

その他分野

小児慢性腎臓病（小児 CKD）

1. 概要

慢性腎臓病（CKD）は種々の要因により腎機能障害が長期にわたって進行する病態である。多くは不可逆性であり、末期腎不全に進行すれば尿毒症症状が出現し透析療法もしくは腎移植が必要となる。小児期に末期腎不全となった場合には、生涯にわたる透析療法あるいは複数回の腎移植に加え、成長発達障害等も合併し、生活の質や社会人としての生産性が低下する可能性が高い。従って小児 CKD の実態を把握し進行抑制に努めることは極めて重要である。

2. 疫学

小児 CKD の疫学調査は世界的にも少ない。平成 22 年度厚生労働省難治性疾患克服研究事業の「本邦小児の新たな診断基準による小児慢性腎臓病（CKD）の実態把握のための調査研究（研究代表者石倉健司）」において、本邦で初めての保存期（透析や移植を要するまでには進行していない状態）CKD の全国調査を行った。調査の回収率は 77.7%であり、全国 113 施設に CKD ステージ 3 - 5 の患者 447 人を確認した（男児 272 人、女児 175 人、平均年齢 8.7 歳、ステージ 3 : 315 人、4 : 107 人、5 : 25 人）。またこの結果から、2010 年 4 月 1 日時点の全国の小児 CKD 患者（ステージ 3-5）は 542.5 人（95%CI : 497.5 - 587.5）と推計される。これは本邦小児人口 100 万人当たり 29.8 人の有病率である。

3. 原因

小児 CKD の原疾患は非糸球体性疾患が大多数を占め、その中でも先天性腎尿路異常（低形成・異形成腎や種々の腎尿路奇形）が多数を占める。一部に遺伝子異常（*PAX2* や *WT1*）や奇形症候群の合併が報告されているが、多くは未だ原因不明である。その他原疾患として、周産期異常を原因とした腎皮質壊死などがある。糸球体性疾患では、代表的なものとして巣状分節性糸球体硬化症が挙げられる。これも一部が遺伝子異常によるとされているものの、多くは特発性とされ原因不明である。

4. 症状

先天性腎尿路異常を原疾患とする小児 CKD 患者では、多くが多飲・多尿や低身長を認める。また一般に CKD の進行とともに、いわゆる尿毒症として全身の様々な臓器の症状が出現する。具体的には心血管障害、精神神経症状、貧血や出血傾向など血液異常、電解質異常などがある。自覚症状として食欲不振、倦怠感などが見られ、腎性貧血が進めば動悸、息切れとともに倦怠感も増強する。

5. 合併症

小児 CKD 患者では成長障害（低身長）や発達障害が高頻度に見られる。また腎性貧血や、二次性副甲状腺機能亢進症などによる骨ミネラル代謝異常、電解質異常（高カリウム血症など）や代謝性アシドーシスが登場する。さらに体液量増加（溢水）による心不全、肺水腫や高血圧など心循環器合併症は最大の死因である。小児 CKD はこのような合併症から、小児で最も重要な成長・発達、社会性の獲得が大きく阻害される。

6. 治療法

現在のところ食事療法や各症状にあわせた対症療法が主体となる。電解質異常に対するカリウムやリンの吸着薬投与、代謝性アシドーシスに対する重曹投与、腎性貧血に対するエリスロポエチン注射や鉄剤投与、骨ミネラル代謝異常に対する活性型ビタミン D 製剤の投与などを行う。さらに体液量増加に対しては利尿薬、高血圧に対しては降圧薬を用いる。腎保護目的に、球形吸着炭やアン

ジオテンシン変換酵素阻害薬・アンジオテンシンⅡ受容体拮抗薬が用いられることもある。しかし小児において腎保護作用を目的とした治療はほとんどエビデンスが無く、今後のエビデンス確立が求められている。

7. 研究班

先天性腎尿路異常を中心とした小児 CKD の自然史の解明と早期診断・腎不全進行抑制の治療法の確立班