

腎臓病総合レジストリー登録 29,495例

解析除外例 3,827例
 (内訳) 急性腎不全登録 1例
 CGA分類 G stage 解析不能 3,826例

解析症例 (J-RBR, J-KDR, DM, CKD/CRF) 25,668例

- IgA腎症 7969例
 (腎生検例の30.0%を占める.)
- ネフローゼ症候群 7480例
 (腎生検施行6857例, 91.7%)
- 急速進行性腎炎症候群 1641例
 (腎生検施行1546例, 94.2%)
- 多発性嚢胞腎(PKD) 397例

	Cases	%
J-RBR	26,535	90.0
J-KDR	2,157	7.3
DM	508	1.7
CKD/CRF	294	1.0
AKI	1	.0
Total	29,495	100.0

Age	Cases	%
< 10	1,127	3.9
10 - 19	2,879	9.9
20 - 29	3,053	10.5
30 - 39	3,799	13.0
40 - 49	3,777	13.0
50 - 59	4,248	14.6
60 - 69	5,389	18.5
70 - 79	3,947	13.6
80+	905	3.1
合計	29,124	100.0

図1: ネフローゼ症候群実態調査: 解析対象(2007.7-2015.6)

附表1: 難治性腎疾患の実態調査: ネフローゼ症候群の解析(7,480例)

		JRBR		JKDR		DM		CKD/CRF	
有効数	臨床診断	度数	%	度数	%	度数	%	度数	%
	non NS	20477	77.2	1671	77.5	461	90.7	123	41.8
	<u>NS</u>	<u>6058</u>	<u>22.8</u>	<u>486</u>	<u>22.5</u>	<u>18</u>	<u>3.5</u>	<u>13</u>	<u>4.4</u>
	合計	26535	100.0	2157	100.0	479	94.3	136	46.3
有効数	臨床+診断基準	度数	%	度数	%	度数	%	度数	%
	non NS	18421	69.4	1491	69.1	266	52.4	95	32.3
	<u>NS</u>	<u>6857</u>	<u>25.8</u>	<u>552</u>	<u>25.6</u>	<u>42</u>	<u>8.3</u>	<u>29</u>	<u>9.9</u>
	合計	25278	95.3	2043	94.7	308	60.6	124	42.2
	システム欠損	1257	4.7	114	5.3	200	39.4	170	57.8
	合計	26535	100.0	2157	100.0	508	100.0	294	100.0

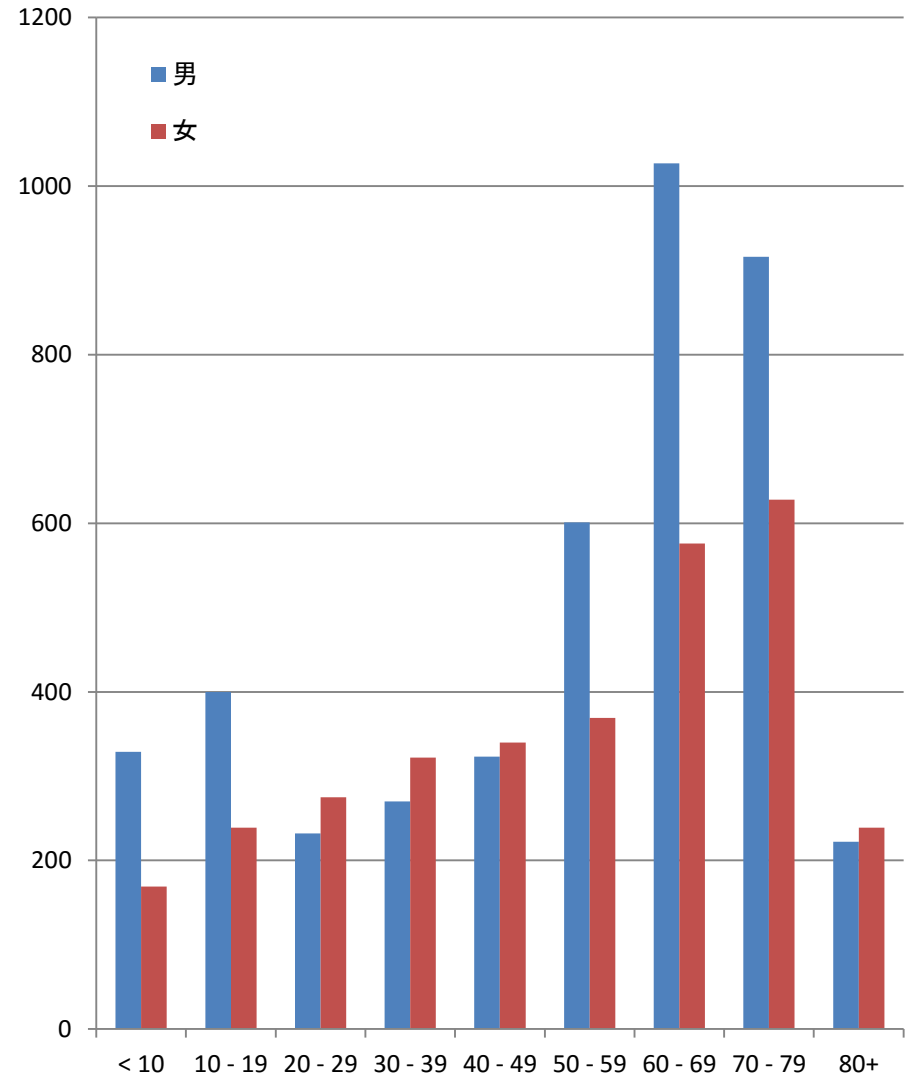
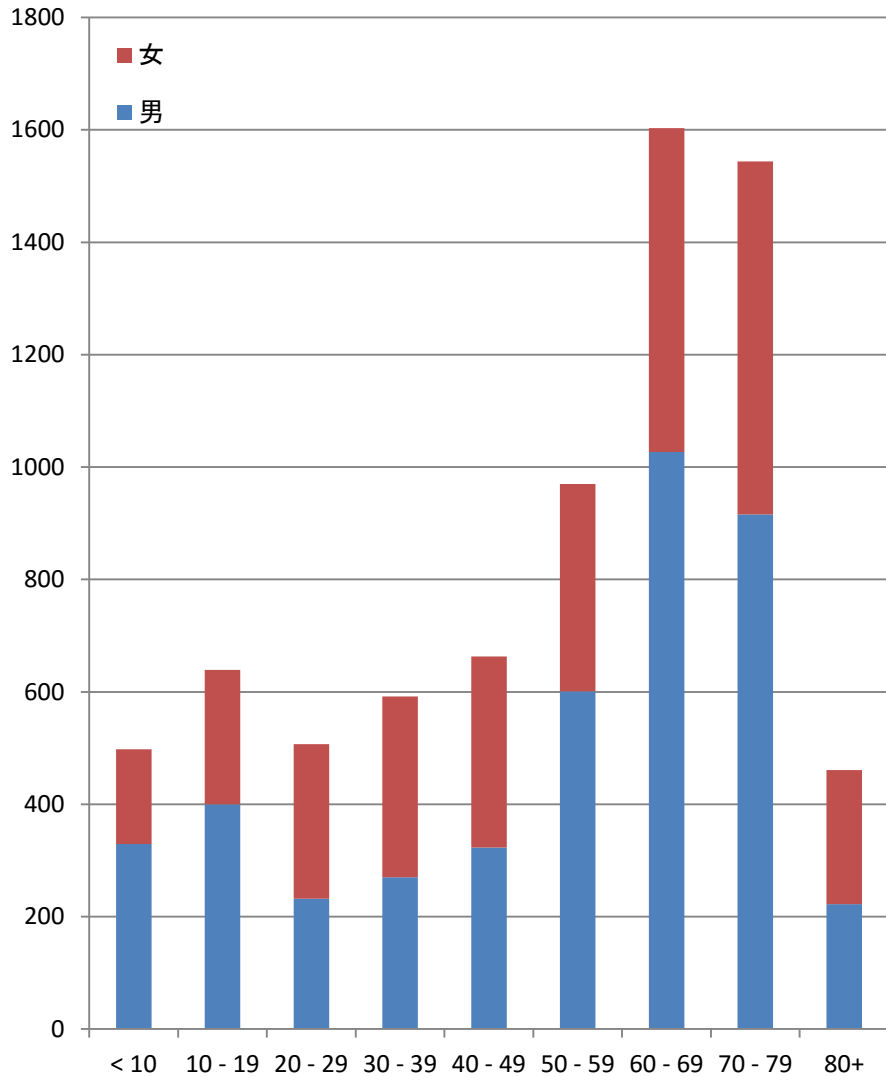
附表2: 登録別におけるCGA分類・高リスク(20歳以上)の基礎疾患

