

原 著

## 最重症型重症心身障害児における血清 $\beta$ 2 ミクログロブリンを用いた 推算糸球体濾過量の検討

飛田和 えりか, 荒尾 正人, 秋岡 祐子\*

埼玉医科大学病院 小児科

小児の GFR 推算値 (eGFR) 算出には, 血清クレアチニン (sCr) と身長を用いた男女別の GFR 推算式が頻用されている。ただし, 筋肉量が極端に少ない重症心身障害児の eGFR は sCysC で算出することが推奨されている。またその後作成された s $\beta$ 2MG eGFR も筋肉量が少ない患者に適用しようとされているが, sCysC eGFR と s $\beta$ 2MG eGFR の整合性は検討されていない。本研究の目的は重症心身障害児における s $\beta$ 2MG を用いた推算式の有用性を明らかにすることである。

【方法】 埼玉医科大学病院小児科で在宅医療管理を行っている 15 歳未満の大島分類 1 に該当する重症心身障害児 12 例を対象とした。非感染時の定期受診時における sCr, sCysC, s $\beta$ 2MG 値から算出した eGFR を比較検討した。

【結果】 対象年齢は中央値 3.7 歳, 身長は中央値 - 3.7 SD, 体重は中央値 11.8 kg であった。各 eGFR の中央値は, sCr eGFR 113.1, sCysC eGFR 117.6, s $\beta$ 2MG eGFR 81.9 ml/min/1.73 m<sup>2</sup> であった。sCysC eGFR と s $\beta$ 2MG eGFR の間には, 強い正の相関が認められ ( $r=0.9091, p<0.0001$ ), s $\beta$ 2MG eGFR は対応する sCysC eGFR よりも全例において有意に低値だった ( $p<0.0001$ )。s $\beta$ 2MG が上昇し s $\beta$ 2MG eGFR が低下する要因として, 潜在する炎症性疾患が関与する可能性について検討し, 非発熱時で感染徴候がないにもかかわらず 7 例 (70%) に CRP の上昇を認めたことから, 体温や血液検査では現れない慢性炎症が s $\beta$ 2MG の上昇に少なからず影響している可能性が考えられた。

【結論】 大島分類 1 の重症心身障害児では, s $\beta$ 2MG eGFR は sCysC eGFR より低値であった。sCysC と s $\beta$ 2MG に影響を及ぼす各因子を十分に検討し腎機能を評価する必要がある。

*J Saitama Medical University 2021; 48(1): 18-22*

(Received October 14, 2020/Accepted February 16, 2021)

**Keywords:** severe motor and intellectual disabilities, serum beta-2 microglobulin, serum cystatin C, serum creatinine, estimated glomerular filtration rate

### はじめに

糸球体濾過量 (glomerular filtration rate: GFR) は単位時間あたりに全糸球体で濾過された血漿量であり, イヌリンクリアランスで求められる。しかし, 正確な時間採尿を要するイヌリンクリアランスは小児での実用性に乏しく, ベッドサイドではイヌリンクリアランスに基づいて作成された推算式から算出される推定 GFR (estimated GFR) で代用される。わが国では血清クレアチニン (sCr)<sup>1)</sup>, 血清シスタチン C (sCysC)<sup>2)</sup>, 血清  $\beta$ 2 ミクログロブリン (s $\beta$ 2MG)<sup>3)</sup> を用いた日本人小児の GFR 推算式がそれぞれ示されている (表 1)。

通常, 2 歳以上 19 歳未満の日本人小児の eGFR は男女別

血清クレアチニン (sCr) 基準値を用いた GFR 推算式で求められる。sCr 基準値が身長をパラメーターとして算出されるのは, sCr 値が筋肉量に比例し, 筋肉量は身長に比例することによる。そのため, 筋肉量が著しく少ない重症心身障害児では sCr eGFR が実際よりも高く過大評価されることが問題であった。

重症心身障害児の eGFR について, eGFR とイヌリンクリアランスと比較した報告はないが, 小児の「腎機能障害の診断」と「腎機能評価」の手引きは, 重症心身障害児, 神経筋疾患児, 低栄養など筋肉量が著しく少ない場合には, 筋肉量の影響を受けない sCysC で評価を行うと述べている<sup>4)</sup>。また, s $\beta$ 2MG もイヌリンクリアランスと相関し, 高容量ステロイド投与により筋肉量が少ない小児でも利用で

