

KCNJ11 または ABCC8 遺伝子の病的バリエーションにより発症した新生児糖尿病に対するグリベンクラミドの使用について

新生児糖尿病は、生後 6 か月未満で発症するインスリン依存性糖尿病であり、現在はインスリン療法による治療が行われているが、低血糖リスクが高く、治療負担も大きい。

このうち、KCNJ11 または ABCC8 遺伝子の病的バリエーションによって発症した新生児糖尿病では、スルホニル尿素薬であるグリベンクラミドが有効であり、インスリン療法から離脱できることが知られている。グリベンクラミドはインスリンと比較して低血糖のリスクを軽減し、血糖を安定化させる効果がある。しかしながら、日本においては、新生児糖尿病に対するグリベンクラミドの使用は承認されていなかった。

日本糖尿病学会『糖尿病診療ガイドライン 2024』では、「KCNJ11 遺伝子異常、ABCC8 遺伝子異常ではグリベンクラミドが有効であり、インスリン療法からの離脱が可能である」と明記されている(文献 1)。また、European Medicines Agency (欧州医薬品庁) では、グリベンクラミド製剤 Amglidia が新生児糖尿病に対して承認されている(文献 2)。さらに、国際学会である The International Society for Pediatric and Adolescent Diabetes の Clinical Practice Consensus Guidelines 2022 においても、KCNJ11 および ABCC8 遺伝子病的バリエーションによる新生児糖尿病に対しグリベンクラミドの使用が推奨されている(文献 3)。当学会編著『小児内分泌疾患の治療』にも、具体的な処方方法が掲載されている(文献 4)。

2025 年 9 月、厚生労働省保険局医療課は、新生児糖尿病に対するグリベンクラミドの処方について、審査情報提供検討委員会において「適応外使用に係る保険診療として認める」旨を報告した(いわゆる「55 年通知」)。詳細は以下の URL を参照のこと。

https://jspe.umin.jp/pdf/news_251001.pdf

以上を踏まえ、本学会としては、KCNJ11 または ABCC8 遺伝子の病的バリエーションにより発症した新生児糖尿病に対するグリベンクラミドの使用を推奨する。

2025/11/26

日本小児内分泌学会 薬事委員会

参考文献

1. 糖尿病診療ガイドライン 2024 (日本糖尿病学会編) 南江堂 2024 年 5 月発行
2. European Medicines Agency. Amglidia: EPAR – Product information. Available at: [\[https://www.ema.europa.eu/en/medicines/human/EPAR/amglidia\]](https://www.ema.europa.eu/en/medicines/human/EPAR/amglidia) (Accessed October 16, 2025).
3. Greeley SAW, Polak M, Njølstad PR, et al. ISPAD Clinical Practice Consensus Guidelines

2022: The diagnosis and management of monogenic diabetes in children and adolescents.
Pediatr Diabetes. 2022;23:1188–1211.

4. 小児内分泌疾患の治療（日本小児内分泌学会編）診断と治療社 2022 年 8 月 10 日発行