
第 31 回 東京小児医学研究会

プログラム・抄録集

2025 年 2 月 15 日(土) 13 時 25 分～

ハイブリッド開催

東京大学医学図書館 3 階 333 会議室

ZOOM ミーティング

<https://u-tokyo-ac-jp.zoom.us/j/87959752802?pwd=TBDBNxi8qgzkot3ZJnnAigbujqtpat.1>



演者の皆様へのお願い

○発表時間について

一般演題は 1 演題あたり ご発表 6 分、質疑応答 3 分を予定しております。

スムーズな会の運営にご協力をお願いします。

○発表用のデータについて

USB でのデータの持ち込み、PC でのデータの持ち込みが可能ですが、可能な場合、事前に張田までメールでデータを送付ください。

Mac を使用される方は、プロジェクターとの接続ケーブルをご用意ください。

会場へのアクセス



第 31 回 東京小児医学研究会 プログラム

～腎泌尿器～

令和 7 年 2 月 15 日 (土)

(原則として 1 題発表 6 分、討論 3 分)

■開会の挨拶 (13:25－13:30)

加藤 元博 (東京大学医学部附属病院 小児科)

■一般演題セッション 1 (13:30－14:00)

座長 西村 竜哉 (東京大学医学部附属病院 小児科)

- ① 学校検尿で発見され、腎生検で IgA 沈着を認めた ANCA 関連腎炎の一例
川村 拓斗 (総合病院国保旭中央病院、東京大学医学部附属病院 小児科)
- ② Cubilin 関連蛋白尿 (慢性良性蛋白尿) の 1 例
滝澤 慶一 (東京大学医学部附属病院 小児科)
- ③ 当院における学校検尿第三次検診の検討と診療の取り組み
中野 栄治 (帝京大学医学部附属溝口病院 小児科)

■一般演題セッション 2 (14:00－14:30)

座長 安藤 太郎 (千葉県こども病院 腎臓科)

- ④ 下腹部痛・消化器症状を主訴に来院した重症腎盂腎炎の 1 例
百瀬 太一 (市立青梅総合医療センター 小児科)
- ⑤ 膀胱瘻を感染契機にした MRSA 敗血症の一例
中村 甫 (焼津市立総合病院 小児科)
- ⑥ 体重減少と著明な低 Na 血症を契機に先天性尿路異常に続発した偽性低アルドステロン血症と診断した 5 ヶ月男児
伊藤 龍一 (太田総合病院附属太田西ノ内病院 小児科)

■休憩 (14:30－14:35)

■ミニレクチャー (14:35-15:00)

座長 神田 祥一郎 (東京大学医学部附属病院 小児科)

「特発性ネフローゼ症候群と抗ネフリン抗体」

白井 陽子 先生
東京女子医科大学 腎臓小児科

■一般演題セッション 3 (15:00－15:40)

座長 梶保 祐子 (東京大学医学部附属病院 小児科)

- ⑦ 血漿交換療法、リツキシマブ、ミコフェノール酸モフェチルにより寛解を得た抗 nephrin 抗体陽性のステロイド抵抗性ネフローゼ症候群の 1 例
滝澤 慶一 (東京大学医学部附属病院 小児科)
- ⑧ 1 型糖尿病合併ネフローゼ症候群の再発時の血糖管理に advanced hybrid closed loop 療法が有用であった 1 例
佐竹 俊哉 (茅ヶ崎市立病院 小児科)
- ⑨ 小児特発性ネフローゼ症候群として治療された膜性増殖性糸球体腎炎様病変を伴う IgA 腎症の一例
安藤 太郎 (千葉県こども病院 腎臓科)
- ⑩ 間食（おやつ）がシクロスポリン A 血中動態におよぼす影響—小児腎臓病患者での検討—
友利 伸也 (帝京大学 小児科)

■休憩 (15:40－15:45)

