

当院では下記の研究を実施しています

研究名：ステロイド抵抗性ネフローゼ症候群における遺伝子異常の有無と腎組織の関係（多施設共同観察研究）

この研究は、患者さんの診療情報を用いて行います。このような研究は、厚生労働省・文部科学省の「人を対象とする医学系研究に関する倫理指針」（平成 26 年文部科学省・厚生労働省告示第 3 号）の規定により、研究内容の情報を公開することが必要とされております。この研究に関するお問い合わせなどがありましたら、以下の問い合わせ先へご照会ください。

1. 研究の目的

小児期発症のネフローゼ症候群の初期治療はステロイド薬ですが、約 1 割のお子さんが 4 週間のプレドニゾン連日内服にて寛解しないステロイド抵抗性ネフローゼ症候群（SRNS）になります。SRNS となった場合、腎生検を行った上で、シクロスポリンやステロイドパルス療法などの治療を開始します。

一方、SRNS の 20~30%は糸球体上皮細胞の遺伝子の異常が原因であることが判明しています。遺伝子の異常があると、ほとんどがステロイドや免疫抑制薬が無効であるため、免疫抑制療法は中止していくこととなります。しかしながら、遺伝子解析は限られた施設でしか施行できず、また結果が出るまで 2~3 ヶ月と時間がかかるという問題があります。

この研究は、ネフローゼ症候群で施行した腎生検の所見と遺伝子異常の有無との関連を評価することで、腎組織で遺伝子異常が予測できるかどうかを、多施設の患者さんのデータを用いて調査するのが目的です。なお、本研究は、遺伝子解析を施行している神戸大学の研究に付随した形で行っています。

2. 研究の方法

① 研究対象：

下記の 1 を満たし、かつ 2 または 3 のどちらかを満たす患者さんです。

1. SRNS で腎生検にて特発性ネフローゼ症候群（微小変化群、巣状分節性糸球体硬化症、びまん性メサンギウム増殖のいずれか）であることが示された患者さん（ただし、ステロイド治療前または治療中に腎生検を施行した患者さんも含む）
2. 次世代シーケンス法で遺伝子解析を施行した患者さん
3. Sanger 法で遺伝子異常が確定している患者さん

② 研究期間：北海道大学病院病院長による実施許可日~2024 年 3 月 31 日

③ 研究方法：

「3. 研究に用いる情報の種類」に記載された項目を、電子媒体にしてパスワードをかけた形で国立成育医療研究センターに送付します。その後、当該データを社会医療法人愛仁会高槻病院に送付します。また、腎生検組織（プレパラート）についても国立成育医療研究センターに郵送され、その後社会医療法人愛仁会高槻病院に郵送されます（送付先：吉川徳茂先生（社会医療法人愛仁会高槻病院 臨床研究センター長））。

3. 研究に用いる情報の種類

1. 臨床情報の収集

下記の情報を収集します。

- 性差
- ネフローゼ症候群初発時年齢
- ネフローゼ症候群初発時データ（血清 Alb、血清 Cr、eGFR、尿蛋白 Cr 比）
- 初発時ステロイドに対する反応（感受性か抵抗性か）
- 腎生検時年齢
- 腎生検時データ（血清 Alb、血清 Cr、eGFR、尿蛋白 Cr 比）
- 家族歴
- 遺伝子異常の有無
- 遺伝子異常があれば、その種類（*NPHS2*、*WT1* など）
- その後の治療内容（ステロイド、シクロスポリン、ステロイドパルス療法、リツキシマブ、その他）
- 治療に対する反応
- 最終観察時年齢
- 末期腎不全に陥っていたらそのときの年齢
- 最終観察時データ（血清 Alb、血清 Cr、eGFR、尿蛋白 Cr 比）（末期腎不全に陥った症例は不要）
- 最終観察時内服薬

② 腎生検組織の収集と診断（中央判定）

◎光顕所見

- 組織診断（微小変化群、巣状分節性糸球体硬化症、びまん性メサンギウム増殖、その他）
- 巣状分節性糸球体硬化症の場合、コロンビア分類
- メサンギウム細胞の増殖（全糸球体に対する割合%）
- その他、尿細管間質病変や血管病変など

◎蛍光抗体法の所見

- IgG、IgA、IgM、C3、C1q について、沈着部位および強度（-～3+）

◎電顕所見

- 足突起の癒合の程度（%）

- ・沈着物の有無
- ・沈着物があれば、その部位

※ 患者さんの氏名など、本人を特定出来る一切の個人情報には調査対象ではなく、個人情報
は保守されます。

4. 情報の公表

研究内容は学会発表や学術論文の形で公表する予定です。

5. 研究実施機関

<研究代表者>

国立成育医療研究センター 腎臓・リウマチ・膠原病科 亀井宏一

<研究実施機関>

北海道大学 大学院医学研究科 小児科学 岡本孝之

埼玉県立小児医療センター腎臓科 藤永周一郎

東京都立小児総合医療センター腎臓内科 濱田陸

東邦大学医療センター大森病院腎センター 濱崎祐子

横浜市立大学附属市民総合医療センター小児科 稲葉彩

北里大学小児科 石倉健司

静岡県立こども病院腎臓内科 北山浩嗣

聖隷浜松病院小児科 山本雅紀

あいち小児保健医療総合センター腎臓科 藤田直也

名古屋第二赤十字病院小児腎臓科 後藤芳充

和歌山医科大学小児科 島友子

神戸大学小児科 堀之内智子

社会医療法人愛仁会高槻病院小児科 石森真吾

兵庫県立こども病院腎臓内科 貝藤裕史

加古川市立中央病院小児科 藤村順也

姫路赤十字病院小児科 神吉直宙

久留米大学小児科 田中征治

6. お問い合わせ先

本研究に関するご質問等がありましたら下記の連絡先までお問い合わせ下さい。ご希望があれば、他の研究対象者の個人情報及び知的財産の保護に支障がない範囲内で、研究計画書及び関連資料を閲覧することが出来ますのでお申出下さい。

また、情報が当該研究に用いられることについて患者さんもしくは患者さんの代理人の方にご了承いただけない場合には研究対象としないので、下記の連絡先へ 2021 年 9 月 30 日までお申出ください。その場合でも患者さんに不利益が生じることはありません。

○照会先および研究への利用を拒否する場合の連絡先：

北海道大学大学院医学研究科 小児科 岡本 孝之

住所：〒060-8638 北海道札幌市北区北 15 条西 7 丁目

電話：011-706-5954