臨床診断	JRBR		JKDR		CRF/CKD	
慢性腎炎症候群	3215	36.1%	154	20.0%	21	28.0%
ネフローゼ症候群	2481	<u>27.8%</u>	168	<u>21.8%</u>	7	<u>9.3%</u>
RPGN	409	4.6%	72	9.4%	1	1.3%
代謝性疾患	207	2.3%	87	11.3%	18	24.0%
PKD+先天性	17	0.2%	63	8.2%	3	4.0%

表：ネフローゼ症候群(7,477例)・性別年齢層分布

	例数	%	男	%	女	%
< 10	498	6.7%	329	4.4%	169	2.3%
10 - 19	639	8.5%	400	5.3%	239	3.2%
20 - 29	507	6.8%	232	3.1%	275	3.7%
30 - 39	592	7.9%	270	3.6%	322	4.3%
40 - 49	663	8.9%	323	4.3%	340	4.5%
50 - 59	970	13.0%	601	8.0%	369	4.9%
60 - 69	1603	21.4%	1027	13.7%	576	7.7%
70 - 79	1544	20.6%	916	12.3%	628	8.4%
80+	461	6.2%	222	3.0%	239	3.2%
合計	7477	100.0%	4320	57.8%	3157	42.2%

表附図：ネフローゼ症候群（7,477例） 性別年齢層分布



表附图：ネフローゼ症候群（7,477例） 性別年齢層分布

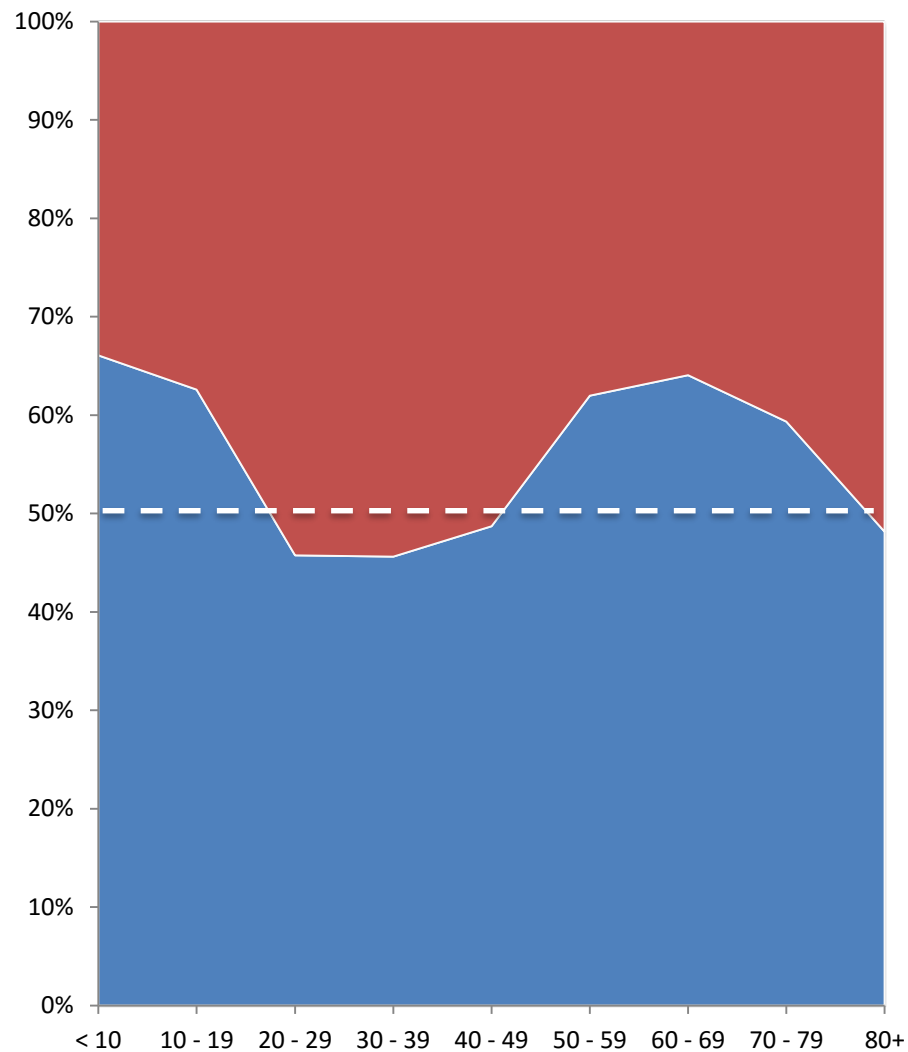
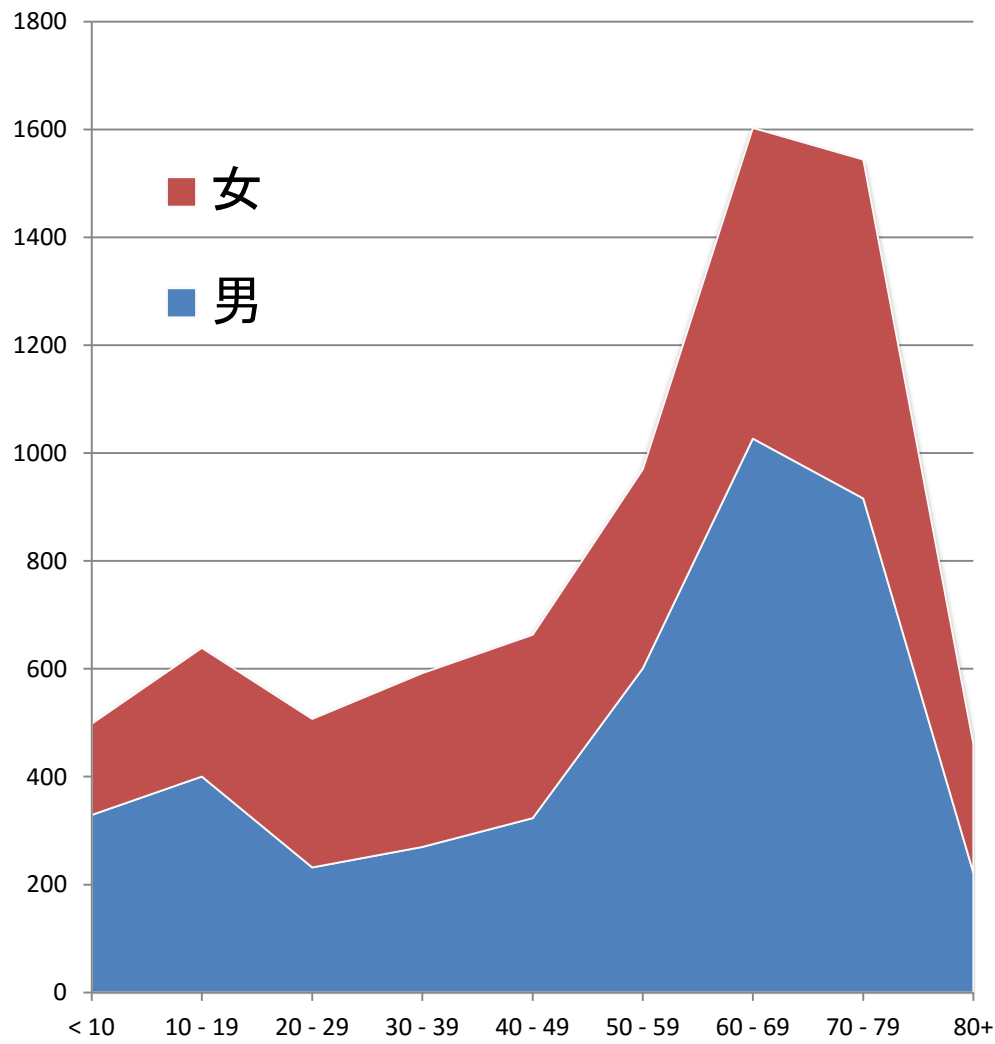


表1-1: ネフローゼ症候群基礎疾患(6,857例)

	基礎疾患	腎生検例	%
一次性	原発性糸球体疾患(IgA腎症を除く)	4001	58.3%
	IgA腎症	366	5.3%
二次性	糖尿病性腎症	605	8.8%
	ループス腎炎	419	6.1%
	アミロイド腎症	237	3.5%
	紫斑病性腎症	126	1.8%
	感染症関連腎症	83	1.2%
	MPO-ANCA陽性腎炎	80	1.2%
	高血圧性腎硬化症	57	0.8%
	アルポート症候群	12	0.2%
	血栓性微小血管症	12	0.2%
	移植腎	11	0.2%
その他	抗GBM抗体型腎炎	10	0.1%
	PR3-ANCA陽性腎炎	9	0.1%
その他	その他(備考入力)	829	12.1%
合計		6857	100.0%