\* 著者連絡先: 埼玉医科大学 小児科 〒350-0495 埼玉県入間郡毛呂山町毛呂本郷 38 Tel: 049-276-1219 Fax: 049-276-1219  
[令和 2 年 10 月 14 日受付/令和 3 年 2 月 16 日受理]

○著者全員は本論文の研究内容について他者との利害関係は有しません。

きたと報告され<sup>3)</sup>、手引きは sβ2MG も sCysC と同様に筋肉量の影響を受けず、重症心身障害児に対してよい指標になりうると述べている<sup>4)</sup>。しかし、実際に重症心身障害児における sCysC eGFR と sβ2MG eGFR の整合性については検討されていない。

重症心身障害児は感染症を発症するリスクやそれが重症化するリスクが高く、脱水症や投与薬剤による薬剤性腎障害から急性腎障害 (acute kidney injury: AKI) を合併することが少なくない<sup>5)</sup>。そのため、非感染時の平常時に GFR を評価し、感染症などの急性病態を呈した時に GFR にみあった薬の選択や投与量調整などを行うことが AKI 発症の予防対策になる。本研究は、重症心身障害児の eGFR 算出に適した GFR 推算式、とくに sβ2MG を用いた推算式の有用性を明らかにすることを目的とした。

## 対象と方法

埼玉医科大学病院小児科で在宅医療管理を行っている 15 歳未満の重症心身障害児の中から、障害度を運動機能と IQ により区分する「大島の分類」で<sup>6)</sup>、区分 1 に該当する最重症の重症心身障害児、すなわち寝たきりで IQ 20 未満の重度の知的障害を重複した患者を対象とした。sCysC および sβ2MG の測定値に影響をおよぼす甲状腺機能異常を認

める児、自己免疫疾患を呈する児、汎下垂体機能低下症に対しステロイドの内服をしている児、発熱などの感染徴候を呈する児は対象から除外した。

全身状態の安定した非感染時の定期受診時に同時に測定した sCr、sCysC、sβ2MG から、表 1 に示すそれぞれの推算式を用いて sCr eGFR、sCysC eGFR、sβ2MG eGFR を算出し、後方視的に各推算値を比較した。統計学的処理は JMP ver. 13 (SAS Institute. Cary, NC, USA) を用い、解析では  $p < 0.05$  を有意とした。対応する eGFR の比較は Wilcoxon の符号付順位検定で行った。sCysC eGFR と sβ2MG eGFR の相関については Pearson の相関係数を用い、相関係数の絶対値が 0.7 以上を強い相関ありとした。

本研究は、埼玉医科大学病院 IRB 委員会の承認 (承認番号 20112.01) を得て行った。

## 結果

### 1 対象の概要 (表 2)

検討対象となった症例は 12 例であった。年齢は 1.0~10.5 歳 (中央値 3.7 歳)、男児 5 例 (41.7%)、女児 7 例 (58.3%) であった。身長 SD score は -0.01~-9.3 SD (中央値 -3.7 SD)、体重は 5.3~16.0 kg (中央値 11.8 kg) であった。原疾患は、重症新生児仮死 3 例、染色体異常 3

表 1 各種 GFR 推算式

sCr	2歳以上	$eGFR[mL/min/1.73m^2] = 110.2 \times (\text{refCr}/sCr) + 2.93m^2$ $\text{refCr(男児)} = -1.259 Ht^6 + 7.815 Ht^4 - 18.57 Ht^3 + 21.39 Ht^2 - 11.71 Ht + 2.628$ $\text{refCr(女児)} = -4.536 Ht^6 + 27.16 Ht^4 - 63.47 Ht^3 + 72.43 Ht^2 - 40.06 Ht + 8.778$
	3か月以上 2歳未満	上記 5 次式で算出した eGFR に $\{0.107 \times \ln(\text{Age}[\text{month}]) + 0.656\}$ をかける
sCysC	3か月以上	$eGFR[mL/min/1.73m^2] = 104.1 / sCysC - 7.80$
sβ2MG	3か月以上	$eGFR[mL/min/1.73m^2] = 149.0 / s\beta 2MG + 9.15$

refCr=身長から算出する血清クレアチニン基準値 [mg/dL] Ht=身長 [cm]

