

平成 26 年度 厚生労働科学研究費補助金
(成育疾患克服等次世代育成基盤研究事業 (健やか次世代育成総合研究事業))
「今後の小児慢性特定疾患治療研究事業のあり方に関する研究」
分担研究報告書

慢性腎疾患群における小児慢性特定疾患治療研究事業の見直しに関する検討

研究分担者：平野 大志 (東京慈恵会医科大学小児科学講座 助教)

研究要旨 小児慢性特定疾病の登録管理データの解析結果、ならびにこれまでの研究成果、厚生労働省の検討委員会における方針等を踏まえて、厚生労働省、日本小児科学会小児慢性疾患委員会および関連学会・研究会と連携しながら、小児慢性特定疾患治療研究事業の対象の見直し案、医療意見書の改定案に関して検討した。
本分担研究報告書では、慢性腎疾患群に関する研究について報告する。

研究協力者:

掛江 直子 (国立成育医療研究センター
小児慢性特定疾病情報室長・
生命倫理研究室長)
盛一 享徳 (国立成育医療研究センター)
茂木 仁美 (国立成育医療研究センター)
白井 夕映 (国立成育医療研究センター)
森 臨太郎 (国立成育医療研究センター
政策科学研究部長)
伊藤 秀一 (横浜市大学発生成育小児医療
学教室 教授)
横谷 進 (国立成育医療研究センター
副院長)
日本小児科学会 小児慢性疾患委員会

A. 研究目的

小児慢性特定疾患治療研究事業においては本研究では、客観的な基準と社会における情勢に基づき、小児慢性特定疾患治療研究事業が適正かつ公平・公正に運用されるために、主として医学的な立場から専門的情報を示すことを目的とした。

B. 研究方法

本研究は、以下に示す検討体制により、以下に示すプロセスにて実施された。

- 1) 平成 25 年 3 月に「小児慢性疾患委員会」が、日本小児科学会のもとに設置された。この委員会は、小児の慢性疾患を扱う関連分科会・研究会、および関係する外科系の学会などから推薦を受けた代表者で構成され、その構成員の多くが本研究班の研究分担者も務めている。
- 2) この「小児慢性疾患委員会」により、以下の 4 項目について、全体的な方向性が検討された。すなわち、社会保障審議会・児童部会小児慢性特定疾患児への支援の在り方に関する専門委員会で示された「慢性疾患を抱える子どもとその家族への支援の在り方 (中間報告)」を基本とし、厚生労働省母子保健課等と連携することにより、検討が進められた。

-
1. 旧制度において名称が不適切な対象疾患の洗い出しと整理
 2. 旧制度における対象基準と合致する重症度の整理
 3. 各対象疾患に対する適切な大分類・細分類名の選択
 4. 新規対象疾患の列挙と各々に 4 要件に適合する根拠
-

3) 本分担研究においては、「小児慢性疾患委員会」における全体の方向性を踏まえ、小児慢性特定疾病の登録管理データの解析結果やこれまでの研究成果、社会的情勢も勘案し、日本小児腎臓病学会における専門家集団を形成して、上記の4項目について具体的な作業を行った。

4) 専門家集団から洗い出された疾患や項目のリストに関して、再び小児慢性疾患委員会において点検した。こうして日本小児科学会小児慢性疾患委員会と本研究班の連携により最終的な項目案を作成した。

(倫理面への配慮)

本研究は理論的研究であり、公開されている情報のみを利用したため、特別な倫理的配慮は必要ないものと判断した。

C. 研究結果と考察

検討の結果を、項目ごとに得られた情報に考察を付して以下に示す。

1) 旧制度において名称等が不適切な対象疾患の洗い出しと整理 (表1参照)

旧制度において用いられた疾患名称(告示疾患名)が、現時点では医学的に不適切と考えられる対象疾患を洗い出し、その削除、または候補になる新名称を表1に示した。名称変更の理由としては、新しい病因・病態の解明に伴い、疾患概念が変化した疾患が多くを占めた。