表1-1附図：ネフローゼ症候群基礎疾患（6,857例）

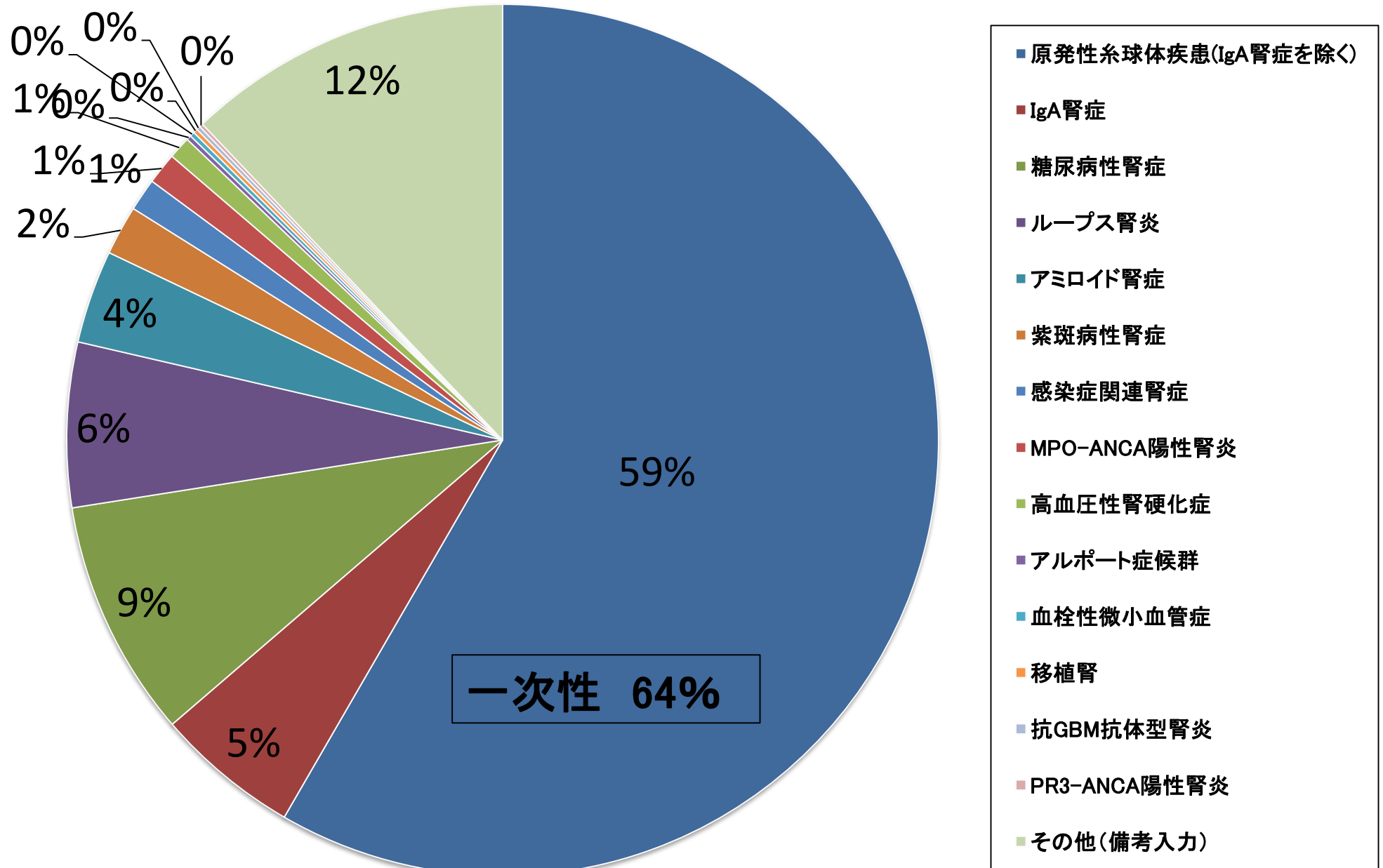


表1-2: ネフローゼ症候群基礎疾患(6,857例)・性別

基礎疾患		腎生検 例	%	男	%	女	%
一次性	原発性糸球体疾患(IgA腎症を除く)	4001	58.3%	2380	34.7%	1621	23.6%
	IgA腎症	366	5.3%	217	3.2%	149	2.2%
二次性	糖尿病性腎症	605	8.8%	424	6.2%	181	2.6%
	ループス腎炎	419	6.1%	86	1.3%	333	4.9%
	アミロイド腎症	237	3.5%	124	1.8%	113	1.6%
	紫斑病性腎症	126	1.8%	63	0.9%	63	0.9%
	感染症関連腎症	83	1.2%	62	0.9%	21	0.3%
	MPO-ANCA陽性腎炎	80	1.2%	47	0.7%	33	0.5%
	高血圧性腎硬化症	57	0.8%	43	0.6%	14	0.2%
	アルポート症候群	12	0.2%	6	0.1%	6	0.1%
	血栓性微小血管症	12	0.2%	4	0.1%	8	0.1%
	移植腎	11	0.2%	8	0.1%	3	0.0%
	抗GBM抗体型腎炎	10	0.1%	6	0.1%	4	0.1%
PR3-ANCA陽性腎炎	9	0.1%	6	0.1%	3	0.0%	
その他	その他(備考入力)	829	12.1%	457	6.7%	372	5.4%
合計		6857	100.0%	3933	57.4%	2924	42.6%

表1-2附図：ネフローゼ症候群基礎疾患（男性：3,933例）

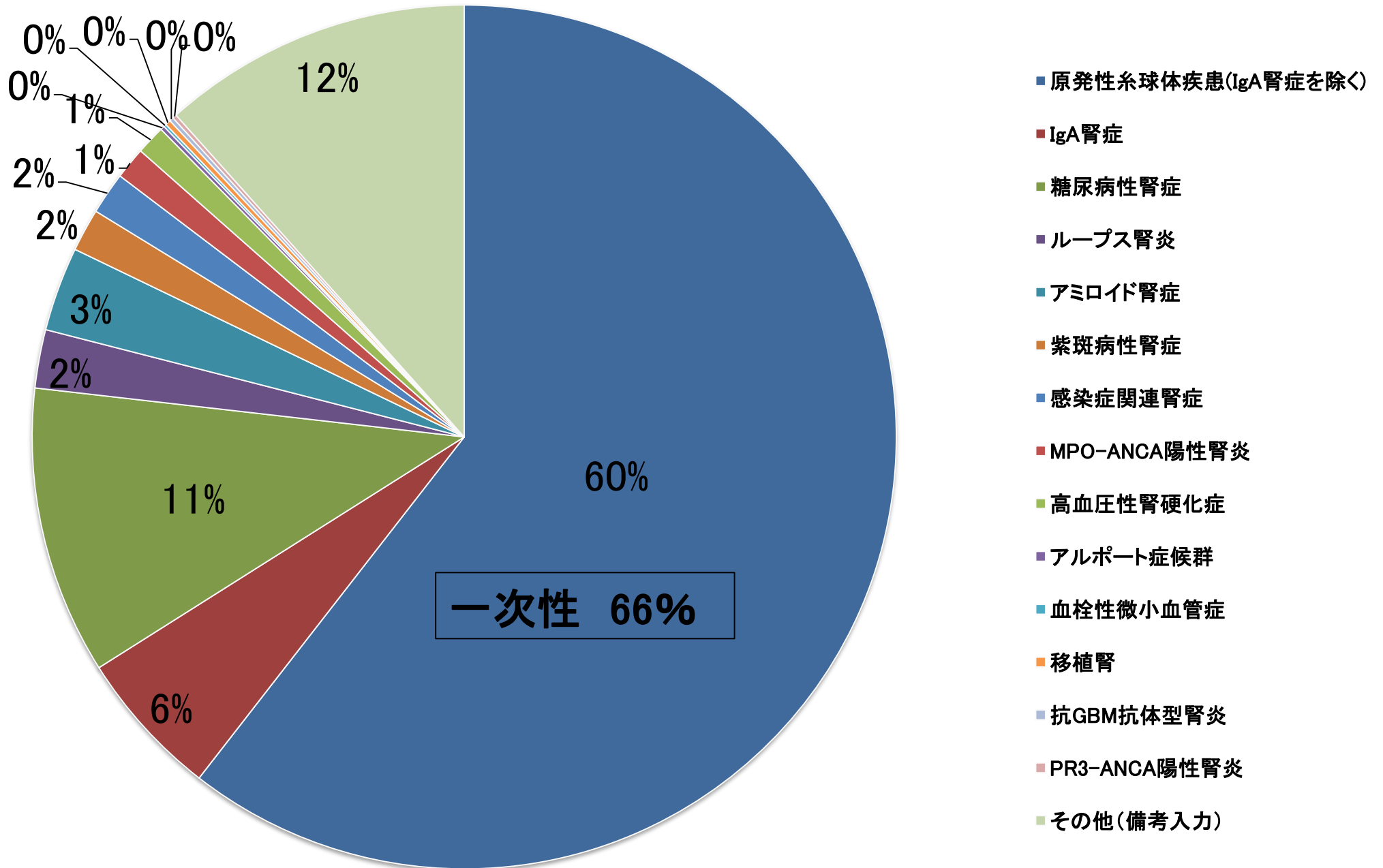


表1-2附図: ネフローゼ症候群基礎疾患(女性: 2,924例)