■特別講演（15:45－16:45）

座長 三浦 健一郎（東京女子医科大学 腎臓小児科）

「Potter 症候群患児への胎児異種移植の
臨床研究に向けて」

東京慈恵会医科大学 腎臓・高血圧内科
横尾 隆 先生

■一般演題セッション 4（16:45－17:15）

座長 中野 栄治（帝京大学医学部附属溝口病院 小児科）

⑪ 保存的腎臓療法を選択を行った Joubert 症候群患者の 1 例

槇井 理紗（東京大学医学部附属病院 小児科）

⑫ C3 腎症との鑑別に苦慮した溶連菌感染後急性糸球体腎炎の小児例

藤井 隆大（東京女子医科大学病院 腎臓小児科）

⑬ 学童期に腎血管筋脂肪腫が拡大し低用量のエベロリムスが著効した結節性硬化症の 1 例

妹尾 聡（東京大学医学部附属病院 小児科）

■閉会の挨拶（17:15－17:20）

張田 豊（東京大学医学部附属病院 小児科）

特別講演

Potter 症候群患児への胎仔異種移植の臨床研究に向けて

横尾 隆 先生

東京慈恵会医科大学 腎臓・高血圧内科

腎移植は透析と比較して患者 QOL や生命予後の観点から大変有効な治療法であることは疑いの余地がない。しかし世界的に十分なドナー臓器が供給されるわけではなく、すべての腎不全患者がその恩恵を受けられない。とくに日本では、その国民性のためか慢性的な献腎不足がありなかなか腎移植が進んでいないのが現状である。これまで成人でのドナー不足に対し、ブタ腎臓で代用する異種移植が世界的に検討されてきた。2014 年の CRISPR-CAS 9 の登場により複数の遺伝子の編集が可能になったことで、遺伝子改変ブタの臓器使用で異種移植の生着率が飛躍的に向上している。米国でも FDA が認可した遺伝子改変ブタ心臓移植がすでに行われている。腎移植の臨床治験は 2 例の臨床研究を経て、FDA に申請され第 1 相試験が近々開始されるとされる。しかし拒絶管理が複雑で、かつブタを衛生的に育てる広大な施設は巨額の先行投資が必要となるため、日本で行うにはかなりのハードルがある。

我々はこれまでの研究で、胎仔腎臓移植は成熟腎臓移植に比較し、大幅に免疫原性が低く、また移植後生体内で成熟する際にホストの血管が迷入するためホストの尿が生成されることを霊長類にて確認している。その他にも成熟腎臓移植に対して胎仔腎臓移植は多くの優位性を持つ。そこでこの技術を Potter 症候群のような胎生期に腎不全を発症する患児に対応できないか検討を重ねてきた。異種胎仔臓器移植の課題は尿が得られるまで 4 週間必要となることである。つまり Potter 症候群の新生児に適応させるためには、出生 4 週間前の胎児に子宮内手術により移植する必要がある。我々はすでにブタ子宮内胎仔への移植技術を開発し出生時に尿の流出を得ることに成功し、また子宮内胎仔から胎仔臓器を無菌的に採取するクリーンユニットの樹立も完成した。そしていよいよ臨床応用に向けて社会的コンセンサス取得に向けて活動を進めている。今回の講演では、実際に小児期腎不全の診療に携わっている小児科の先生方に考えを提示し、問題点の抽出や研究遂行の可否についてご意見をいただきたいと考えている。

横尾 隆 先生 ご略歴

【略歴】

1991 月 3 月 東京慈恵会医科大学卒業
1993 年 5 月 英国 University College London 医科大学留学
1997 月 2 月 東京慈恵会医科大学内科学講座第二助手（現 腎臓・高血圧内科）
2001 年 1 月 東京慈恵会医科大学附属病院腎臓・高血圧内科 助教
2010 年 3 月 東京慈恵会医科大学腎臓・高血圧内科 講師
2013 年 4 月 東京慈恵会医科大学腎臓・高血圧内科 主任教授
2018 年 6 月 日本腎臓学会 理事
2021 年 6 月 N P O 法人日本腎臓病協会 理事
2022 年 4 月 東京慈恵会医科大学 副学長
2024 年 6 月 日本腎臓学会 監事

