研究名： 両腎欠損児の遷延性低血圧 自験例および文献レビューによる記述的解析

1. 研究の目的

- レニン-アンジオテンシン-アルドステロン系(RAAS)は、血圧と体液のホメオスタシスの維持に中心的な役割を果たしており、特に心血管補償機構がまだ未熟な新生児や乳児において重要です。両側腎不全患者や両側腎摘出術を受けた患者では、腎レニン産生が失われるため、RAAS 活性はほとんどありません。このような患者における RAAS の欠損は生理学的に予想されることではあるが、その臨床症状、特に血圧調節に関しては、まだ十分に理解されていません。
- 両側腎不全の新生児における出生直後の低血圧や、小児における両側腎摘出術後の術後早期の低血圧は認められている現象ですが、腎不全がもたらす長期的な血行動態の影響については不明な点が少なくありません。特に、先天性であれ外科的であれ、長期にわたって腎臓を失った小児が、感染、脱水、透析に関連したシフトなどの急性ストレス因子によって低血圧を引き起こしやすいのか、あるいはいったん低血圧が生じると持続する傾向があるのかについては、よくわかっていません。このような症例では、心機能が保たれ、血液量減少の所見がないにもかかわらず、血圧が低いままであることがあるが、これはおそらく RAAS を介した代償がないことを反映しています。このような患者はしばしば治療上のジレンマをもたらします：臨床医は自然回復を待つべきか、それとも積極的な血行動態支持を開始すべきか？輸液蘇生、血管圧降下剤、コルチコステロイドなどの標準的な介入はしばしば無効であり、エビデンスに基づく指針は欠如しています。RAAS 欠損症における持続性低血圧の潜在的な影響も不確実な領域です。低酸素虚血傷害などの神経学的合併症の危険性が示唆されているが、裏付けとなるデータは乏しく、このような特殊な状況で血圧が有害となる閾値は不明です。
- われわれは、心機能が保たれ、血液量減少の徴候がないにもかかわらず、長時間の治療抵抗性の低血圧を発症した先天性両側腎欠損または腎摘出術後の患者さんの経過を報告します。これらの所見を明確にするために、既報の症例についても検討します。この症例シリーズと文献レビューの目的は、RAAS 欠損小児における遷延性低血圧の臨床的特徴と潜在的機序を明らかにし、この十分に認知されていないグループの今後の管理に役立てることです。

2. 研究の方法

- ① 研究対象：当院において西暦 2002 年 5 月～2025 年 5 月までに先天性もしくは腎摘出により両腎を欠損している児において低血圧が遷延した患者さんを対象とします。当施設で過去に報告した文献内における患者さんも対象に含みます。また、文献的レビューにより特定した適格基準を満たした症例もまた対象となります。

- ② 研究期間:研究機関の長の実施許可日～西暦 2026 年 3 月 31 日
- ③ 利用又は提供を開始する予定日:西暦 2025 年 9 月 1 日
- ④ 研究方法:本研究は腎 RASS 活性のない遷延性低血圧の小児例の臨床経過を報告し、文献レビューを行います。文献レビューで特定した既報例に自験例を加え、それらの発症時の年齢、期間、介入、転帰などの臨床的詳細を記述的に分析します。

3. 研究に用いる試料・情報の種類

性別、原疾患、両腎欠損理由、両腎欠損年齢、両腎欠損～低血圧発症期間、血圧推移、低血圧発生要因、低血圧時の降圧薬、低血圧に対する治療介入と反応、低血圧時の血液検査・心臓超音波情報、生存/死亡、死亡年齢、透析導入年齢、腎代替の種類、中枢神経合併症（脳虚血、脳室内出血）、観察期間など

いずれも既存の情報を利用し、本研究に関連する新規の情報収集や検査はありません。

本研究で収集した情報にアクセスする権利は研究責任者が指名した共同研究者のみとし、研究グループ以外の第三者には提供しません。

患者さんの氏名など、本人を特定出来る一切の個人情報とは調査対象ではなく、個人情報は保守されます。

4. 個人情報の取り扱い

- 1) 本研究で取り扱う患者さんの個人情報は、氏名およびカルテ番号が含まれます。
- 2) 本研究で取り扱う患者さんの検体や情報は、個人情報をすべて削除し、どなたのものか一切わからない形で使用します。
- 3) 患者さんの個人情報と、個人情報を削除した検体や情報を結びつける資料は、本研究の研究責任者が研究終了まで厳重に管理し、研究の実施に必要な場合にのみ参照します。また研究計画書に記載された所定の時点で破棄します。

5. 研究実施機関

国立成育医療研究センター 研究責任者 西 健太郎

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、試料・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ますので、下記の連絡先までお申出ください。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。

ただし、申出いただいた時点で研究結果が論文などで公表されていた場合等は、データが削除できないことがあります。

○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 西 健太郎

住所:東京都世田谷区大蔵 2-10-1

電話:03-3416-0181(内線:7181)