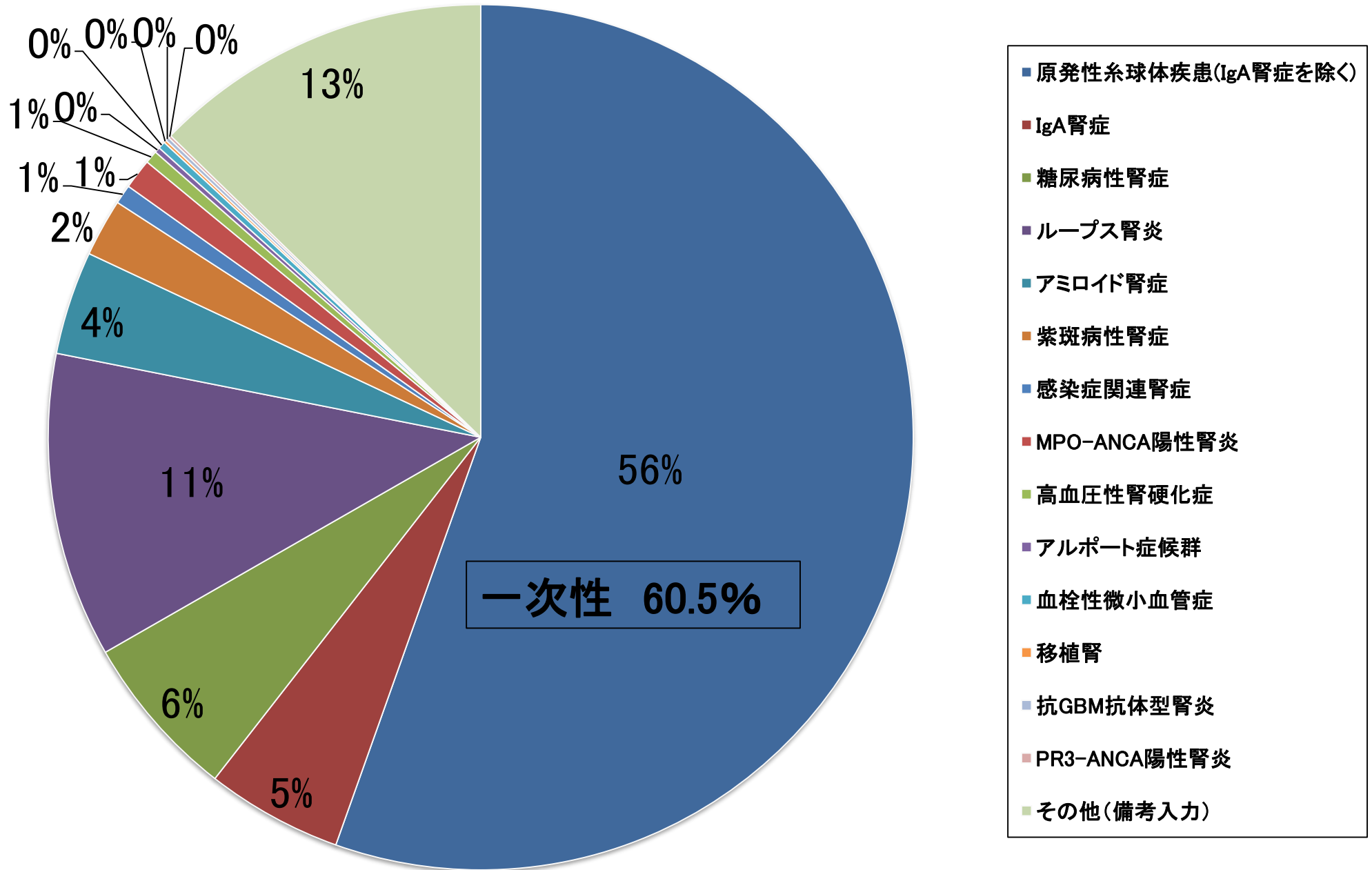
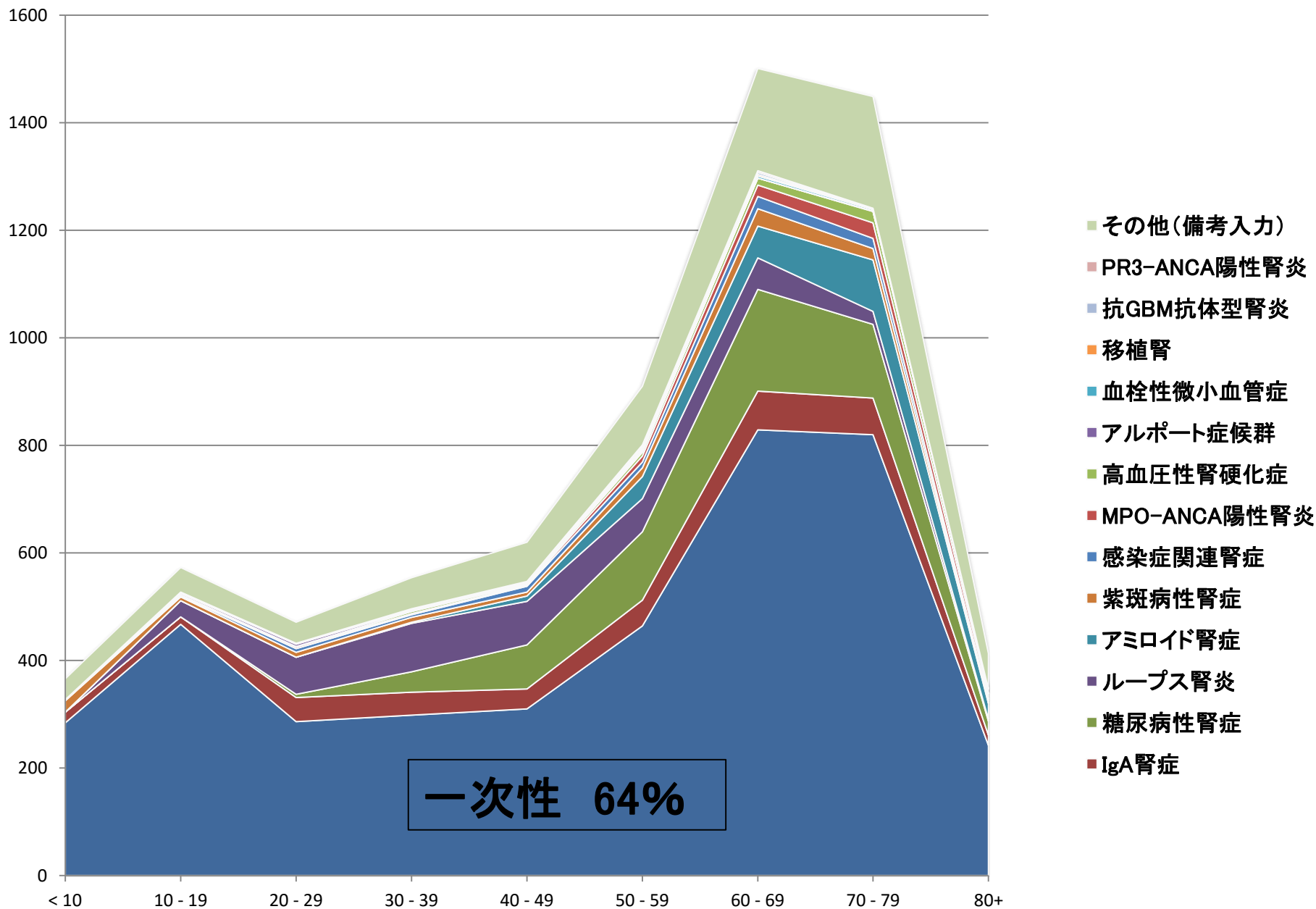


表1-3: ネフローゼ症候群基礎疾患・年齢層分布(6,857例)