【賞罰】

2002 年 大島賞（日本腎臓学会褒賞）
2005 年 東京都医師会医学研究賞
国際腎臓学会（ISN）Young Scientist Award
2021 年 Top cited article 2020-2021 in Xenotransplantation
2024 年 日本腎臓財団 学術賞
日本再生医療学会 学会賞(臨床部門)

ミニレクチャー

特発性ネフローゼ症候群と抗ネフリン抗体

白井 陽子 先生

東京女子医科大学 腎臓小児科

特発性ネフローゼ症候群には微小変化型ネフローゼ症候群（minimal change disease: MCD）と巣状分節性糸球体硬化症（focal segmental glomerulosclerosis: FSGS）が含まれ、後者はステロイド抵抗性ネフローゼ症候群を呈し、高い確率で末期腎不全にいたり、腎移植後もネフローゼ症候群を再発する希少難病である。その原因は、患者血清中に存在する何らかの液性因子であることが想定されていたが、長年多くの研究者による探索にもかかわらず同定されていなかった。2022 年、MCD の病態に抗ネフリン抗体が関与することが報告され（Watts AJB et al. J Am Soc Nephrol 2022）、歴史的な発見となった。その後、複数のグループにより MCD および FSGS の患者の一部で抗ネフリン抗体が検出されることが報告された。我々は腎移植後 FSGS 再発をきたした 1 症例の移植前再発予防処置前の保存血漿中に、抗ネフリン抗体が存在することを Western Blotting 法で証明した（Hattori M, et al. Am J transplant 2022）。さらに、多施設共同研究で腎移植を施行した小児 FSGS 患者を対象として解析を行った（Shirai Y, et al. Kidney Int 2024）。その結果、移植後 FSGS 再発例の全例で血漿中の抗ネフリン抗体が cut-off 値より高値であった。また、全例において移植腎生検検体でネフリンと共局在する点状の IgG の沈着を認めた。このことから、抗ネフリン抗体が腎移植後 FSGS 再発の原因となる液性因子の候補であることが示唆された。MCD と FSGS は別の病因・病態であることも推測されていたが、両者ともに一部の患者で抗ネフリン抗体が陽性であることが明らかとなり、疾患概念のパラダイムシフトが起きている。

当科では、FSGS を中心に MCD も対象とし、血清または血漿を用いた抗ネフリン抗体の ELISA による定量と、腎生検組織を使用した病理学的解析を多施設共同研究で継続している。さらに、抗ネフリン抗体を原因とする特発性ネフローゼ症候群の病態の解明と治療の開発を目的とした研究を行っており、今後の展望とともに概説する。

白井 陽子 先生 ご略歴

2004 年 3 月 東京慈恵会医科大学医学部医学科卒業
2004 年 4 月 東京慈恵会医科大学付属病院初期研修医
2012 年 4 月 東邦大学医療センター大森病院新生児科非常勤医師
2014 年 4 月 東邦大学医療センター大橋病院小児科
2017 年 4 月 東京女子医科大学腎臓小児科後期研修医
2021 年 1 月 東京女子医科大学腎臓小児科助教 現在に至る

一般演題 1

学校検尿で発見され、腎生検で IgA 沈着を認めた ANCA 関連腎炎の一例

川村 拓斗¹⁾, 梶保 祐子²⁾, 足立 夏帆²⁾, 曾根 尚子²⁾, 滝澤 慶一²⁾,
田中 裕之²⁾, 絹巻 暁子²⁾, 阿部 浩幸³⁾, 神田 祥一郎²⁾, 張田 豊²⁾

- 1) 総合病院国保旭中央病院 小児科
- 2) 東京大学医学部附属病院 小児科
- 3) 東京大学医学部附属病院 病理学教室

【背景】ANCA 関連腎炎は急速に腎機能低下が進行するため、早期の診断と治療介入が望まれる。病理所見では pauci-immune 型の壊死性半月体形成が典型的である。