2) 旧制度における対象基準に基づいた新制度における対象基準の整理 (表2参照)

名称と同様に、検査方法の進歩や小児特異的な病態生理の解明に加えて新制度における考え方に基づいて、新しい対象基準を検討し、その結果を表2に示した。

慢性腎疾患群においては、最新の知見に基づき、腎機能低下の状態を「血清クレアチニン

値が年齢性別ごとの中央値の1.5倍以上が持続する状態」と定めた。さらに難治性ネフローゼ症候群に対する免疫抑制薬等の治療による寛解状態も対象とした。

3) 対象疾患に対する適切な大分類・細分類名の整理 (表3参照)

1) に記載したような疾患概念の変化を考慮しつつ、すべての告示疾患の名称について再検討した。その結果を、新たに導入する「大分類名」および「細分類名」に正確に反映させて、合理的な疾患名を提示した。

慢性腎疾患群においては、疾患名を病理学的視点による病名とするよう変更した。

4) 新規対象疾患の列挙と四要件との適合性の評価 (表4参照)

社会保障審議会・児童部会 小児慢性特定疾患児への支援の在り方に関する専門委員会による「慢性疾患を抱える子どもとその家族への支援の在り方(中間報告)」で示された4要件(①慢性に経過する、②生命を長期にわたって脅かす、③長期に生活の質を低下させる、④長期の高額な医療の負担が続くこと)に合致する、旧制度には含まれていなかった疾患の候補を、広く検索した。医学的な判断に加えて社会的な情勢を踏まえて、それらの候補を十分に検討した結果、新規対象疾患として表4に示したような疾患が挙げられた。

慢性腎疾患群においては、「非典型溶血性尿毒症症候群」を新たに対象疾患とした。

D. 結論

日本小児科学会の小児慢性疾患委員会、関連学会・分科会と本研究班が緊密な連携を取ることで、広く多様な領域の多数の疾患に関して、短い期間で可能な限り幅広い総意形成を実現し、客観的な基準と社会における情勢に基づいて、専門的情報を示すことができた。この成果は、小児慢性特定疾病治療研究事業

の適正かつ公正な運用に資することが期待される。

一方では、多くの関係者の高い使命感とほとんど無償の時間外労働によって支えられた結果であるとの指摘もある。このような大きな政策転換においては、基礎情報の整理など長期の準備が必要となるため、本事業を含めて、今後の成育医療における政策転換においては、少なくとも3年以上かけた入念な準備期間と体制整備が必要であることが改めて認識された。

E. 参考文献

社会保障審議会児童部会 小児慢性特定疾患児への支援の在り方に関する専門委員会「慢性疾患を抱える子どもとその家族への支援の在り方（報告）」平成25年12月
http://www.mhlw.go.jp/file/05-Shingikai-12601000-Seisakutoukatsukan-Sanjikanshitsu_Shakaihoshoutantou/0000032599.pdf

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

なし

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

表2-1

| 旧制度 | | 改定案 | |
|------|------------|------|--|
| 告示番号 | 告示疾患名 | 整理区分 | 変更内容 |
| 8 | 慢性増殖性糸球体腎炎 | 告示整理 | 「19：7から18までに掲げるもののほか、慢性糸球体腎炎」で申請 |
| 16 | 巨大尿管症 | 告示整理 | 「41：閉塞性尿路疾患」、「42：膀胱尿管逆流（下部尿路の閉塞性尿路疾患による場合を除く。）」、 |
| 21 | 腎動脈狭窄症 | 告示整理 | 「25：腎血管性高血圧」で申請 |
| 26 | 腎又は腎周囲膿瘍 | 告示削除 | 近年の治療成績の向上により、慢性経過をとることがほとんどなくなつたと考えられるため |

