規模の登録・管理制度が始まり、全国的な疫学集計や縦断的解析による新たな成果が期待されている。一方、同一範疇の疾患群に臨床徴候だけで診断される疾患と特殊検査を必要とする疾患が含まれ、申請書の診断が施設の診療内容に委ねられる可能性も想定される。したがって、本研究は小児慢性腎疾患の登録・管理で得られた全国の成績について具体的に問題点や有用性を検討し、本制度のより有効な活用方法を明らかにすることを目的とした。

B．研究方法

1．地域差の妥当性の検討

小児慢性特定疾患事業に基づいて平成11年4月～12月に申請、登録された小児慢性腎疾患について、以下の群で出現率を比較、検討した。

1) 全国群：

県単独事業も含め、すべてを集計した群。

2) 国事業群：国の事業として行っている群（全国群から県単独事業の地域を除外した群）

3) 新潟県群：国の事業として行っている新潟県で新規に登録された40名の腎疾患児を対象とした群。

なお、新潟県群については、新潟県小児慢性特定疾患対策協議会議長である報告者（内山）が全例において申請書の内容を確認し、診断が適正であることを確認している。またIgA腎症など病理組織診断に基づく腎疾患については、当該施設で腎生検が実施可能かまで把握、確認している。

2．全国集計から得られた新たな知見の検討

発症年齢が明らかな1,805人のネフロ - ゼ症候群患者を対象として発症年齢を解析し、従来からの知見と比較した。

C．研究結果

1) 主な腎疾患の頻度の比較

IgA腎症は腎生検による腎組織学的な診断名であり、一方、慢性糸球体腎炎（慢性腎炎）は臨床経過に基づく診断名である。

IgA腎症の頻度は全国群＜国事業群 新潟県群であり、慢性腎炎の頻度はその逆であった。しかし、「IgA腎症+慢性腎炎」の頻度は三群ともほぼ同じであった。

	全国群	国事業群	新潟県群	
IgA腎症	4.1	5.1	22.5	%
慢性腎炎	26.6	21.0	7.1	%
合計	30.7	26.2	29.6	%
紫斑病性腎炎	7.4	8.7	7.5	%

2) 新潟県群の分析

IgA腎症および慢性腎炎の申請は全てが腎疾患児のための外来診療を行っている施設からのものであった。また、慢性腎炎の全例において腎生検が計画されていた。

慢性腎炎は学校検尿等で尿異常が発見されてから1年、あるいは急性糸球体腎炎発症後1年を経過した時点で診断される。しかし新潟県群においては、単に時間的経過だけで慢性腎炎として申請された症例は皆無であり、全例とも高度の尿異常が認められた。

3) ネフロ - ゼ症候群の疫学

発症年齢のピークは2～4歳であった（2歳 256名、3歳 232名、4歳 190名）。また、5歳までに53.3%が、7歳までに67%が、そして10歳までに81%が発症していた。

D．考察

1) 腎疾患の地域差について

IgA腎症の頻度は全国群＜国事業群 新潟県群であり、慢性腎炎は逆の頻度であった。

が、「IgA 腎症 + 慢性腎炎」でみると三群ともほぼ同じ頻度であった。小児慢性特定疾患の給付事業において慢性腎炎については県単独事業では外来通院も対象となるが、本来の国の事業では一か月以上入院した場合のみが対象となる。したがって、少なくとも国の事業で行っている地域では、単に尿異常があるからという理由だけで申請するメリットはなく、申請は入院の可能性が予測される症例に限られると考えるのが妥当である。しかし、国の事業として行っている地域の集計でも、県単独事業の地域とほぼ同じ成績が得られ、問題の複雑性が伺われた。一方、「IgA 腎症 + 慢性腎炎」の頻度はどの地域群もほぼ同じであったことから、臨床徴候による診断である慢性腎炎のなかに IgA 腎症が多く含まれている可能性が推測される。

2) 腎疾患における新潟県の特異性について

新潟県は、日常診療で腎生検を施行している医療機関が県内各地にあり、腎疾患に関して積極的に診療を行っている県といえる。他の疾患に関しても同様の事例は多いと考えられ、小児慢性特定疾患の解析で地域差を検討する際に注意すべき事象と考えられる。

3) ネフロ - ゼ症候群の発症年齢の検討

小児期ネフロ - ゼ症候群の大部分は組織学的にほとんど変化のない微小変化型であり、副腎皮質ステロイドによく反応するという特徴がある。逆に副腎皮質ステロイドによる治療が無効の場合は他の疾患を考え、腎生検により組織学的な検索を行うのが一般的であり、申請も組織学的診断に基づくと考えられる。したがって、ネフロ - ゼ症候群で申請されているほとんどの症例は微小変化型と考えられ、新潟県の新規申請患者 22 名の分析でも 21 名が微小変化型であった。

教科書的には、ネフロ - ゼ症候群は 4 歳を頂点として 3 ~ 6 歳に多いという記載が多い。今回の検討では発症年齢のピ - クは 2 ~ 3 歳で、2 ~ 5 歳に多いという成績が得られ、従来より若干低年齢の傾向が認められた。

3) ネフロ - ゼ症候群の解析に関連した今後の問題 新潟県の申請書で、ネフロ - ゼ症候群 (IgA 腎症) という診断が一例あり、書類上はネフロ - ゼ症候群として扱われていた。IgA 腎症だけでなく他の腎炎でもネフロ - ゼ症候群を呈することがあり、ネフロ - ゼ症候群として申請されると背景にある基礎疾患が隠れてしまい疫学調査に支障を来すおそれがある。したがって、基礎疾患名で申請

するという指導が必要と考えられるほか、微小変化型か否かを質問する項目があると有用である。

E . 結論

平成 11 年 4 月 ~ 12 月に小児慢性特定疾患として申請、登録された腎疾患の成績を県単独事業の地域を含む全国の集計、国の事業だけでやっている地域の集計、新潟県の三群と比較した結果、次の結論を得た。また、ネフロ - ゼ症候群の発症年齢についても検討した。

1) IgA 腎症の頻度は全国群 < 国事業群 新潟県群であり、慢性腎炎の頻度はその逆であった。

2) 「IgA 腎症 + 慢性腎炎」の頻度は三群ともほぼ同じであり、腎生検の有無が疾患頻度に影響している可能性が考えられた。したがって、他の疾患においても地域による診断精度の差を考慮すべきと思われる。

3) ネフロ - ゼ症候群は 2 ~ 4 歳に発症年齢のピ - クがあり、半数以上が 5 歳までに発症していた。これは従来報告されていた好発年齢より 1 ~ 2 歳低い年齢層である。

4) IgA 腎症等の腎炎がネフロ - ゼ症候群を呈した時、ネフロ - ゼ症候群として申請されると基礎疾患名が登録から漏れてしまうおそれがある。したがって、ネフロ - ゼ症候群で基礎となる腎疾患があるときは、その腎疾患名で申請するという規定が必要と思われる。また、ネフロ - ゼ症候群で申請する場合は、微小変化型の可能性についても記載してもらおう申請様式が望ましいと考えられる。5) 今回はネフロ - ゼ症候群の発症年齢を解析したが、他の腎疾患に関しても多くの解析が可能と考えられ、若干の問題点は残っているものの極めて有用なシステムと考えられる。