表 2 症例の概要

症例	性別	年齢	身長[cm] (SD)	体重 [kg]	原疾患	合併症			医療的ケア		AKI罹患 回数 [回/年]	感染症罹患 回数 [回/年]
						てんかん	消化器 疾患	先天性 心疾患	人工 呼吸器	経管 栄養		
1	F	1y0m	62.3(-4.4)	6.9	ミトコンドリア病	+	-	-	-	+	0	4.0
2	F	1y5m	72.6(-2.2)	8.7	重症新生児仮死	+	+	-	+	+	0	2.7
3	M	1y7m	70.0(-4.0)	5.3	新生児痙攣	+	+	-	+	+	0.7	2.7
4	M	2y1m	85.0(-2.1)	12.8	筋ジストロフィー	+	-	+	+	+	0.5	0
5	F	3y0m	60.8(-9.3)	5.5	21トリソミー/低酸素性脳症	-	+	+	+	+	0.3	0.3
6	M	3y4m	83.0(-3.5)	11.8	點頭てんかん	+	+	+	-	+	0	0
7	F	4y1m	93.0(-1.8)	13.0	Aicardi症候群	+	-	-	-	+	0	3.3
8	F	4y10m	105.0(-0.01)	15.0	重症新生児仮死	+	-	-	-	-	0.5	0
9	M	4y11m	87.9(-4.3)	8.9	13トリソミー	+	+	+	+	+	0.2	4.6
10	F	6y1m	98.8(-3.9)	11.8	13トリソミー	+	-	+	+	+	0.4	4.3
11	F	9y2m	114.0(-2.9)	14.0	重症新生児仮死	+	-	-	+	-	0.1	1.1
12	M	10y6m	102.0(-6.1)	16.0	胎児水頭症	+	-	-	+	+	1.3	2.7

表3 sCr, sCysC, sβ2MG と各種 eGFR の比較

症例	sCr [mg/dL]	sCysC [mg/L]	sβ2MG [mg/L]	sCr eGFR [mL/min/1.73 m <sup>2</sup> ]	sCysC eGFR [mL/min/1.73 m <sup>2</sup> ]	sβ2MG eGFR [mL/min/1.73 m <sup>2</sup> ]	sCysC eGFR - sβ2MG eGFR [mL/min/1.73 m <sup>2</sup> ]
1	0.16	0.72	2.0	162.2	136.8	83.7	53.1
2	0.19	0.81	2.0	121.7	120.7	83.7	37.0
3	0.20	0.68	1.5	113.8	145.3	108.5	36.8
4	0.62	2.54	8.2	46.5	33.2	27.3	5.9
5	0.22	0.95	2.1	135.6	101.8	80.1	21.7
6	0.35	0.84	2.4	78.2	116.1	71.2	44.9
7	0.17	0.82	1.5	181.0	119.1	108.5	10.6
8	0.40	0.59	1.0	88.4	168.6	158.1	10.5
9	0.23	0.93	2.8	124.9	104.1	62.4	41.7
10	0.30	0.86	2.1	112.3	113.3	80.1	33.2
11	0.38	0.73	1.6	102.8	134.8	102.3	32.5
12	0.70	1.77	4.9	50.2	51.0	39.6	11.4
中央値				113.1	117.6	81.9	32.9

例, 以下, ミトコンドリア病, 新生児けいれん, 筋ジストロフィー, 點頭てんかん, Aicardi 症候群, 胎児水頭症が各 1 例であった. 合併症はのべ, てんかん 11 例, 消化器疾患 5 例, 先天性心疾患 5 例で, 7 例 (58.3%) はこれらが重複していた. 先天性腎尿路異常を呈する症例はなかった.