表2-2

| 大分類 | | 改定案 | |
|-----|----------|-----|--------------------------------|
| | | 細分類 | 対象基準 |
| 1 | ネフローゼ症候群 | 1 | フィンランド型先天性ネフローゼ症候群 腎H |
| 1 | ネフローゼ症候群 | 2 | ひまわり性メカンギウム硬化症 腎H |
| 1 | ネフローゼ症候群 | 3 | 微小変化型ネフローゼ症候群 腎D |
| 1 | ネフローゼ症候群 | 4 | 巣状分節性糸球体硬化症 腎A |
| 1 | ネフローゼ症候群 | 5 | 膜性腎症 腎A |
| 1 | ネフローゼ症候群 | 6 | 1から5までに掲げるもののほか、ネフローゼ症候群 腎C |
| 2 | 慢性糸球体腎炎 | 7 | IgA腎症 腎A |

次のいずれかに該当する場合
 ア 先天性ネフローゼ症候群の場合
 イ 治療で薬物療法を行っている場合
 ウ 腎移植を行った場合

次のいずれかに該当する場合
 ア 先天性ネフローゼ症候群の場合
 イ 治療で薬物療法を行っている場合
 ウ 腎移植を行った場合

次のいずれかに該当する場合
 ア 半年間で3回以上再発した場合又は1年間に4回以上再発した場合
 イ 治療で免疫抑制剤又は生物学的製剤を用いる場合
 ウ 腎移植を行った場合

病理診断で診断が確定し、治療でステロイド薬、免疫抑制剤、生物学的製剤、抗凝固薬、抗血小板薬、アルブミン製剤若しくは降圧薬のうち一つ以上を用いる場合又は腎移植を行った場合

病理診断で診断が確定し、治療で、ステロイド薬、免疫抑制剤、生物学的製剤、抗凝固薬、抗血小板薬、アルブミン製剤、降圧薬のうち一つ以上を用いる場合又は腎移植を行った場合

次の①から⑤のいずれかに該当する場合
 ① 先天性ネフローゼ症候群の場合
 ② 半年間で3回以上再発した症例の場合又は1年間に4回再発した場合
 ③ 治療で免疫抑制剤又は生物学的製剤を用いる場合
 ④ ステロイド抵抗性であり、4週間のステロイド治療を行った後も、尿中蛋白質 100mg/dL、又は尿中蛋白質 1g/日)以上で、かつ血清アルブミン 3.0g/dL未満の状態である場合
 ⑤ 腎移植を行った場合。なお、継続症例と再発症例については、腎生検により詳細な診断を行い、巣状分節性糸球体硬化症、膜性腎症、IgA腎症等の病型を区別すること

病理診断で診断が確定し、治療でステロイド薬、免疫抑制剤、生物学的製剤、抗凝固薬、抗血小板薬、アルブミン製剤、降圧薬のうち一つ以上を用いる場合又は腎移植を行った場合

表2-2 (続き)