【症例】12 歳の女兒。学校検尿で血尿を指摘され、MPO-ANCA 高値であり当院を受診した。尿蛋白 1.1g/gCr, sCr-eGFR110 ml/min/1.73m², 腎生検で半月体形成を一部の糸球体で認め、メサンギウム領域に IgA と IgM の沈着がみられた。ANCA 関連腎炎と診断後ステロイドパルス、リツキシマブおよびアザチオプリンを投与し MPO-ANCA 値と蛋白尿は改善した。

【考察】学校検尿を契機に、ANCA 関連腎炎の早期診断と治療介入を行うことができた。腎病理では免疫グロブリンの沈着が特徴的であった。IgA 沈着を伴う ANCA 関連腎炎は小児の報告が乏しいが、成人例は腎予後が悪いとの報告があり、小児でも慎重な対応が必要と考えられた。

一般演題 2

Cubilin 関連蛋白尿（慢性良性蛋白尿）の 1 例

滝澤 慶一¹⁾、堀江 豪²⁾、藤田 京志³⁾、松本 直通³⁾、梶保 祐子¹⁾、
神田 祥一郎¹⁾、小田 洋一郎²⁾、張田 豊¹⁾

1) 東京大学医学部附属病院小児科

2) 茅ヶ崎市立病院小児科

3) 横浜市立大学大学院医学研究科遺伝学

【背景】 *CUBN* は近位尿細管において蛋白質の再吸収を担う Cubilin をコードする。蛋白尿の原因として、その C 末端の両アレル性バリエーションが 2020 年に報告された。蛋白尿が持続しても腎機能が悪化しない点が特徴とされる。

【症例】 乳児期発症川崎病での入院時に蛋白尿に気づかれ、以降も 2 g/gCr 程度で持続した。1 歳で腎生検を施行し、focal glomerular obsolescence であった。2017 年に両親を含めたトリオの全エクソン解析を施行したが、原因となるバリエーションの同定には至らなかった。蛋白尿はステロイドや ACE 阻害薬の内服には反応しなかったものの、長期的には尿蛋白クレアチニン比は緩やかに改善傾向が認められた。Cubilin 関連蛋白尿の報告後、当時の解析データを再評価したところ、*CUBN* に複合ヘテロ接合性バリエーションが同定された。

【結論】 腎機能に影響しない蛋白尿とされているが、硬化病変を呈する症例のため慎重にフォローアップする予定である。

一般演題 3

当院における学校検尿第三次検診の検討と診療の取り組み

中野 栄治、岡田 智、平野 桜子、長澤 武、藤澤 佑介、門脇 弘子、
井田 孔明

帝京大学医学部附属溝口病院 小児科

【背景】学校検尿は腎疾患の早期発見を目的とし、全国で施行されている検尿システムである。当院は 2021 年度より川崎市の学校検尿第三次検診指定医療機関となり、積極的に検診の受け入れを行っている。これまでの当院の第三次検診患者について検討した。

【対象・方法】2021 年 4 月から 2024 年 12 月までに学校検尿第三次検診のため当院を受診した 6 歳以上 18 歳未満の児を対象とし、診療録を用いて後方視的に検討した。

【結果】対象は 187 名。男：女=43：144。受診者の学校内訳は小学校 93 名(49.7%)、中学校 84 名(44.9%)、高等学校 10 名(5.3%)であった。第三次検診受診者のうち、85 名(45.5%)が要精密検査となった。そのうち治療介入が必要な腎疾患はネフローゼ症候群 1 名、腎炎 2 名(腎生検 2 名)、尿路感染症 3 名(うち膀胱尿管逆流症 1 名)であった。また、その他起立性調節障害 4 名、貧血 2 名、橋本病 1 名、低身長 1 名、固形腫瘍 1 名と腎疾患以外の治療介入を要する疾患が確認された。