医療的ケアとして人工呼吸器管理を 8 例 (66.7%) に, 経管栄養管理を 10 例 (83.3%) に要した. AKI 罹患を 8 例に認め, 罹患回数は 0~1.3 回/年で, 中央値は 0.3 回/患者/年であった. 入院を要した感染症罹患を 9 例に認め, 罹患回数は 0~4.6 回/年で, 中央値 2.7 回/患者/年であった.

## 2 sCr, sCysC, sβ2MG と各種 eGFR の比較

対象例の sCr, sCysC, sβ2MG と各 eGFR を表 3 に示す. sCr, sCysC, sβ2MG が年齢基準値の 97.5 パーセンタイル以上で腎機能低下が示唆された症例は, sCr と sCysC からはともに症例 4 と 12 の 2 例であったが, sβ2MG からは症例 4 と 12 に加え症例 9 が該当し 3 例であった.

各 eGFR はそれぞれ, sCr eGFR 46.5~181.0 ml/min/1.73 m<sup>2</sup> (中央値 113.1 ml/min/1.73 m<sup>2</sup>), sCysC eGFR 33.2~168.6 ml/min/1.73 m<sup>2</sup> (中央値 117.6 ml/min/1.73 m<sup>2</sup>), sβ2MG eGFR 27.3~158.1 ml/min/1.73 m<sup>2</sup> (中央値 81.9 ml/min/1.73 m<sup>2</sup>) であった. 全症例において sβ2MG eGFR は対応する sCysC eGFR よりも低値で, その差は 5.9~53.1 ml/min/1.73 m<sup>2</sup> (中央値 32.9 ml/min/1.73 m<sup>2</sup>) であった (表 3). 一方, 各症例の sCysC eGFR と対応する sCr eGFR の差は -105.0~80.2 ml/min/1.73 m<sup>2</sup> で, その差に一定の傾向は見られなかった. sCysC eGFR と sβ2MG eGFR の相関分析では, sCysC eGFR と sβ2MG eGFR の間には, 強い正の相関を認め ( $r=0.9091, p<0.0001$ ) (図 1), そして, sβ2MG eGFR 群は症例ごとに対応する sCysC eGFR 群に比べて有意に低値であった ( $p<0.0001$ ) (図 2).

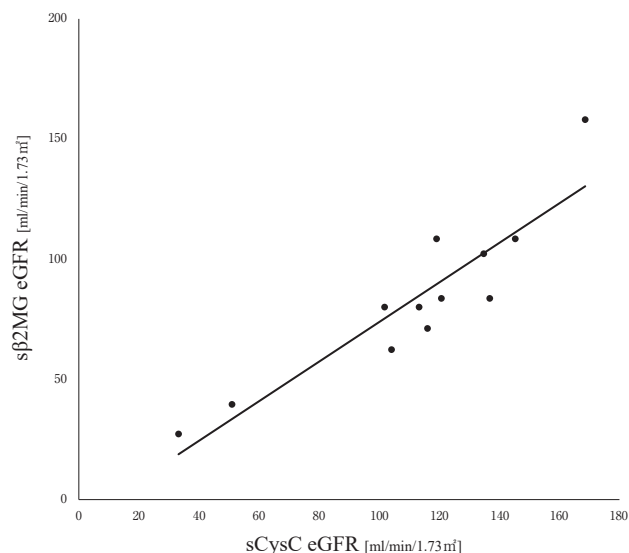


図 1 sCysC eGFR と sβ2MG eGFR の相関図

sCysC eGFR と sβ2MG eGFR の間には, 強い正の相関が認められた ( $r=0.9091, p<0.0001$ ).

## 3 sβ2MG eGFR に影響しうる慢性炎症の評価

sβ2MG が上昇し GFR の過小評価を引き起こす病態のひとつに炎症性疾患があげられる. 潜在する炎症性疾患が sβ2MG 上昇に関与している可能性について, sCysC eGFR と sβ2MG eGFR がともに 60 ml/min/1.73 m<sup>2</sup> 未満の症例 4 と 12 を除いた 10 例を対象に, sβ2MG 測定時の白血球数, 好中球数, リンパ球数, CRP, 血清アルブミン値を検討した. 各中央値は白血球数 8725/μL, 好中球数 4044/μL, リンパ球数 2994/μL, 血清アルブミン値 3.8 mg/dL で, それぞれ年齢の正常範囲内であった. 一方, CRP の中央値は 0.34 mg/dL (0~4.51 mg/dL) で, 0.3 mg/dL 未満を正常範囲のカットオフとすると, 7 例 (70%) に非発熱時でか