| | | | | | |
|---|---------|----|--|----|--|
| 2 | 慢性糸球体腎炎 | 8 | メカンギウム増殖性糸球体腎炎 (IgA腎症を除く。) | 腎A | 病理診断で診断が確定し、治療でステロイド薬、免疫抑制薬、生物学的製剤、抗凝固薬、抗血小板薬、アルブミン製剤、降圧薬のうち一つ以上を用いている場合又は腎移植を行った場合 |
| 2 | 慢性糸球体腎炎 | 9 | 膜性増殖性糸球体腎炎 | 腎A | 病理診断で診断が確定し、治療でステロイド薬、免疫抑制薬、生物学的製剤、抗凝固薬、抗血小板薬、アルブミン製剤、降圧薬のうち一つ以上を用いている場合又は腎移植を行った場合 |
| 2 | 慢性糸球体腎炎 | 10 | 紫斑病性腎炎 | 腎A | 病理診断で診断が確定し、治療でステロイド薬、免疫抑制薬、生物学的製剤、抗凝固薬、抗血小板薬、アルブミン製剤若しくは降圧薬のうち一つ以上を用いている場合又は腎移植を行った場合 |
| 2 | 慢性糸球体腎炎 | 11 | 抗糸球体基底膜腎炎 (グッドパスチャー (Goodpasture) 症候群) | 腎A | 病理診断で診断が確定し、治療でステロイド薬、免疫抑制薬、生物学的製剤、抗凝固薬、抗血小板薬、アルブミン製剤若しくは降圧薬のうち一つ以上を用いている場合又は腎移植を行った場合 |
| 2 | 慢性糸球体腎炎 | 12 | 慢性糸球体腎炎 (アルポート (Alport) 症候群によるものに限る。) | 腎A | 病理診断で診断が確定し、治療でステロイド薬、免疫抑制薬、生物学的製剤、抗凝固薬、抗血小板薬、アルブミン製剤、降圧薬のうち一つ以上を用いている場合又は腎移植を行った場合 |
| 2 | 慢性糸球体腎炎 | 13 | エプスタイン (Epstein) 症候群 | 腎B | 治療で薬物療法を行っている場合又は腎移植を行った場合 |
| 2 | 慢性糸球体腎炎 | 14 | ルーブス腎炎 | 腎A | 病理診断で診断が確定し、治療でステロイド薬、免疫抑制薬、生物学的製剤、抗凝固薬、抗血小板薬、アルブミン製剤、降圧薬のうち一つ以上を用いている場合 |
| 2 | 慢性糸球体腎炎 | 15 | 急速進行性糸球体腎炎 (顕微鏡的多発血管炎によるものに限る。) | 腎A | 病理診断で診断が確定し、治療でステロイド薬、免疫抑制薬、生物学的製剤、抗凝固薬、抗血小板薬、アルブミン製剤若しくは降圧薬のうち一つ以上を用いている場合 |
| 2 | 慢性糸球体腎炎 | 16 | 急速進行性糸球体腎炎 (多発血管炎性肉芽腫症によるものに限る。) | 腎A | 病理診断で診断が確定し、治療でステロイド薬、免疫抑制薬、生物学的製剤、抗凝固薬、抗血小板薬、アルブミン製剤若しくは降圧薬のうち一つ以上を用いている場合 |
| 2 | 慢性糸球体腎炎 | 17 | 非典型型溶血性尿毒症症候群 | 腎G | 治療でステロイド薬、免疫抑制薬、生物学的製剤、抗凝固薬、血漿交換療法、輸血のうち1つ以上を用いている場合又は腎移植を行った場合 |
| 2 | 慢性糸球体腎炎 | 18 | ネイル・パテラ (Nail-Patella) 症候群 (爪膝蓋症候群) | 腎A | 病理診断で診断が確定し、治療でステロイド薬、免疫抑制薬、生物学的製剤、抗凝固薬、抗血小板薬、アルブミン製剤若しくは降圧薬のうち一つ以上を用いている場合又は腎移植を行った場合 |
| 2 | 慢性糸球体腎炎 | 19 | 7から18までに掲げるもののほか、慢性糸球体腎炎 | 腎A | 病理診断で診断が確定し、治療でステロイド薬、免疫抑制薬、生物学的製剤、抗凝固薬、抗血小板薬、アルブミン製剤、降圧薬のうち一つ以上を用いている場合又は腎移植を行った場合 |