【結語】第三次検診は腎疾患以外の疾患においても重要な診断契機となりえる。

一般演題 4

下腹部痛・消化器症状を主訴に来院した重症腎盂腎炎の1例

百瀬 太一、高橋 寛、岩田 悠佑、浅見 優介、朴 智薫、安藤 和秀、
下田 麻伊、小野 真由美、横山 晶一郎、神田 祥子

市立青梅総合医療センター 小児科

患者は10歳男児、突然の腹痛と発熱を主訴に紹介受診となった。外傷歴はない。
診察所見として左下腹部痛と反跳痛を認めた。

急性腹症と考え造影CTを施行し、左腎に多巣性の造影不良域が描出された。

血液検査では、Cr 1.16 mg/dL, CRP 8.37 mg/dL, WBC 23780 / μ L と腎機能障害・炎症反応高値を呈していたほか、尿検査では尿中白血球陽性(91/HPF)であった。

画像上の鑑別としては、急性腎盂腎炎や急性巣状細菌性腎炎などが考えられた。

画像所見の特異性と症状の強さから、診断および加療を目的として小児専門病院へ紹介とした。

紹介先でも最終診断は急性腎盂腎炎であったが、治療には難渋し抗菌薬内服スイッチのうえで入院23日目に自宅退院となった。

小児の急性腎盂腎炎及び急性巣状細菌性腎炎において患側の上腹部痛や側腹部痛が主訴となることは知られているが、検索し得た範囲では反跳痛を呈することに言及した報告はなく、今回1例報告する。

一般演題 5

膀胱瘻を感染契機にした MRSA 敗血症の一例

中村 甫、田頭 祥之助、船山 祐子、森 昌史、今村 真悠子、郭 昇煥、
森田 麻莉、中野 克俊、熊谷 淳之

焼津市立総合病院 小児科

小児の膀胱瘻は珍しく、膀胱瘻契機の感染は更に稀である。今回膀胱瘻を感染源とした MRSA による敗血症症例を経験した。

症例は 11 歳男児。生来健康であったが、真性包茎、亀頭包皮炎による尿閉を認めバルーンを留置、再度尿閉を認め 1 ヶ月前に膀胱瘻を作成された。当日からの発熱、意識障害で当院を受診した。尿路感染症によるショック状態であり、血液培養で MRSA 陽性のため VCM での加療を開始した。しかし腎障害を認めたため LZD、DAP と順に変更した。その後 CK 上昇を認め再度 TEIC に変更した。状態改善後は ST 合剤内服継続し自宅退院、その後尿道形成と膀胱瘻閉鎖術を施行した。

小児の MRSA 感染症は VCM が感受性 98%であり、ほぼ全例第一選択で使用する。次点抗菌薬は DAP であるが小児の使用例は少なく、TEIC は血中濃度測定が外注であることなどから本症例では薬剤選択に難渋した。成人領域では VCM 耐性の MRSA 感染症の報告もあり小児でも VCM 無効や有害事象を認めた際の治療計画が必要である。

一般演題 6

体重減少と著明な低 Na 血症を契機に先天性尿路異常に続発した偽性低アルドステロン血症と診断した 5 ヶ月男児

伊藤 龍一¹⁾、進藤 考洋¹⁾、生井 良幸¹⁾、張田 豊²⁾

1) 太田総合病院附属太田西ノ内病院 小児科

2) 東京大学医学部附属病院 小児科

症例は 5 ヶ月男児、3 週間前からの嘔吐・寝返り喪失のため外来受診し、著明な体重減少と電解質異常 (Na 110mEq/L, K 6.8mEq/L, Cl 88mEq/L)、代謝性アシドーシス (HCO₃⁻ 12.2mEq/L, BE -13.1mEq/L)、高度膿尿(U-WBC >100/HPF)を認め、精査加療のため同日入院した。補液により電解質は補正されたが、入院 4 日後に発熱を認め、尿路感染症として抗生剤治療を行った。尿路感染症の改善に伴い輸液終了後も電解質は改善を維持し、レニン活性、アルドステロン値ともに低下したことから尿路感染症に続発した偽性低アルドステロン血症と診断した。排尿時膀胱尿道造影では有意な逆流を認めず、DTPA 腎動態シンチでは両側腎ともに閉塞型パターンを認めた。既報の一過性 PHA はその多くが複雑尿路奇形に関連した尿路感染症をきたしている。乳幼児期の低 Na 血症で本疾患が疑われる場合は急性期ホルモン値を確認するのが望ましい。

