

研究名：

凝固機能から考えるフィンランド型

先天性ネフローゼ症候群（CNF）の腎移植までの治療管理

1. 研究の目的

フィンランド型先天性ネフローゼ症候群は、遺伝子異常に伴い生後3か月以内にネフローゼ症候群を発症する希少疾患です。治療は、腎移植を前提とした両腎摘出が行われますが、乳児で両側腎臓摘出を行なった場合、腎移植が可能となる体格に成長するまで無尿での血圧・透析管理が要求され合併症リスクが高くなります。

そのため当院ではフィンランド型先天性ネフローゼ症候群に対し片腎摘出を選択し、アルブミン輸注の頻度を下げつつ腎不全・移植まで管理を行なっています。

そこで今回、当院で管理したフィンランド型先天性ネフローゼ症候群の腎移植までの治療経過を、凝固機能に焦点をあてメリットについて調査を行うことにいたしました。

2. 研究の方法

- ① 研究対象：当センターにて2002年4月から2024年3月の間にフィンランド型先天性ネフローゼ症候群と遺伝子診断された方
- ② 研究期間：倫理審査委員会承認後～2026年3月
- ③ 研究方法：上記患者さんを対象に下記（3.研究に用いる情報の種類）の既存情報を個人情報削除した上で（どの研究対象者の試料・情報であるか直ちに判別できないよう、加工又は管理されている）、収集し解析します。氏名と研究IDの照合表は厳重に保管・管理し、外部への提供はしません。

3. 研究に用いる情報の種類

体から取得された試料ではなく、背景情報や臨床検査値、治療内容の調査を行います。

- 1) 背景情報：年齢・性
- 2) 臨床経過：発症年齢、診断時年齢、腹膜透析導入時年齢、腎移植時年齢
- 3) 臨床検査値調査
 - ①身体測定情報：身長、体重
 - ②血液：凝固機能検査、電解質、総蛋白、アルブミン、IgG
- 4) 腎移植後経過（腎機能）

※ 患者さんの氏名など、本人を特定出来る一切の個人情報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

結果は学術雑誌や学会などで公表されますが、その際個人を特定できる情報は一切公表されません。

5. 研究実施機関

国立成育医療研究センター（責任者：小椋雅夫）

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、2025年1月31日までに下記の連絡先へお申出ください。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：

国立成育医療研究センター 腎臓リウマチ膠原病科 小椋雅夫
住所：東京都世田谷区大蔵 2-10-1
電話：03-3416-0181（内 7276）

○研究責任者：

国立成育医療研究センター 腎臓リウマチ膠原病科 小椋雅夫