表2-2 (続き)

| | | | | | |
|----|-----------------------------|----|--------------------------------|----|--|
| 3 | 慢性尿細管間質性腎炎 (尿路奇形が原因のものを除く。) | 20 | 慢性尿細管間質性腎炎 (尿路奇形が原因のものを除く。) | 腎E | 腎機能の低下 (おおむね3か月以上、血清Crが年齢性別ごとの中央値 (別表参照) の1.5倍以上持続) がみられる場合又は腎移植を行った場合 |
| 4 | 慢性腎盂腎炎 | 21 | 慢性腎盂腎炎 | 腎E | 腎機能の低下 (おおむね3か月以上、血清Crが年齢性別ごとの中央値 (別表参照) の1.5倍以上持続) がみられる場合又は腎移植を行った場合 |
| 5 | アミロイド腎 | 22 | アミロイド腎 | 腎B | 治療で薬物療法を行っている場合又は腎移植を行った場合 |
| 6 | 家族性若年性高尿酸血症性腎症 | 23 | 家族性若年性高尿酸血症性腎症 | 腎B | 治療で薬物療法を行っている場合又は腎移植を行った場合 |
| 7 | ネフロン癆 | 24 | ネフロン癆 | 腎B | 治療で薬物療法を行っている場合又は腎移植を行った場合 |
| 8 | 腎血管性高血圧 | 25 | 腎血管性高血圧 | 腎B | 治療で薬物療法を行っている場合又は腎移植を行った場合 |
| 9 | 腎静脈血栓症 | 26 | 腎静脈血栓症 | 腎B | 治療で薬物療法を行っている場合又は腎移植を行った場合 |
| 10 | 腎動静脈瘻 | 27 | 腎動静脈瘻 | 腎F | 腎機能の低下 (おおむね3か月以上、血清Crが年齢性別ごとの中央値 (別表参照) の1.5倍以上持続) がみられる場合、泌尿器科的手術を行った場合又は腎移植を行った場合 |
| 11 | 尿細管性アシドーシス | 28 | 尿細管性アシドーシス | 腎B | 治療で薬物療法を行っている場合又は腎移植を行った場合 |
| 12 | ギテルマン (Gitelman) 症候群 | 29 | ギテルマン (Gitelman) 症候群 | 腎B | 治療で薬物療法を行っている場合又は腎移植を行った場合 |
| 13 | バーター (Bartter) 症候群 | 30 | バーター (Bartter) 症候群 | 腎B | 治療で薬物療法を行っている場合又は腎移植を行った場合 |
| 14 | 腎尿管結石 | 31 | 腎尿管結石 | 腎F | 腎機能の低下 (おおむね3か月以上、血清Crが年齢性別ごとの中央値 (別表参照) の1.5倍以上持続) がみられる場合、泌尿器科的手術を行った場合又は腎移植を行った場合 |
| 15 | 慢性腎不全 | 32 | 慢性腎不全 (腎腫瘍によるものに限る。) | 腎E | 腎機能の低下 (おおむね3か月以上、血清Crが年齢性別ごとの中央値 (別表参照) の1.5倍以上持続) がみられる場合又は腎移植を行った場合 |
| 15 | 慢性腎不全 | 33 | 慢性腎不全 (急性尿細管壊死または腎虚血によるものに限る。) | 腎E | 腎機能の低下 (おおむね3か月以上、血清Crが年齢性別ごとの中央値 (別表参照) の1.5倍以上持続) がみられる場合又は腎移植を行った場合 |

表2-2 (続き)