一般演題 7

血漿交換療法、リツキシマブ、ミコフェノール酸モフェチルにより寛解を得た抗 nephrin 抗体陽性のステロイド抵抗性ネフローゼ症候群の 1 例

滝澤 慶一¹、白井 陽子³、足立 夏帆¹、田中 裕之¹、梶保 祐子¹、絹巻 暁子¹、神田 祥一郎¹、海老島 宏典¹、松井 彦郎¹、阿部 浩幸²、三浦 健一郎³、服部 元史³、加藤 元博¹、張田 豊¹

1. 東京大学医学部附属病院 小児科
2. 東京大学医学部附属病院 病理部
3. 東京女子医科大学 腎臓小児科

【背景】ネフローゼ症候群の発症に抗 nephrin 抗体の関与が報告されているが、血漿交換療法(PE)や免疫抑制薬による抗体と病勢の変化を経時的に解析した報告はない。

【症例】15 歳男児。特発性ネフローゼ症候群と診断しステロイドを開始した。蛋白尿は一時的に減少したが寛解に至らず、再度増加した。ステロイドパルス、シクロスポリンを開始したが、腎機能悪化に伴う高 K 血症を認め、急性血液浄化を施行した。初期治療で蛋白尿が減少した経緯から抗 nephrin 抗体の関与を疑い、追加治療で PE を選択し、抗 nephrin 抗体価を経時的に測定した。PE により蛋白尿は顕著に減少したが、PE 直後に低下した抗 nephrin 抗体価はすぐに再上昇し、計 6 回 PE を繰り返しても抗体価は PE 前とほぼ変わらなかった。後療法でリツキシマブ (RIT) とミコフェノール酸モフェチル (MMF) を開始したところ、再上昇した抗体価は再び低下し、半年後の現在も低値を推移し、寛解を維持している。

【考察】PE は早期の抗体除去が可能であるが、抗体産生を抑制できなかった。一方、RIT と MMF は病的抗体産生の抑制に有効と考えられた。急性期の治療として PE は効果的だが、長期の病勢コントロールには免疫抑制薬の併用が必要である。

一般演題 8

1 型糖尿病合併ネフローゼ症候群の再発時の血糖管理に advanced hybrid closed loop 療法が有用であった 1 例

佐竹 俊哉¹⁾, 小田 洋一郎¹⁾, 中川 万理恵¹⁾, 張田 豊²⁾

1) 茅ヶ崎市立病院小児科

2) 東京大学医学部附属病院小児科

【背景】初発ネフローゼ症候群のステロイドによる寛解導入療法中に 1 型糖尿病を発症した症例を経験した。ステロイド療法中には、ステロイド投与量に応じて大幅なインスリン量の調整が必要となる。

【症例】6 歳 2 ヶ月時にネフローゼ症候群を発症し、プレドニゾロンによる完解導入を行った。治療中に高血糖が出現しインスリンを開始したがステロイド終了後も高血糖が持続し、GAD 抗体陽性が判明して 1 型糖尿病の診断となり強化インスリン療法を導入した。その後ネフローゼ症候群が 2 回再発し、頻回注射法ではステロイド療法中の血糖コントロールが困難であった。7 歳 6 ヶ月時に AHCL (advanced hybrid closed loop) 療法を導入してから 3 回目の再発を認めたが、比較的良好に血糖管理をすることができた。

【考察】ステロイド投与量が頻繁に変更されインスリン抵抗性が大きく変動する状況では、頻回注射法では後手になりやすく血糖コントロールが困難で、AHCL 療法が有効であった。