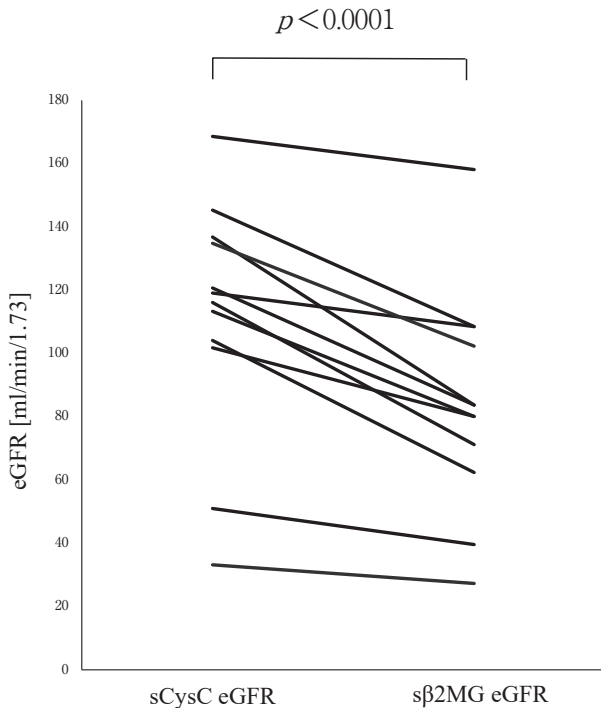


図2 sCysC eGFR と対応する  $s\beta 2MG$  eGFR の比較  
 $s\beta 2MG$  eGFR 群は sCysC eGFR 群に比して有意に低値であった ( $p < 0.0001$ )。

つ感染徴候がないにもかかわらず CRP は上昇していた。いずれも感染源は不明だった。

## 考 察

重症心身障害児は運動機能障害による筋肉量の低下から、sCr が不相応に低値を呈し、sCr eGFR が過大評価されることがある。平常時の sCr が筋肉量を反映して低値であると、AKI の基準を満たすわずかな sCr の上昇を認めても、その値が年齢・性別の正常範囲内である場合には AKI を見逃す可能性がある。今回の対象 12 例中 8 例に AKI の既往を認めしたが、AKI 発症時に AKI と診断されていたのは 2 例のみであった。当科の日常診療において重症心身障害児の腎機能評価法についての認識が不十分であることが示唆された。

2012 年に日本腎臓学会が編集した CKD 診療ガイドは、成人の腎機能評価法として、るいそうなど筋肉量が極端に少ない場合には sCysC の推算式が適切であると述べている<sup>7)</sup>。CysC は全身の有核細胞で産生される cystein protease で、細胞内外の環境変化の影響を受けずに一定の割合で産生され細胞外に分泌される。細胞外に分泌された CysC は糸球体で濾過後、99% 以上が近位尿細管から再吸収されるため、CysC の血中濃度は GFR に依存している。そのため筋肉量などに影響を受ける sCr よりも腎機能マーカーとして優れている。重症心身障害児を対象に腎機能評価を行った研究は少ないが、後藤らは小児を含む重症心身障害児(者)を、筋肉量を反映する粗大運動機能で寝たきり群、寝返り群、座位群、立位群に区分し、sCr と sCysC を検討している<sup>8)</sup>。その結果、18 歳以上の sCr 中央値は寝たきり群

が座位、立位群に比べ有意に低値であったが、sCysC は粗大運動機能による差を認めなかったことを報告し、重症心身障害児(者)の腎機能評価には sCysC が有用であると述べている。