| | | | | | | | |
|----|----------------------|--|----|--------------------------------|----|----|--|
| 16 | 腎奇形 | | 34 | 多発性嚢胞腎 | 腎B | 腎B | 治療で薬物療法を行っている場合又は腎移植を行った場合 |
| 16 | 腎奇形 | | 35 | 低形成腎 | 腎E | 腎E | 腎機能の低下 (おおむね3か月以上、血清Crが年齢性別ごとの中央値 (別表参照) の1.5倍以上持続) がみられる場合又は腎移植を行った場合 |
| 16 | 腎奇形 | | 36 | 腎無形成 | 腎E | 腎E | 腎機能の低下 (おおむね3か月以上、血清Crが年齢性別ごとの中央値 (別表参照) の1.5倍以上持続) がみられる場合又は腎移植を行った場合 |
| 16 | 腎奇形 | | 37 | ポッター (Potter) 症候群 | 腎B | 腎B | 治療で薬物療法を行っている場合又は腎移植を行った場合 |
| 16 | 腎奇形 | | 38 | 多嚢胞性異形成腎 | 腎E | 腎E | 腎機能の低下 (おおむね3か月以上、血清Crが年齢性別ごとの中央値 (別表参照) の1.5倍以上持続) がみられる場合又は腎移植を行った場合 |
| 16 | 腎奇形 | | 39 | 寡巨大糸球体症 | 腎E | 腎E | 腎機能の低下 (おおむね3か月以上、血清Crが年齢性別ごとの中央値 (別表参照) の1.5倍以上持続) がみられる場合又は腎移植を行った場合 |
| 16 | 腎奇形 | | 40 | 34から39に掲げるもののほか、腎奇形 | 腎E | 腎E | 腎機能の低下 (おおむね3か月以上、血清Crが年齢性別ごとの中央値 (別表参照) の1.5倍以上持続) がみられる場合又は腎移植を行った場合 |
| 17 | 尿路奇形 | | 41 | 閉塞性尿路疾患 | 腎F | 腎F | 腎機能の低下 (おおむね3か月以上、血清Crが年齢性別ごとの中央値 (別表参照) の1.5倍以上持続) がみられる場合、泌尿器科的手術を行った場合又は腎移植を行った場合 |
| 17 | 尿路奇形 | | 42 | 膀胱尿管逆流 (下部尿路の閉塞性尿路疾患による場合を除く。) | 腎F | 腎F | 腎機能の低下 (おおむね3か月以上、血清Crが年齢性別ごとの中央値 (別表参照) の1.5倍以上持続) がみられる場合、泌尿器科的手術を行った場合又は腎移植を行った場合 |
| 17 | 尿路奇形 | | 43 | 41及び42に掲げるもののほか、尿路奇形 | 腎F | 腎F | 腎機能の低下 (おおむね3か月以上、血清Crが年齢性別ごとの中央値 (別表参照) の1.5倍以上持続) がみられる場合、泌尿器科的手術を行った場合又は腎移植を行った場合 |
| 18 | 萎縮腎 (尿路奇形が原因のものを除く。) | | 44 | 萎縮腎 (尿路奇形が原因のものを除く。) | 腎E | 腎E | 腎機能の低下 (おおむね3か月以上、血清Crが年齢性別ごとの中央値 (別表参照) の1.5倍以上持続) がみられる場合又は腎移植を行った場合 |
| 19 | ファンコニ (Fanconi) 症候群 | | 45 | ファンコニ (Fanconi) 症候群 | 腎B | 腎B | 治療で薬物療法を行っている場合又は腎移植を行った場合 |
| 20 | ロウ (Lowe) 症候群 | | 46 | ロウ (Lowe) 症候群 | 腎B | 腎B | 治療で薬物療法を行っている場合又は腎移植を行った場合 |

