



# 診療科のご案内

## 大阪母子医療センター 腎・代謝科



腎疾患、糖尿病、骨系統疾患を三大柱として診療にあたっています。

### 【腎疾患】

学校健診で尿潜血、尿蛋白を指摘された方の二次健診から、**ネフローゼ症候群、慢性/急性腎炎**、腎機能の低下した保存期**腎不全**、腹膜透析患者、腎移植後の管理まで幅広くカバーしています。

検尿で潜血を認めた場合には沈査赤血球の形態から糸球体性のものか非糸球体性のものかを鑑別します。腎エコー検査はほぼルーチンに行っています。

**蛋白尿**を認めた場合には尿蛋白/クレアチニン比を重症度の判定に用いており、早朝尿と来院時尿での比較も行います。必要に応じて蓄尿での一日尿蛋白定量を行っています。ネフローゼ症候群を呈している場合は、従来のステロイド治療が主にはなりますが、ミゾリビン、シクロスポリン、ミコフェノール酸、リツキシマブなどの免疫抑制剤を組み合わせる最適な治療を行っています。

**慢性腎炎**や**難治性ネフローゼ**患者に対しては、必要に応じて腎生検検査を行っており、年間20例以上になっています。全例手術室でおこなっており、全身麻酔下で行うこともできるため幼児、年少児でも安全に施行することができます。



### 小児血清クレアチニン基準値(mg/dL)

#### 3カ月以上12歳未満(男女合わせて)

年齢	n	2.5%	中央値(50.0%)	97.5%
3-5カ月	18	0.14	0.20	0.26
6-8ヶ月	19	0.14	0.22	0.31
9-11ヶ月	31	0.14	0.22	0.34
1歳	70	0.16	0.23	0.32
2歳	73	0.17	0.24	0.37
3歳	88	0.21	0.27	0.37
4歳	81	0.20	0.30	0.40
5歳	96	0.25	0.34	0.45
6歳	102	0.25	0.34	0.48
7歳	85	0.28	0.37	0.49
8歳	56	0.29	0.40	0.53
9歳	36	0.34	0.41	0.51
10歳	44	0.30	0.41	0.57
11歳	58	0.35	0.45	0.58

#### 12歳以上17歳未満(男女別)

年齢	男性				女性			
	n	2.5%	中央値(50.0%)	97.5%	n	2.5%	中央値(50.0%)	97.5%
12歳	15	0.40	0.53	0.61	54	0.40	0.52	0.66
13歳	30	0.42	0.59	0.80	38	0.41	0.53	0.69
14歳	17	0.54	0.65	0.96	40	0.46	0.58	0.71
15歳	15	0.48	0.68	0.93	22	0.47	0.56	0.72
16歳	30	0.62	0.73	0.96	27	0.51	0.59	0.74

日本人小児の各年齢のSCr基準値(Uemura O, et al. Clin Exp Nephrol. 2011;15:694-9.)は表の通りである。生後3カ月以降11歳までは男女合わせて、12歳から16歳までは男女に分けて示した。

**尿路感染症**における排尿時膀胱造影は以前ほど必須とは考えておらず、対象を選択して行っています。膀胱尿管逆流が見られた際には、腎シンチグラフの施行や泌尿器科紹介を適宜行っています。血液検査にてクレアチニン値を測定した際には、身長を用いた小児eGFRを計算して評価しています。



(<http://www.jspn.jp/sonota/shizai.html>)。身長が不明の場合には年齢ごとの基準値を用いて評価します。

## 【糖尿病】

**I型糖尿病**の初発時には、ケトアシドーシスの有無にかかわらず頻回の検査によるコントロールが必要なため PICU での管理を行っています。インスリン投与量が安定した時点で強化療法、糖尿病教育の後、多くの患者でインスリンポンプを導入しています。また、ほぼ全例で持続血糖測定器を用いた血糖コントロールを行っています。



## 【骨系統疾患】

四肢短縮型の低身長をきたす代表的な疾患である**軟骨無形成症**に対して、従来、成長ホルモンによる治療が行われてきました。最近、本症の病態である線維芽細胞増殖因子受容体 3 (FGFR3) の異常活性を抑制する目的でナトリウム利尿ペプチド (CNP) の類縁体であるボゾリチド (ボックスゾゴ®) を用いることができるようになり、積極的に使用しています。成長ホルモンよりもより安全で効果があるものと期待しています。

易骨折性を主な主訴とする**骨形成不全症**に対しては、根本的な治療は困難ですが、ビスホスホネートの経静脈または経口投与での治療を行い、骨密度の改善や骨折回数の減少を目指しています。不動による廃用性骨粗鬆症に対しても同様の治療を行っています。

低リン血症性くる病は**ビタミン D 抵抗性くる病**とも呼ばれ、骨変形や O 脚などを呈する稀少疾患です。FGF23 の産生亢進が原因とされる遺伝子疾患であり、従来はビタミン D とリン製剤の投与による治療しかありませんでした。最近になって FGF23 を標的とするモノクローナル抗体であるブロスマブ (クリスピータ®) が用いられるようになり、当科でも使用しています。病因に即した治療でありより効果が期待できます。

**低ホスファターゼ症**は先天的にアルカリホスファターゼの欠損、活性低下があるため骨石灰化の障害、くる病様変化、乳歯の早期喪失などが見られる稀少疾患です。今までは対処療法しかなく周産期ないし乳児期に発症した重症の病型では生存率 50%以下とされてきました。近年、酵素補充療法としてアスホターゼ アルファ (ストレンジック®) が開発され予後の著明な改善が見られています。当科においても開発早期からの治療を行っています。

### 診療科より

健診や日常診療でよく見る尿異常から緊急性を要する糖尿病初発、さらには稀少疾患である骨系統疾患まで、幅広く対応しております。お力になれることがありましたらご連絡ください。



### PICU ホットライン(24 時間受付直通)

☎ 0725-56-1070

重篤な小児患者さんを積極的に受け入れています



泉北高速鉄道 光明池駅 徒歩 5 分

## 大阪母子医療センター 患者支援センター

〒594-1101 和泉市室堂町 840 TEL0725-56-1220 (代表)

初診予約 : FAX **0725-56-5605**

(24 時間受付 : 午後 7 時以降受領の FAX の回答は次の受付開始後です)



(2024 年 4 月発行)