基礎疾患		年齢層	< 10	10 - 19	20 - 29	30 - 39	40 - 49	50 - 59	60 - 69	70 - 79	80+
一次性	原発性糸球体疾患(IgA腎症を除く)	4001	284	467	286	298	310	464	829	820	242
	IgA腎症	366	20	14	45	43	37	48	72	68	19
二次性	糖尿病性腎症	605	0	0	6	38	82	127	189	137	26
	ループス腎炎	419	0	30	69	90	81	62	59	24	4
	アミロイド腎症	237	0	0	0	2	10	41	59	96	29
	紫斑病性腎症	126	21	7	9	9	7	16	32	21	4
	感染症関連腎症	83	1	2	7	5	11	11	23	19	4
	MPO-ANCA陽性腎炎	80	0	2	3	2	2	11	21	29	10
	高血圧性腎硬化症	57	0	0	1	4	2	7	13	21	9
	アルポート症候群	12	1	3	4	2	1	2	0	1	0
	血栓性微小血管症	12	0	0	1	2	0	2	4	3	0
	移植腎	11	0	2	0	1	2	3	3	0	0
	抗GBM抗体型腎炎	10	0	0	1	0	1	4	4	0	0
	PR3-ANCA陽性腎炎	9	0	0	0	0	1	3	3	2	0
その他	その他(備考入力)	829	39	46	39	58	73	109	190	208	66
合計		6857	366	573	471	554	620	908	1501	1449	413

表1-3附図: ネフローゼ症候群基礎疾患・年齢層分布(6,857例)



一次性 64%

表1-3附図：ネフローゼ症候群基礎疾患・年齢層分布
 (移植腎・その他を除く6,017例)

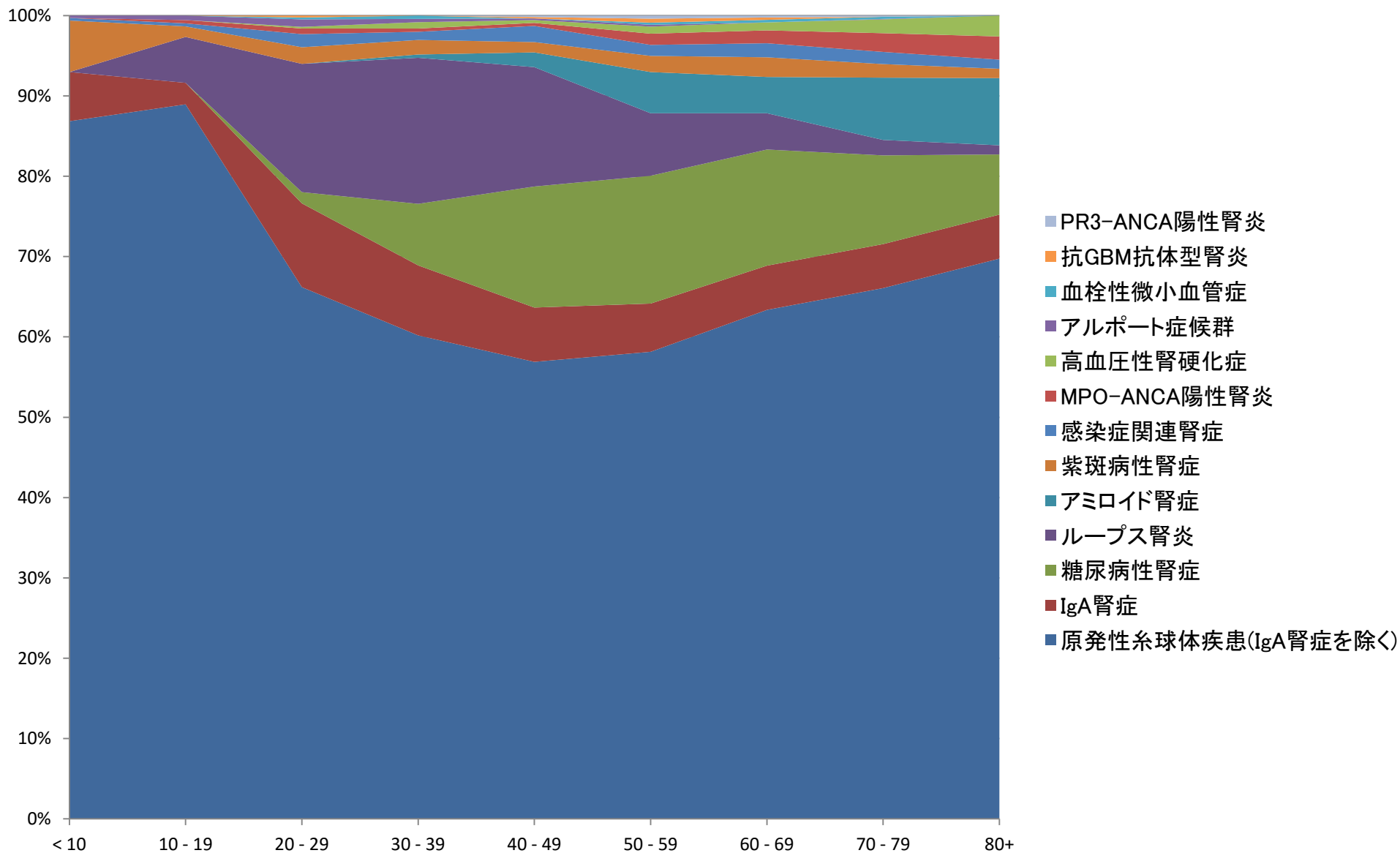
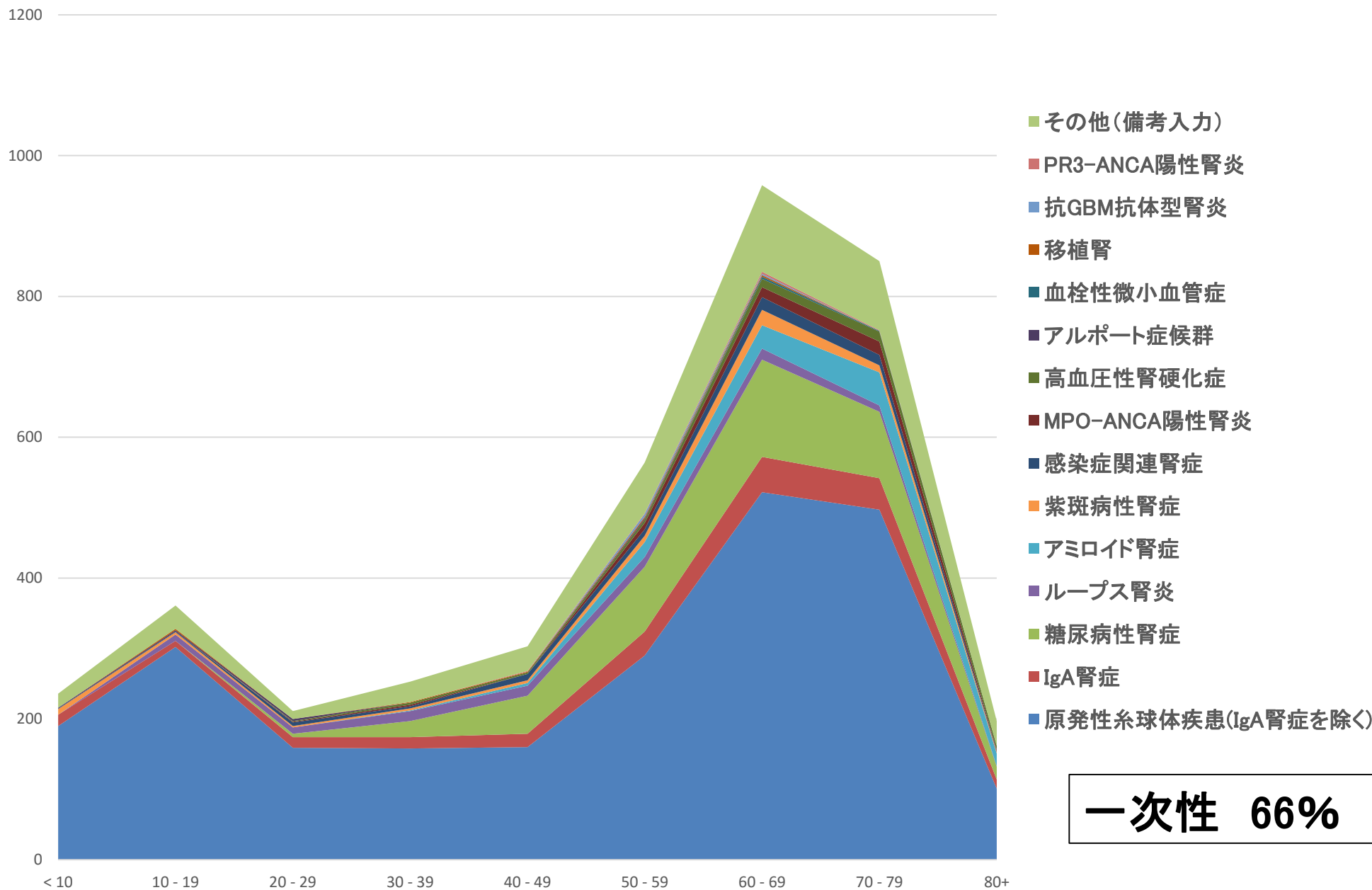


