

北海道医療センターは27の診療科を持っています。その中で活躍する様々な診療科の先生をフィーチャーし、今取り組んでいる課題や最新の医療知識などをご紹介します。

難病患者に適切な医療の提供を

## 『ステロイド抵抗性ネフローゼ症候群患者にみる 北海道の小児医療供給体制の課題』

2013年夏、高度の全身浮腫を伴う小児特発性ネフローゼ症候群の男の子を乗せたヘリコプターが丘珠空港に着陸した。まだ幼稚園にも通っていない年齢、道南の病院で標準治療を2週間行ったが寛解せず、小児腎臓病専門施設のある札幌へ搬送された。向かった先は北海道医療センター『小児腎臓病センター』である。『小児遺伝代謝センター』と共に全道レベルでの小児の難病や希少疾患の診療を行っている。

「小児腎臓疾患の専門医は北海道では札幌近郊に数名しかいません。なかでも専門的診断や治療が行える施設となると非常に限られます。」  
責任者である荒木義則小児科医長は日本腎臓学会および日本透析医学会の専門医として様々な小児腎臓病の治療にあたっている。



小児科医長 荒木 義則  
小児腎疾患、腎不全、透析専門  
(H2 札幌医科大学卒)

転院後は原疾患のみならず合併症の治療に難渋した。重症高血圧、さらにはネフローゼ症候群の重篤な合併症である細菌性腹膜炎を併発していた。薬剤で合併症をコントロールした後も高度蛋白尿は持続し、低アルブミン状態で高度の浮腫、腹水が続き起き上がることさえできない。

「診断を確定するため不安定な状態でしたが万全の体制を敷き、全身麻酔下で経皮的針腎生検を行いました。そして最終的にステロイド抵抗性ネフローゼ症候群との診断に至りました。」

本邦では標準的なプレドニゾロン、シクロスポリン、メチルプレドニゾロンパルス療法を開始した。しかし、治療中に急性腎不全（急性腎傷害）を発症してしまい、治療がさらに困難となった。さらには大量の胸水のために、ICUでの緊急胸腔ドレナージも要した。

数ヶ月に渡る患者と家族、医師や看護師などの治療への努力が実り、徐々に状態は改善に向かっている。もうすぐ退院となる予定だ。

「結果的に半年以上の入院加療が必要となってしまった。母親が札幌を離れられないため、自宅の父親や兄弟とは離れ離れの二重生活を強いられています。ご家族の心労はもちろん経済的な負担も相当なものです。」

これまで荒木医長が国立成育医療研究センターや神戸大学などが主導する先進医療の研究事業に参加してきた成果をふまえ、今後の臨床経過を考慮し新薬の導入を含めた新たな治療プロトコルを検討している。しかし治療が奏功したとしても高額な医療費や、道南の自宅からの通院に関する諸問題が解決されたわけではない。

「小児特発性ネフローゼ症候群は予後良好な患者が9割以上を占めます。残りの、より重篤なステロイド抵抗性ネフローゼ症候群は我が国で年間100人以上が発症しています。しかし治療法研究の歩みが遅い。これは稀少疾患の多い小児難治性疾患の共通の課題です。今回のような難治性のケースは地域の医師不足や小児科医不足の解決だけでは済まされない問題。広い北海道全域に質の高い医療を提供していくためには、行政も含めて対応策を講じていかねばならないと考えます。」