また、 $s\beta 2MG$  も sCysC と同様に筋肉量の影響が非常に小さく、重症心身障害児の腎機能マーカーとして有用である。 $\beta 2MG$  は主にリンパ系細胞に由来し、糸球体ではほぼすべてが濾過され、近位尿細管にて 99.9% が再吸収される。性別や年齢に影響されることなく筋肉量の影響も受けない。南ら、泉らの研究は、重症心身障害児の腎機能を sCysC と  $s\beta 2MG$  で評価し、sCysC と  $s\beta 2MG$  は強い正の相関を示し、 $s\beta 2MG$  は sCysC と遜色なかったことを報告したが<sup>9,10)</sup>、問題点として急性感染症病態での  $s\beta 2MG$  は sCysC から乖離し異常高値を呈することをあげ<sup>9)</sup>、重症心身障害児における炎症性疾患の罹患頻度を考慮すると sCysC による腎機能評価が最も有用と述べている<sup>9,10)</sup>。しかし、これまでに sCysC と  $s\beta 2MG$  を用いた eGFR での整合性は検討されていない。

本研究は、大島の分類区分 1 に該当する重症心身障害児の平常時の eGFR を評価する最適な方法を選択することを目的とした。sCysC eGFR と  $s\beta 2MG$  eGFR の相関を検討し、sCysC eGFR と  $s\beta 2MG$  eGFR に強い正の相関を認めることを示した。sCysC および  $s\beta 2MG$  が年齢基準値の 97.5 パーセンタイル以上を呈し腎機能低下が示唆された症例数は、sCysC 2 例に対し  $s\beta 2MG$  は 3 例で 1 例多く、興味深いことに全例で  $s\beta 2MG$  eGFR は sCysC eGFR に比して有意に低値であった。以上より、大島の分類区分 1 の重症心身障害児において、 $s\beta 2MG$  eGFR は sCysC eGFR より低くなることが示された。

本研究においては sCysC と  $s\beta 2MG$  値に影響しうる甲状腺機能異常、自己免疫疾患、ステロイド投与、急性感染症を呈する児は対象から除外したが、感染症罹患を反復する対象の特性を考慮し、 $s\beta 2MG$  を上昇させ  $s\beta 2MG$  eGFR が低く算出される要因について潜在的炎症性疾患の関与を疑った。 $s\beta 2MG$  と同時に測定された CRP 値は、発熱などの感染兆候のない平常時であるにもかかわらず、12 例中 7 例でカットオフをわずかに上回っていた。重症心身障害児の死因で第 1 位は感染症であり、下気道、食道、尿路などで細菌の持続感染つまり難治性慢性感染症を発症していると考えられている<sup>11)</sup>。こうした重症心身障害児の特性を考えると、体温や血液検査では表れない慢性炎症が、 $s\beta 2MG$  の上昇に少なからず影響している可能性が考えられた。一方、sCysC については、重症心身障害児の sCysC は健常小児とほぼ同等と報告されているが<sup>8)</sup>、少数例の検討ながら、脳性麻痺を含む神経疾患は、腎疾患、内分泌疾患に比し sCysC が低値であったとする報告もある<sup>12)</sup>。中枢神経系に存在するグリア細胞が CysC の産生に関与し、大脳白質障害をきたした部位での CysC 産生低下の関与が指摘されているなど<sup>8)</sup>、CysC の妥当性について不明確な点もある。

最重症型重症心身障害児を対象とした本研究の症例数は

十分ではなく, sCysC および  $s\beta 2MG$  は単回測定で, 重症心身障害児の基準値も存在しない。また,  $s\beta 2MG$  eGFR が sCysC eGFR より低値をとることについて, 難治性慢性感染症以外の項目については検討できていない。今後さらなる重症心身障害児の sCysC,  $s\beta 2MG$  のデータ蓄積が必要と考えた。本研究の結果を踏まえ, 現時点では重症心身障害児の腎機能評価は sCysC eGFR を基準とし, 単回評価ではなく, 経時推移で評価することが望ましいと考えた。

## 結 論

重症心身障害児の  $s\beta 2MG$  eGFR は sCysC eGFR より低値であった。sCysC と  $s\beta 2MG$  に影響を及ぼす各因子を十分に検討し腎機能の評価する必要がある。

## 文 献

- 1) Uemura O, Nagai T, Ishikura K, et al. Creatinine-based equation to estimate the glomerular filtration rate in Japanese children and adolescents with chronic kidney disease. *Clin Exp Nephrol* 2014; 18: 626-33.
- 2) Uemura O, Nagai T, Ishikura K, Ito S, Hataya H, Gotoh Y, et al. Cystatin C-based equation for estimating glomerular filtration rate in Japanese children and adolescents. *Clin Exp Nephrol* 2014; 18: 718-25.
- 3) Ikezumi Y, Uemura O, Nagai T, Ishikura K, Ito S, Hataya H, et al. Beta-2 microglobulin-based equation for estimating glomerular filtration rates in Japanese children and adolescents. *Clin Exp Nephrol* 2015; 19: 450-7.