表1-4: ネフローゼ症候群基礎疾患・年齢層分布(男性:3,933例)

基礎疾患		年齢層	< 10	10 - 19	20 - 29	30 - 39	40 - 49	50 - 59	60 - 69	70 - 79	80+
一次性	原発性糸球体疾患(IgA腎症を除く)	2380	190	302	159	158	160	290	522	497	101
	IgA腎症	217	16	9	15	16	19	34	50	45	13
二次性	糖尿病性腎症	424	0	0	5	23	54	92	138	94	18
	ループス腎炎	86	0	9	9	14	14	14	16	9	1
	アミロイド腎症	124	0	0	0	1	4	21	33	47	18
	紫斑病性腎症	63	8	3	2	3	4	9	22	10	2
	感染症関連腎症	62	1	1	5	3	9	9	18	15	1
	MPO-ANCA陽性腎炎	47	0	0	1	2	0	9	14	19	2
	高血圧性腎硬化症	43	0	0	1	3	2	5	12	14	6
	アルポート症候群	6	1	2	3	0	0	2	0	0	0
	血栓性微小血管症	4	0	0	0	0	0	0	3	1	0
	移植腎	8	0	2	0	1	1	2	2	0	0
	抗GBM抗体型腎炎	6	0	0	0	0	0	4	2	0	0
	PR3-ANCA陽性腎炎	6	0	0	0	0	1	1	3	1	0
その他	その他(備考入力)	457	20	33	11	29	35	72	123	98	35
合計		3933	236	361	211	253	303	562	958	850	197

表1-4附図：ネフローゼ症候群基礎疾患・年齢層分布（男性：3,933例）



一 次 性 66%

表1-5: ネフローゼ症候群基礎疾患・年齢層分布(女性:2,924例)

基礎疾患		年齢層	< 10	10 - 19	20 - 29	30 - 39	40 - 49	50 - 59	60 - 69	70 - 79	80+
一次性	原発性糸球体疾患(IgA腎症を除く)	1621	94	165	127	140	150	174	307	323	141
	IgA腎症	149	4	5	30	27	18	14	22	23	6
二次性	糖尿病性腎症	181	0	0	1	15	28	35	51	43	8
	ループス腎炎	333	0	21	60	76	67	48	43	15	3
	アミロイド腎症	113	0	0	0	1	6	20	26	49	11
	紫斑病性腎症	63	13	4	7	6	3	7	10	11	2
	感染症関連腎症	21	0	1	2	2	2	2	5	4	3
	MPO-ANCA陽性腎炎	33	0	2	2	0	2	2	7	10	8
	高血圧性腎硬化症	14	0	0	0	1	0	2	1	7	3
	アルポート症候群	6	0	1	1	2	1	0	0	1	0
	血栓性微小血管症	8	0	0	1	2	0	2	1	2	0
	移植腎	3	0	0	0	0	1	1	1	0	0
	抗GBM抗体型腎炎	4	0	0	1	0	1	0	2	0	0
	PR3-ANCA陽性腎炎	3	0	0	0	0	0	2	0	1	0
その他	その他(備考入力)	372	19	13	28	29	38	37	67	110	31
合計		2924	130	212	260	301	317	346	543	599	216

表1-5附図：ネフローゼ症候群基礎疾患・年齢層分布（女性：2,924例）

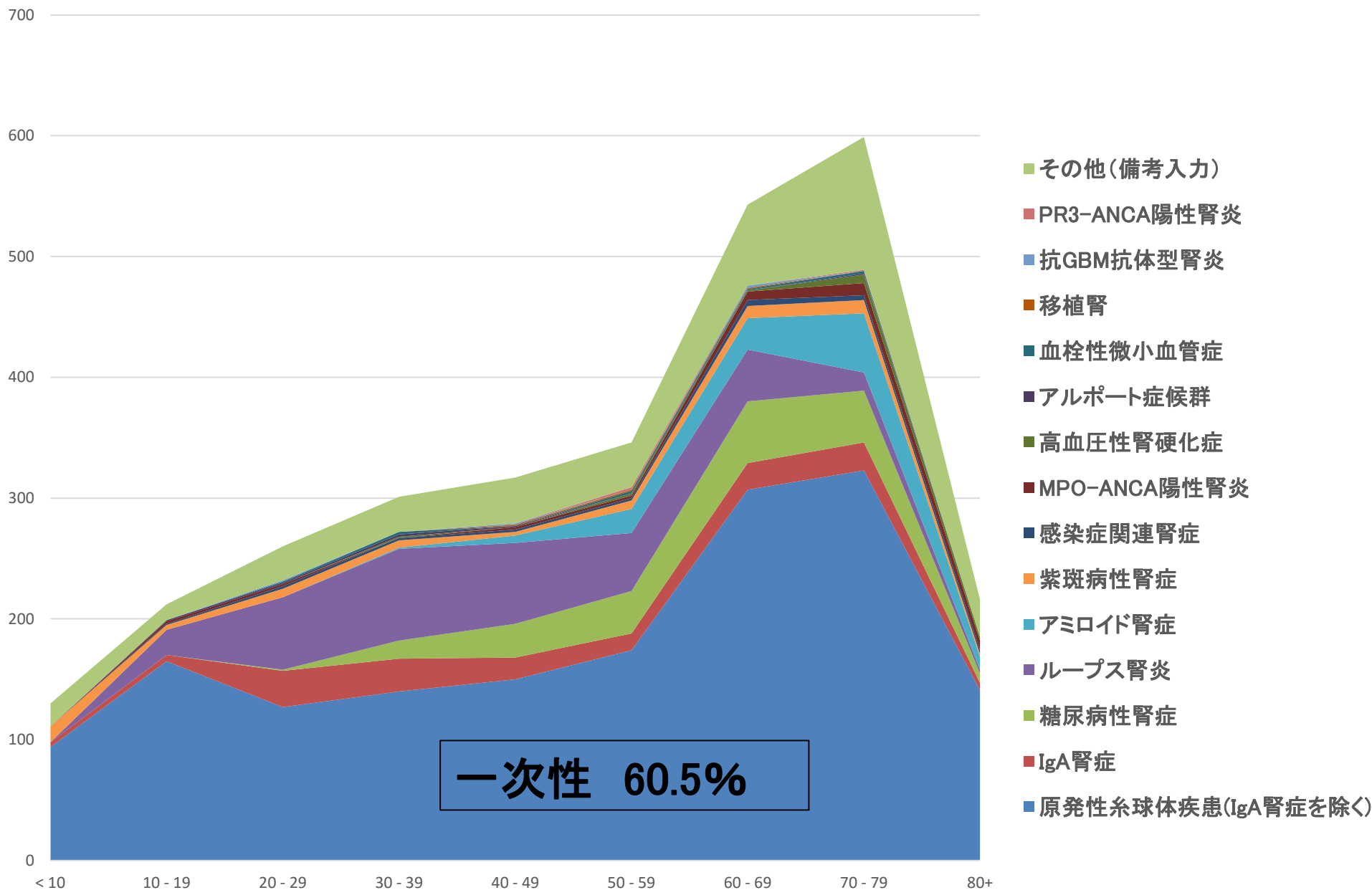


表1-5附図：ネフローゼ症候群基礎疾患・年齢層分布
 (移植腎・その他を除く女性：2,549例)