表2-3

| 旧制度 | | 改定案 | |
|------|----------------------------|------|---|
| 告示番号 | 告示疾患名 | 大分類 | 細分類 |
| 1 | 遺伝性腎炎 | 2 | 慢性糸球体腎炎 (アルポート (Alport) 症候群によるものに限る。) |
| 1 | 遺伝性腎炎 | 2 | 慢性糸球体腎炎 |
| 1 | 遺伝性腎炎 | 2 | 慢性糸球体腎炎 |
| 2 | 急速進行性糸球体腎炎の病変を示す慢性腎炎 | 2 | 慢性糸球体腎炎 |
| 2 | 急速進行性糸球体腎炎の病変を示す慢性腎炎 | 2 | 慢性糸球体腎炎 |
| 3 | 紫斑病性腎炎 | 2 | 慢性糸球体腎炎 |
| 4 | 巣状糸球体硬化症 | 1 | ネフローゼ症候群 |
| 4 | 巣状糸球体硬化症 | 2 | 慢性糸球体腎炎 |
| 5 | ネフローゼ症候群 | 1 | ネフローゼ症候群 |
| 5 | ネフローゼ症候群 | 1 | ネフローゼ症候群 |
| 5 | ネフローゼ症候群 | 1 | ネフローゼ症候群 |
| 6 | 微小変化型ネフローゼ症候群 | 1 | ネフローゼ症候群 |
| 7 | 慢性糸球体腎炎 | 2 | 慢性糸球体腎炎 |
| 7 | 慢性糸球体腎炎 | 2 | 慢性糸球体腎炎 |
| 8 | 慢性増殖性糸球体腎炎 | 告示整理 | 「19：7から18までに掲げるもののほか、慢性糸球体腎炎」で申請 |
| 9 | 慢性膜性糸球体腎炎 | 1 | ネフローゼ症候群 |
| 10 | 慢性膜性増殖性糸球体腎炎 | 2 | 慢性糸球体腎炎 |
| 11 | IgA腎症 | 2 | 慢性糸球体腎炎 |
| 12 | アミロイド腎 | 5 | アミロイド腎 |
| 13 | 萎縮腎 | 18 | 萎縮腎 (尿路奇形が原因のものを除く。) |
| 14 | 家族性若年性ネフローゼ | 7 | ネフローゼ |
| 15 | ギテルマン(Gitelman)症候群 | 12 | ギテルマン (Gitelman) 症候群 |
| 16 | 巨大尿管症 | 告示整理 | 「41：閉塞性尿路疾患」、「42：膀胱尿管逆流 (下部尿路の閉塞性尿路疾患による場合を除く。）」、「43：41及び42に掲げるもののほか、尿管奇形」などで申請 |
| 17 | グッドパスチャー (Goodpasture) 症候群 | 2 | 慢性糸球体腎炎 |
| 18 | 腎血管性高血圧 | 8 | 腎血管性高血圧 |
| 19 | 腎静脈血栓症 | 9 | 腎静脈血栓症 |
| 20 | 腎動脈瘤 | 10 | 腎動脈瘤 |
| 21 | 腎動脈狭窄症 | 告示整理 | 「25：腎血管性高血圧」で申請 |
| 22 | 腎尿管性アシドーシス | 11 | 尿管性アシドーシス |
| 23 | 腎嚢胞 | 16 | 腎奇形 |
| 24 | 腎の奇形、位置異常又は腫瘍による腎機能障害 | 2 | 慢性糸球体腎炎 |
| 24 | 腎の奇形、位置異常又は腫瘍による腎機能障害 | 15 | 慢性腎不全 |
| 24 | 腎の奇形、位置異常又は腫瘍による腎機能障害 | 16 | 腎奇形 |
| 24 | 腎の奇形、位置異常又は腫瘍による腎機能障害 | 16 | 腎奇形 |
| 24 | 腎の奇形、位置異常又は腫瘍による腎機能障害 | 16 | 腎奇形 |
| 25 | 腎の無発生、低形成、無形成又は異形成 | 15 | 慢性腎不全 |
| 25 | 腎の無発生、低形成、無形成又は異形成 | 16 | 腎奇形 |
| 25 | 腎の無発生、低形成、無形成又は異形成 | 16 | 腎奇形 |
| | | 11 | 抗糸球体基底膜腎炎 (グッドパスチャー (Goodpasture) 症候群) |
| | | 25 | 腎血管性高血圧 |
| | | 26 | 腎静脈血栓症 |
| | | 27 | 腎動脈瘤 |
| | | 28 | 尿管性アシドーシス |
| | | 38 | 多嚢胞性異形成腎 |
| | | 18 | ネイル・パテラ (Nail-Patella) 症候群 (Ⅱ膝蓋症候群) |
| | | 32 | 慢性腎不全 (腎腫瘍によるものに限る。) |
| | | 37 | ポッター (Potter) 症候群 |
| | | 39 | 寡巨大糸球体症 |
| | | 40 | 34から39に掲げるもののほか、腎奇形 |
| | | 33 | 慢性腎不全 (急性尿管細管壊死または腎虚血によるものに限る。) |
| | | 35 | 低形成腎 |
| | | 36 | 腎無形成 |