- 4) 小児慢性腎臓病 (小児 CKD) 小児の「腎機能障害の診断」と「腎機能評価」の手引き 編集委員会. 小児慢性腎臓病 (小児 CKD) 小児の「腎機能障害の診断」と「腎機能評価」の手引き. 東京: 診断と治療社; 2019.
- 5) 江草安彦, 監修, 岡田喜篤, 末光茂, 鈴木康之, 責任編集. 重症心身障害療育マニュアル第 2 版. 東京: 医歯薬出版; 2012. p. 207-76.
- 6) 大島良一. 重症心身障害の基本的問題. *公衆衛生* 1971; 35: 648-55.
- 7) 日本腎臓学会編. CKD 診療ガイド 2012. 東京: 東京医学社; 2012.
- 8) 後藤美和, 沢登恵美, 石井佐綾香, 黒田格, 勝又庸行, 中村幸介, 他. 重症心身障害児 (者) の腎機能評価. *日小児科学会雑誌* 2017; 121: 838-46.
- 9) 南良二, 石川悠加, 石川幸辰. 重症心身障害児 (者) の血清シスタチン C による腎機能評価の有用性. *日本小児科学会雑誌* 2003; 107: 82-4.
- 10) 泉明佳, 水川愛子, 花田華名子. 重症心身障害児 (者) における腎機能評価法の検討. *旭川荘研究年報* 2016; 47: 20-6.
- 11) 水野勇司. 重症心身障害児における感染予防. *小児科臨床* 2014; 67: 717-27.
- 12) 山田昌良, 和田尚弘, 深山雄大, 伊藤雄伍, 山内豊浩, 深田真理子, 他. 小児において血清シスタチン C に影響を及ぼす各種疾患や病態についての検討. *日本小児腎臓病学会雑誌* 2007; 21: 17-20.

## Beta-2 microglobulin-based equation for estimating glomerular filtration rates in children with severe motor and intellectual disabilities

Erika Hidawa, Masato Arao, Yuko Akioka\*

Department of Pediatrics, Saitama Medical University Hospital

Although the creatinine (Cr)-based equation is widely used for determining estimated glomerular filtration rate (eGFR), this equation is not suited for children with severe motor and intellectual disabilities (SMIDs) because of their small body muscle volume. Since the serum cystatin C (CysC) value does not depend on the age, gender and muscle volume, CysC-based GFR is recommended for estimating GFR in children with SMIDs, and serum beta-2 microglobulin ( $\beta 2MG$ ) is another molecule showing muscle volume independence. In the present study, we compared the diagnostic accuracy between  $\beta 2MG$ - and CysC-based estimations of GFR in 12 patients under 15 years old with the most severe type of SMIDs.

The median Cr-, CysC-,  $\beta 2MG$ -based eGFRs were 113.1, 117.6, and 81.9 mL/min/1.73 m<sup>2</sup>, respectively. CysC-based eGFR and  $\beta 2MG$ -based eGFR are related to positive correlation ( $r=0.9091$ ,  $p<0.0001$ ).  $\beta 2MG$ -based eGFR was constantly lower than CysC-based eGFR in each patient ( $p<0.0001$ ). Although no patient had fever or any symptoms of infectious diseases, C reactive protein level was high in 7 patients except patients who were diagnosed CKD. It suggested that in children with the most severe type of SMIDs, lower  $\beta 2MG$ -based eGFR may be influenced by chronic infectious diseases. We concluded that in children with the most severe type of SMIDs, CysC-based eGFR is a better marker than  $\beta 2MG$ -based eGFR, but further clinical investigations are warranted.