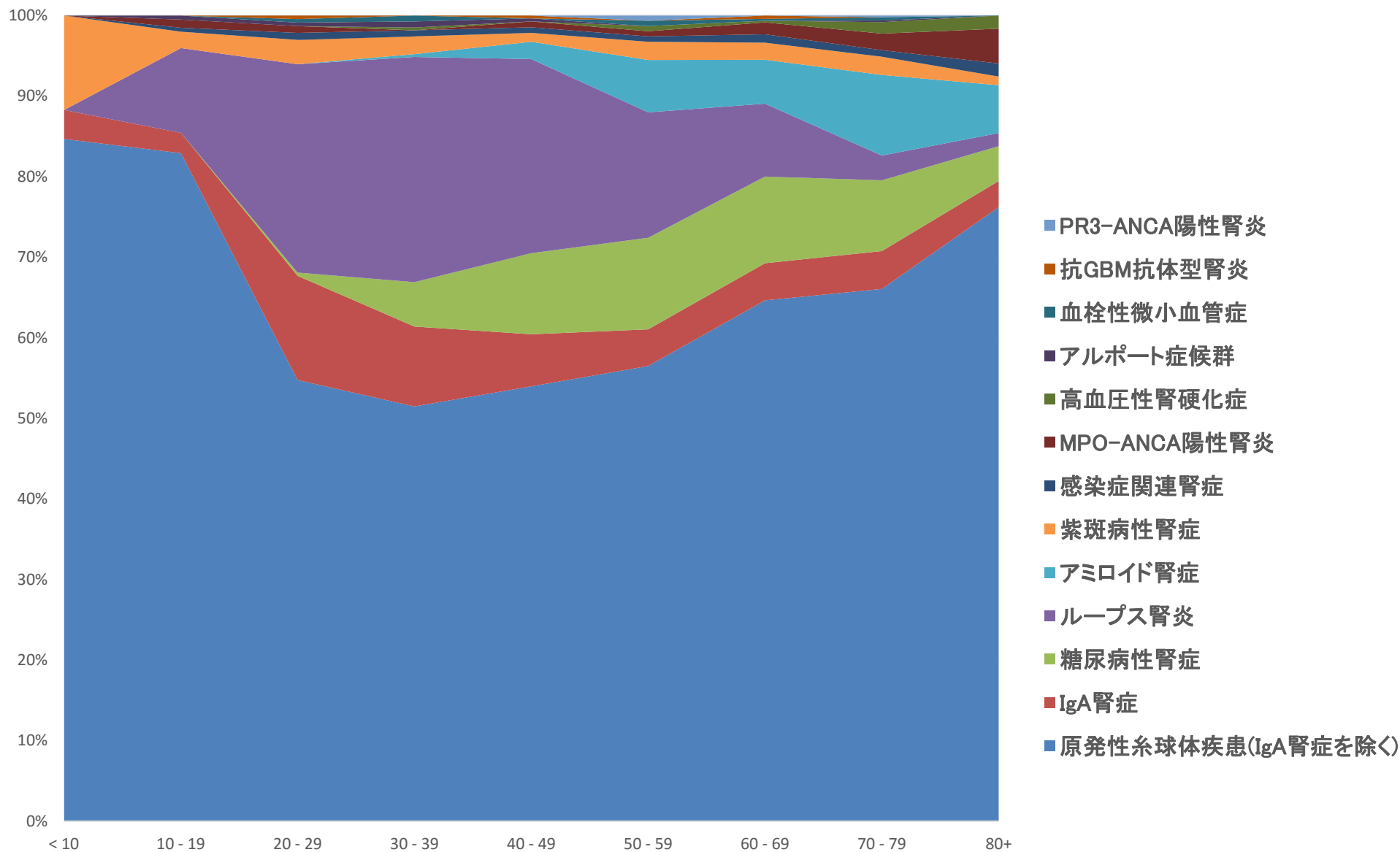


表2-1: ネフローゼ症候群病理診断(6,857例)

一次性＋二次性ネフローゼ症候群・病理型	例数	%
微小糸球体変化	1908	27.8
膜性腎症	1731	25.2
メサングウム増殖性糸球体腎炎	597	8.7
巣状分節性糸球体硬化症	521	7.6
膜性増殖性糸球体腎炎(I型、Ⅲ型)	322	4.7
管内増殖性糸球体腎炎	198	2.9
半月体形成性壊死性糸球体腎炎	193	2.8
硬化性糸球体腎炎	132	1.9
腎硬化症	131	1.9
Dense Deposit Disease	8	0.1
慢性間質性腎疾患	21	0.3
急性間質性腎疾患	19	0.3
急性尿細管壊死	11	0.2
移植腎	7	0.1
その他(備考入力)	1058	15.4
合計	6857	100.0

表2-2: 一次性ネフローゼ症候群病理診断(4,367例)

一次性ネフローゼ症候群・病理型	例数	%
微小糸球体変化	1789	41.0
膜性腎症	1432	32.8
巣状分節性糸球体硬化症	458	10.5
メサングウム増殖性糸球体腎炎	369	8.4
膜性増殖性糸球体腎炎(I型、Ⅲ型)	174	4.0
半月体形成性壊死性糸球体腎炎	41	0.9
管内増殖性糸球体腎炎	40	0.9
硬化性糸球体腎炎	12	0.3
腎硬化症	4	0.1
急性間質性腎疾患	3	0.1
その他(備考入力)	45	1.0
合計	4367	100.0

表2-2附図：一次性ネフローゼ症候群病理診断(4,367例)

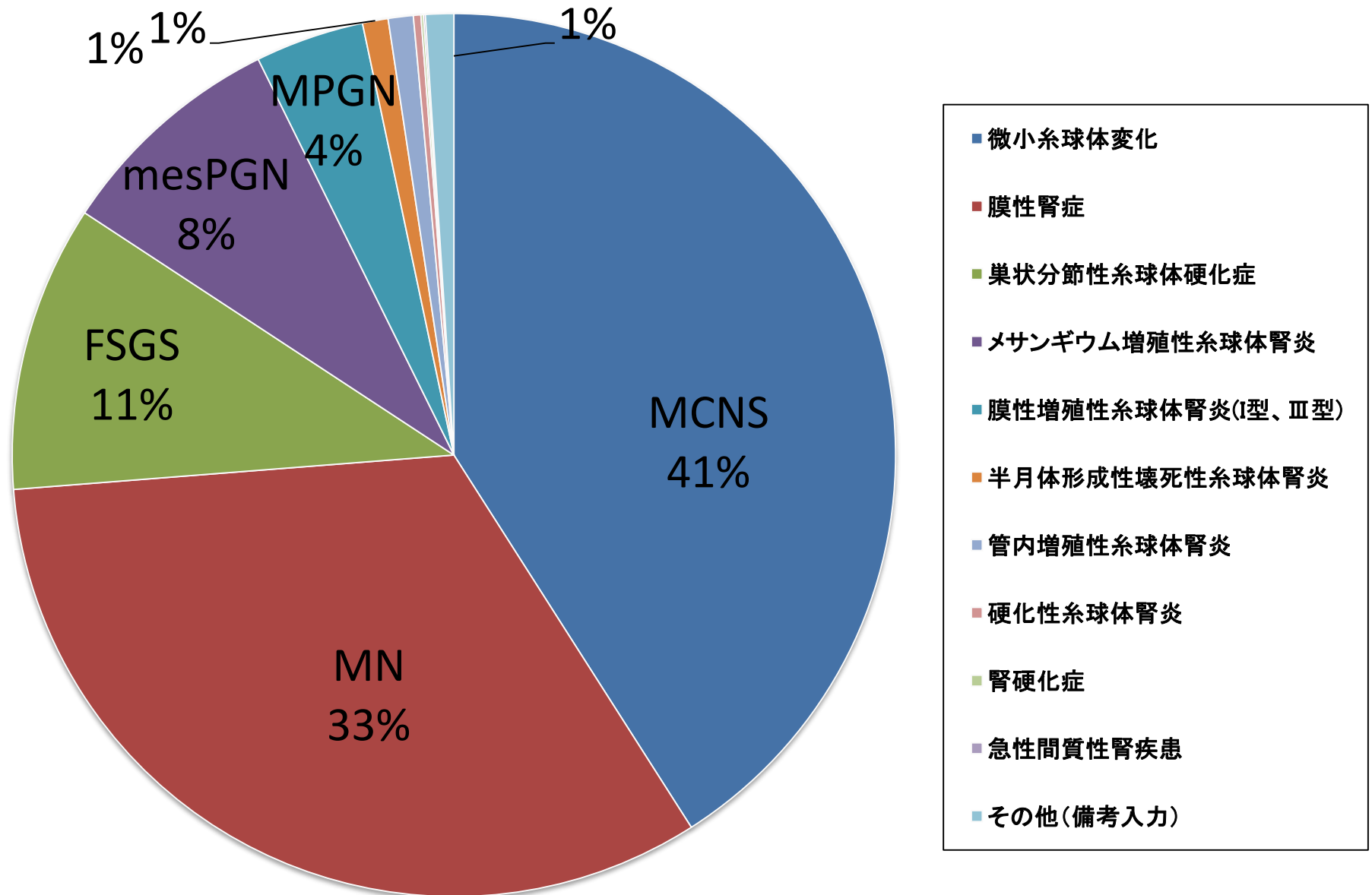


表2-3: 一次性ネフローゼ症候群病理診断・年齢層分布(4,367例)

