

2 慢性腎疾患

概 要

腎炎、ネフローゼ、先天性腎疾患（腎・尿路奇形や嚢胞性腎疾患）、尿細管疾患、腎性塩類喪失症候群等、多数の腎・尿路の疾患が含まれる。主に、血尿、蛋白尿、腎機能障害、高血圧、浮腫、電解質異常等の症状を呈するが、3歳検尿や学校検尿、周産期の超音波検査等で偶然に発見されることも多い。早期発見と早期治療により末期腎不全への進行防止や進行遅延が期待される。

新規追加疾病

| 番号 | 疾病名 |
|----|--------------|
| 1 | 非典型溶血性尿毒症症候群 |

・非典型溶血性尿毒症症候群

病原性大腸菌による溶血性尿毒症症候群や ADMTS13（Adisintegrin-like and metalloproteinase with thrombospondin type1 motifs, member13）に関連した血栓性血小板減少性紫斑病以外の原因による非典型溶血性尿毒症症候群を指す。医療費助成の対象となるのは、治療でステロイド薬、免疫抑制薬、生物学的製剤、抗凝固薬、血漿交換療法、輸血を必要とする場合、または腎移植を行った場合である。2013年、補体代替経路の異常に起因する非典型溶血性尿毒症症候群に対して、新規薬剤のエクリズマブが保険適用となった。

申請で注意を要する点

- ◆ 小児で発症頻度の高い疾病名を中心に対象疾病を列挙している。基本的にはこれらの疾病の中から選択すること。ただし、これらに該当する疾病がない場合は、「1から5までに掲げるもののほか、ネフローゼ症候群」「7から18までに掲げるもののほか、慢性糸球体腎炎」等の包括病名を選択し、具体的な疾患名を記載すること。

制度改正前との比較で注意を要する点

- ◇ 病名が病理学的視点からの病名に変更された。
- ◇ 制度改正前と後で病名が変更となっている疾病が多数ある。小児慢性特定疾病の病名は、原則一般臨床現場で用いられている名称に準拠するように改められた。旧制度病名と新制度病名の関係が不明な場合には、小児慢性特定疾病情報センターウェブサイト (<http://www.shouman.jp>)にて対応を確認することができる。
- ◇ 制度改正においては、難治性ネフローゼに対する免疫抑制薬等による寛解状態も医療費助成の対象となった。
- ◇ 腎機能低下の状態が、「血清 Cr が年齢性別ごとの中央値の 1.5 倍以上が持続」と定義された。下記の表を参照のこと。
- ◇ 腎移植に至った場合も医療費助成の対象となる。

(表) 年齢・性別ごとの血清 Cr 中央値及び腎機能低下基準値 (mg/dL)

| 年齢 | 中央値 (mg/dl) | 腎機能低下基準値 |
|--------|-------------|----------|
| 3-5 か月 | 0.20 | 0.30 |
| 6-8 か月 | 0.22 | 0.33 |
| 1 歳 | 0.23 | 0.35 |
| 2 歳 | 0.24 | 0.36 |
| 3 歳 | 0.27 | 0.41 |
| 4 歳 | 0.30 | 0.45 |
| 5 歳 | 0.34 | 0.51 |
| 6 歳 | 0.34 | 0.51 |
| 7 歳 | 0.37 | 0.56 |
| 8 歳 | 0.40 | 0.60 |
| 9 歳 | 0.41 | 0.62 |
| 10 歳 | 0.41 | 0.62 |
| 11 歳 | 0.45 | 0.68 |

| 年齢 | 男 子 | | 女 子 | |
|--------|-------------|----------|------|----------|
| | 中央値 (mg/dl) | 腎機能低下基準値 | 中央値 | 腎機能低下基準値 |
| 12 歳 | 0.53 | 0.80 | 0.52 | 0.78 |
| 13 歳 | 0.59 | 0.89 | 0.53 | 0.80 |
| 14 歳 | 0.65 | 0.98 | 0.58 | 0.87 |
| 15 歳 | 0.68 | 1.02 | 0.56 | 0.87 |
| 16 歳 | 0.73 | 1.10 | 0.59 | 0.89 |
| 17 歳以上 | 0.83 | 1.24 | 0.63 | 0.95 |

制度改正に伴い対象外となった疾病

・腎又は腎周囲膿瘍

… 近年の治療成績の向上により、慢性経過をとることがほとんどなくなったため。

その他（個別疾病の詳細など）

1. 微小変化型ネフローゼ症候群

小児の特発性ネフローゼ症候群の90%を占める。そのうちの90%はプレドニゾロン開始後4週間以内に完全寛解するステロイド感受性の経過をとる（4週で寛解しないものをステロイド抵抗性という）。しかし、約7割が再発し、さらにその半数は再発を繰り返し、頻回再発型（初発寛解後の6か月以内に2回以上再発、あるいは12か月以内に4回以上再発すること）やステロイド依存性（プレドニゾロン減量中または中止後14日以内に2回連続して再発すること）の経過をとるものが特に困難な症例として考えられる。その場合、再発防止とステロイド投与量の減量を目的に免疫抑制薬を選択する。

したがって、小児慢性疾病の適応は、半年間で3回以上再発した場合または1年間に4回以上再発した場合、治療で免疫抑制薬や生物学的製剤を用いる場合、ステロイド抵抗性の場合、また治療抵抗性で末期腎不全に至り腎移植を行った場合となる。

実際、本症の半数近くの患者が小児慢性疾病の適応となる。かつては免疫抑制薬使用により寛解状態を維持していた患者では小児慢性疾病の対象とならない場合があったが、今回の改正では免疫抑制薬を必要とする患者は対象となると整理された。

2. IgA 腎症

小児慢性糸球体腎炎の中で最も多い腎炎である。学校検尿で発見されることも多い。病理診断で診断が確定した患者において、治療でステロイド薬、免疫抑制薬、生物学的製剤、抗凝固薬、抗血小板薬、アルブミン製剤、降圧薬のうち一つ以上を用いる場合、または腎移植を行った場合に対象となる。

3. 低形成腎

低形成腎は、小児の末期腎不全の原因疾患で最も多い。超音波やその他放射線学的検査で診断を確定する。小児慢性特定疾病においては、血清クレアチニン値が年齢性別の中央値の1.5倍以上になった場合か腎移植を行った場合に対象となる。今回の改正では、血清クレアチニンの年齢性別ごとの腎機能低下の基準値が添付されているので参考にされたい。