一般演題 9

小児特発性ネフローゼ症候群として治療された膜性増殖性糸球体腎炎様病変を伴う IgA 腎症の一例

安藤 太郎¹、青藤 潤¹、久野 正貴¹、成毛 有紀²

1) 千葉県こども病院 腎臓科 2)千葉県こども病院 病理診断科

【背景】膜性増殖性糸球体腎炎(MPGN)様病変を伴う IgA 腎症は稀に経験され、ネフローゼ症候群(NS)として発症しうる。

【症例】6 歳女児。浮腫を契機にネフローゼ症候群と診断され前医に入院した。高度の顕微鏡的血尿が持続したが、尿蛋白 selectivity index (SI)は 0.09、血清補体価正常、各種自己抗体価陰性であり小児特発性 NS としてステロイド治療が進められた。2 週間の治療で寛解せず当院に転院し腎生検を実施した。病理所見は光顕でメサンギウム融解・細胞増殖、基底膜の二重化が認められ、蛍光免疫染色で IgA、C3 が陽性であり MPGN 様病変を有する IgA 腎症と診断した。ステロイドパルス療法、ミコフェノール酸モフェチルを開始し、尿所見は改善した。

【考察】MPGN 様病変を伴う IgA 腎症は NS として発症した症例が報告されている。本症例のように SI 低値である症例も存在し、血尿を伴うネフローゼ症候群での腎生検実施の重要性が再確認された。

一般演題 10

間食（おやつ）がシクロスポリン A 血中動態におよぼす影響 —小児腎臓病患者での検討—

友利 伸也、高橋 和浩、西野 智彦、小野 沙也佳、三牧 正和

帝京大学小児科

背景: シクロスポリン A (CsA)は総胆汁酸(TBA)による乳化作用で吸収が促進されるため、TBA 分泌量は CsA 血中動態に影響する。これまで当科では小児腎疾患患者における CsA 血中濃度と血清 TBA 濃度との相関を検討し、CsA 血中濃度・TBA 濃度ともに朝内服よりも夕内服で低下することを報告した。この日内変動の原因として午後のみ提供される間食が関与した可能性が考えられたことから、間食が CsA 血中動態に影響するか検討した。

方法: 2021 年～2024 年に当院で CsA によって加療した小児患者 6 例（特発性ネフローゼ症候群 2 例、紫斑病性腎炎 2 例、IgA 腎症 2 例）を対象に、間食を規定の時間（15 時）から 1 時間前後させた 14 時と 16 時の 2 通りで摂取した場合の夕における CsA と TBA 濃度を測定した。

結果: CsA の AUC_{0-4} は 14 時摂取と 16 時摂取で有意差なく ($p = 0.21$)、TBA の AUC_{0-4} も 14 時摂取と 16 時摂取時で有意差はなかった ($p = 0.10$)。CsA 最高血中濃度も 14 時摂取と 16 時摂取時で有意差なく ($p = 0.30$)、TBA 最高血中濃度も同様だった ($p = 0.30$)。

結語: 午後の間食は夕の CsA 血中動態に影響を及ぼさず、CsA・TBA 濃度の日内変動の原因として否定的と考えられた。

一般演題 11

保存的腎臓療法の選択を行った Joubert 症候群患者の 1 例

槇井 理紗⁽¹⁾、神田 祥一郎⁽¹⁾、道畑 祥子⁽²⁾、新井 陽子⁽²⁾、森 幸奈⁽²⁾、
潮 加代子⁽²⁾、金 梨華⁽²⁾、伊藤 美喜⁽²⁾、木村 敬子⁽²⁾、矢神 智美⁽²⁾、
新井 奈々⁽³⁾、石渡 久子⁽⁴⁾、中村 実沙子⁽¹⁾、西村 竜哉⁽¹⁾、奥津 美夏⁽¹⁾、
長澤 武⁽¹⁾、滝澤 慶一⁽¹⁾、梶保 祐子⁽¹⁾、張田 豊⁽¹⁾

- (1) 東京大学医学部小児科
- (2) 東京大学医学部附属病院看護部
- (3) 東京大学医学部附属病院患者相談・臨床倫理センター
- (4) 子ども在宅クリニックあおぞら診療所せたがや

【背景】 共同意思決定に基づき保存的腎臓療法（Conservative Kidney Management: CKM）を選択した小児の報告は少なく、その意思決定プロセスは不明な点が多い。