病理型	例数	< 10	10 - 19	20 - 29	30 - 39	40 - 49	50 - 59	60 - 69	70 - 79	80+
微小系球体変化	1789	220	380	216	201	167	167	188	190	59
膜性腎症	1432	2	7	12	43	81	196	479	485	127
巣状分節性系球体硬化症	458	45	52	46	35	46	55	83	75	21
メサングウム増殖性腎炎	369	28	27	36	39	34	49	68	61	27
膜性増殖性腎炎(I型、III型)	174	3	10	10	9	10	20	46	48	18
半月体形成性壊死性腎炎	41	1		2	4	2	3	16	10	3
管内増殖性腎炎	40	3	1	2	4	4	7	6	10	3
硬化性系球体腎炎	12			1		2	3	4	2	
腎硬化症	4			1	1		1	1	1	
急性間質性腎疾患	3			1						1
その他(備考入力)	45	2	4	4	5	1	11	10	6	2
合計	4367	304	481	331	341	347	512	901	888	261

表2-3附図：一次性ネフローゼ症候群病理診断・年齢層分布(4,367例)

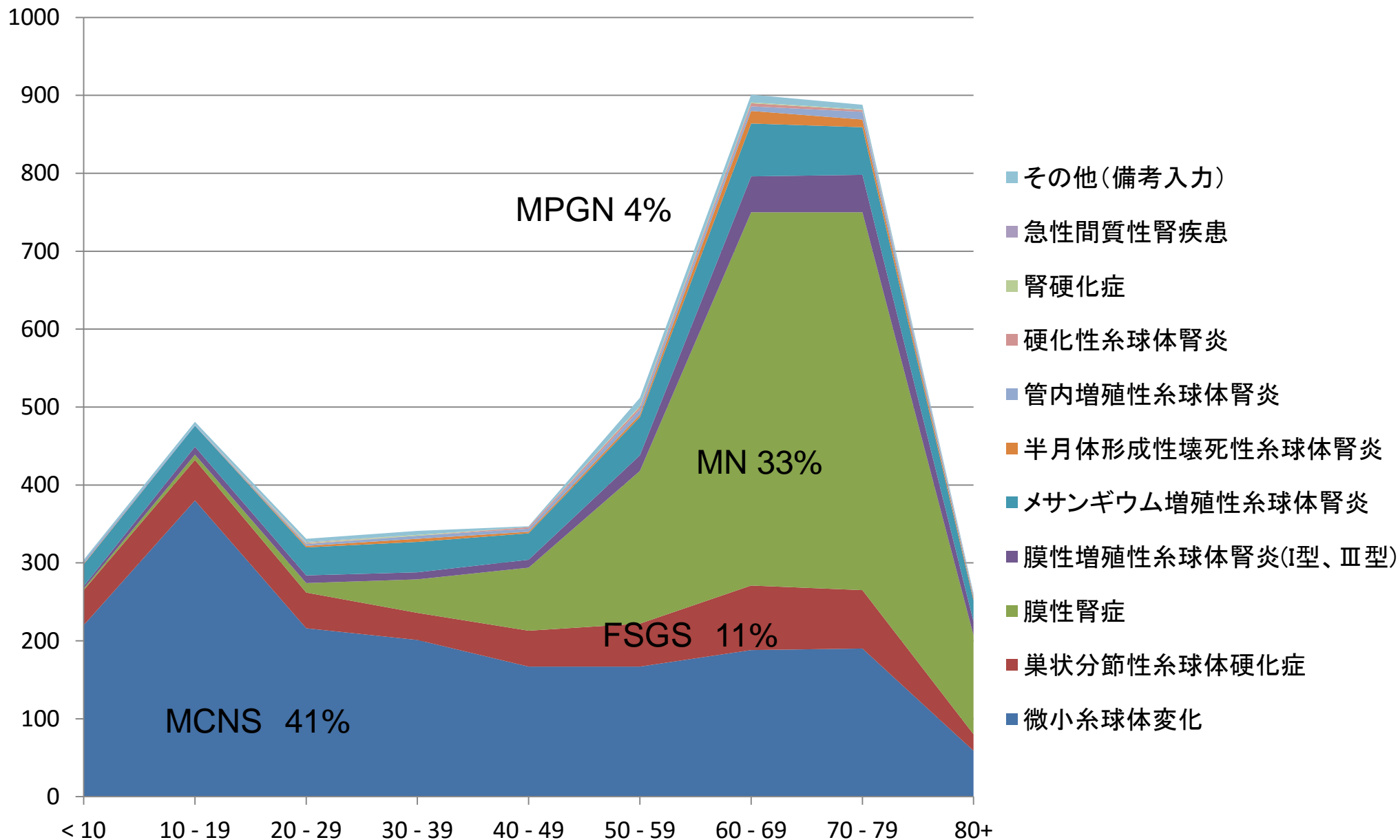
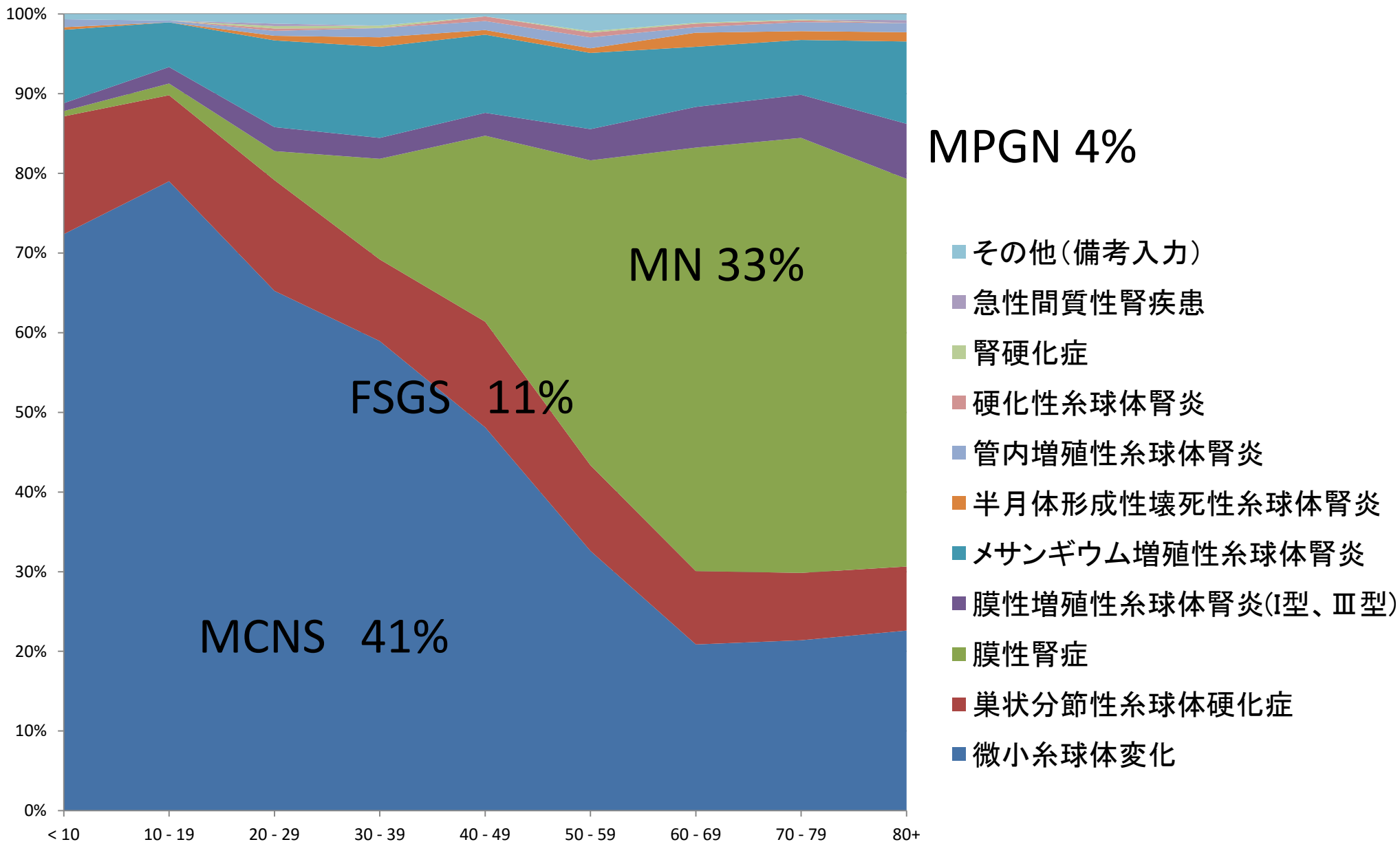


表2-3附図：一次性ネフローゼ症候群病理診断・年齢層分布(4,367例)



ネフローゼ症候群基礎疾患と病型 (6,857例 / 4,367例)