表2-3

| | 腎又は腎周囲膿瘍 | 告示削除 | 近年の治療成績の向上により、慢性経過をとることがほとんどなくなったと考えられるため |
|-----|-----------------------------|------|---|
| 26 | 腎又は腎周囲膿瘍 | | |
| 27 | 腎又は尿路結石 | 14 | 腎尿管結石 |
| 28 | 水腎症 | 17 | 尿路奇形 |
| 29 | 多発性嚢胞腎 | 16 | 腎奇形 |
| 30 | 尿路の奇形、位置異常又は腫瘍による腎機能障害 | 17 | 尿路奇形 |
| 30 | 尿路の奇形、位置異常又は腫瘍による腎機能障害 | 17 | 尿路奇形 |
| 31 | 尿路閉塞性腎機能障害 | 17 | 尿路奇形 |
| 31 | 尿路閉塞性腎機能障害 | 17 | 尿路奇形 |
| 32 | バーター(Bartter)症候群 | 13 | バーター(Bartter)症候群 |
| 33 | 慢性間質性腎炎 | 3 | 慢性尿細管間質性腎炎(尿路奇形が原因のものを除く。) |
| 34 | 慢性腎盂腎炎 | 4 | 慢性腎盂腎炎 |
| 代27 | 遺伝性若年性痛風 | 6 | 家族性若年性高尿酸血症性腎症 |
| 代34 | ファンコーニ(Fanconi)症候群 | 19 | ファンコーニ(Fanconi)症候群 |
| 代49 | ロウ(Lowe)症候群(眼脳腎症候群) | 20 | ロウ(Lowe)症候群 |
| 血96 | メイ・ヘグリン(May-Hegglin)異常(症候群) | 2 | 慢性糸球体腎炎 |
| 新規 | 【新規追加疾患】 | 2 | 慢性糸球体腎炎 |
| | | | 慢性尿細管間質性腎炎(尿路奇形が原因のものを除く。) |
| | | | 慢性腎盂腎炎 |
| | | | 家族性若年性高尿酸血症性腎症 |
| | | | ファンコーニ(Fanconi)症候群 |
| | | | ロウ(Lowe)症候群 |
| | | | エプスタイン(Epstein)症候群 |
| | | | 非典型型溶血性尿毒症候群 |
| | | | 腎尿管結石 |
| | | | 膀胱尿管逆流(下部尿路の閉塞性尿路疾患による場合を除く。) |
| | | | 多発性嚢胞腎 |
| | | | 膀胱尿管逆流(下部尿路の閉塞性尿路疾患による場合を除く。) |
| | | | 41及び42に掲げるもののほか、尿路奇形 |
| | | | 閉塞性尿路疾患 |
| | | | 膀胱尿管逆流(下部尿路の閉塞性尿路疾患による場合を除く。) |
| | | | バーター(Bartter)症候群 |
| | | | 慢性尿細管間質性腎炎(尿路奇形が原因のものを除く。) |
| | | | 慢性腎盂腎炎 |
| | | | 家族性若年性高尿酸血症性腎症 |
| | | | ファンコーニ(Fanconi)症候群 |
| | | | ロウ(Lowe)症候群 |
| | | | エプスタイン(Epstein)症候群 |
| | | | 非典型型溶血性尿毒症候群 |

表2-4

| 改定案 | |
|-----------|-----------------|
| 大分類 | 細分類 |
| 2 慢性糸球体腎炎 | 17 非典型型溶血性尿毒症候群 |