【症例】 ネフロン癆を合併する Joubert 症候群の 9 歳女児。精神運動発達遅滞を認め、発話困難、医療デバイス等はない。7 歳頃より腎機能障害が進行し、腎代替療法の検討を始めたところ保護者より CKM の希望があった。臨床倫理センター、看護部、腎代替療法専門施設、在宅療養支援診療所からなるチームを作り、末期腎不全の医療情報を保護者に伝えた。一方、保護者は児に関する情報をチームに伝えた。双方約 9 カ月間話し合い、撤回できることを付帯条件に CKM の方針を固めた。患児が通う支援学校とも急変時対応等の方針を共有した。現在 9 歳で通学や旅行をしながら過ごされている。

【考察】 CKM を選択する際、患者個別の倫理的葛藤が生じる。治療選択の際、医療者と患者、患者家族で話し合いを積み重ね、相互理解を深める過程が非常に重要であると考えた。

一般演題 12

C3 腎症との鑑別に苦慮した溶連菌感染後急性糸球体腎炎の小児例

藤井 隆大、白井 陽子、池野 かおる、小野 沙也佳、加藤 彩、石塚 喜世伸、
種田 積子、澤井 俊宏、花房 規男、尾田 高志、三浦 健一郎

東京女子医科大学病院 腎臓小児科

同 血液浄化療法科

同 病理診断科

同足立医療センター 小児科

滋賀医科大学病院 小児科

東京医科大学八王子医療センター 腎臓病センター

11 歳男児。先行感染歴はなく、X-14 日に頭痛を主訴に前医を受診し、高血圧を認めた。X-4 日から肉眼的血尿と浮腫が出現したため X 日に前医再診し、腎機能障害、低補体血症、高度蛋白尿、ASO 高値、溶連菌抗原迅速検査陽性を認めた。溶連菌感染後急性糸球体腎炎(APSGN)として保存的に管理したが、腎機能障害と尿所見が改善せず、X+35 日に当院転院し腎生検を行った。腎病理は、管内細胞増多と細胞性半月体を呈し、蛍光免疫法で C3 優位の沈着を認めた。電子顕微鏡で hump を認めた。血漿の抗 B 因子抗体および糸球体の NAPIr 染色と plasmin 活性染色が陽性であった。X+48 日からステロイドパルス療法を 3 コース施行したが、高度蛋白尿が継続した。X+69 日から血漿交換を施行したところ、補体価は正常化し、腎機能や蛋白尿も改善した。

本症例は hump がみられ、抗 B 因子抗体、NAPIr、plasmin 活性が陽性であり APSGN と考えた。しかし低補体血症が長期間持続したため C3 腎症を完全に否定できず、慎重な経過観察が必要である。

一般演題 13

学童期に腎血管筋脂肪腫が拡大し低用量のエベロリムスが著効した結節性硬化症の1例

妹尾 聡、神田 祥一郎、滝澤 慶一、寺嶋 宙、梶保 祐子、張田 豊

東京大学医学部小児科

【はじめに】腎血管筋脂肪腫(AML)は結節性硬化症患者の腎病変として最も頻度が高い。成人では無症状でも径4cm以上を指標に治療を行うことが一般的であり、内科的治療としてmTOR阻害薬が用いられる。AMLは年齢とともに拡大する傾向があり、学童期までに治療を要する例は少ない。

【症例】9歳女児。結節性硬化症の母から出生し、出生直後に結節性硬化症と診断された。4歳時に、超音波検査で両腎に複数のAMLが見つかり、7歳時のMRI検査で、右腎のAMLは径4.8cmまで拡大した。自覚症状はなかったが、エベロリムスの内服治療を開始した。副作用の出現を懸念し、本症例では1.0mg/day(1.3mg/m²/day)と低用量で治療を開始した。AMLは縮小傾向に転じ、9歳時のMRI検査で右腎の最大のAMLは径2.4cmまで縮小した。重篤な副作用は経過中認められなかった。

【考察】学童期に拡大したAMLに対する治療としてエベロリムスは有効だった。低用量のエベロリムスが副作用を抑えつつAMLを縮小させる可能性がある。