



多発性のう胞腎 進む治療法

腎臓内科 入福 泰介

Health topic 104

腎臓に袋状の空洞が無数にできる「多発性のう胞腎」。腎臓が次第に大きくなり、腎機能を低下させる遺伝性の病気です。いまだに根治療法はありませんが、新薬の開発が進められ、国の医療費助成の対象となる「指定難病」に認められるなど、治療環境は改善されてきています。

【病気の特徴は？】

腎臓に、水がたまった袋状の空洞「のう胞」が多数発生し、腎臓が大きくなります。腎臓の働きが徐々に低下し、約半数の患者様で透析療法が必要になります。原因は遺伝子の異常で、4千人に1人が患っていると推定され、遺伝性疾患としては最多と報告されています。両親のどちらかが患っていれば、50%の確率で子どもに遺伝しますが、病状や進行の早さなどは個人差があります。

【どのような症状が現れるの？】

幼少期は自覚症状がありません。成人期以降、のう胞が大きくなるにつれて、腎臓が通常の20~30倍の大きさになり、おなかの張りや痛みが目立ってきます。食欲不振や血尿、発熱などを伴うこともあります。また、高血圧や脳動脈瘤などの合併症を引き起こすことがあります。

【どんな治療法があるの？】

根本的な治療法はありませんが、「のう胞」の増大を抑制し、腎機能を温存するトルバプタンという薬が開発され、2017年に発刊された最新のガイドラインで最も高い評価の位置づけとなっております。当院ではまず平日5日間の入院スケジュールでその治療を開始し、退院後も継続的な治療に取り組んでおります。



また、現在多発性のう胞腎は、医療費助成が受けられる指定難病に認められており、自己負担額を軽減する事が出来るようになり、以前よりも治療がより受けやすい状況になっています。

【検査はいつ、どのようにすれば良いの？】

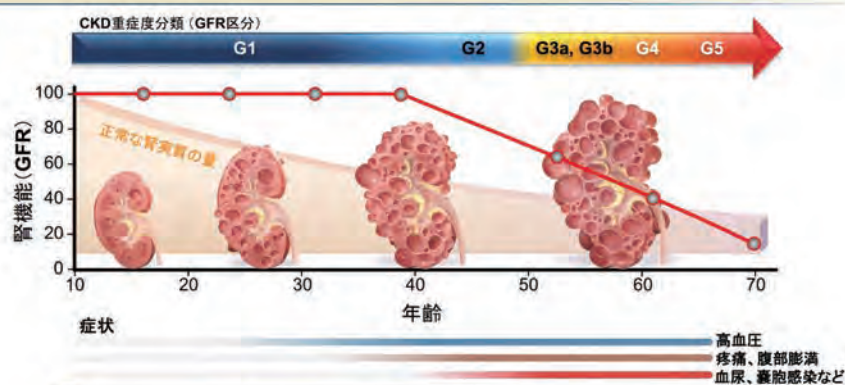
まず、家系にこの病気を患っている人がいるのかが大きな決め手です。血液検査や腹部超音波（エコー）、核磁気共鳴画像装置（MRI）などを受けて下さい。最も怖いのは自覚が無く、病状が悪化して気づき、病院に来ることです。今は病気の進行を遅らせ、合併症を防ぐことができます。そのために、病気を怖がらず、早期発見する事が大切です。

医療の話題 104 次ページへ続く→

Health topic104

→医療の話題 104 前ページから続く

多発性のう胞腎の病態

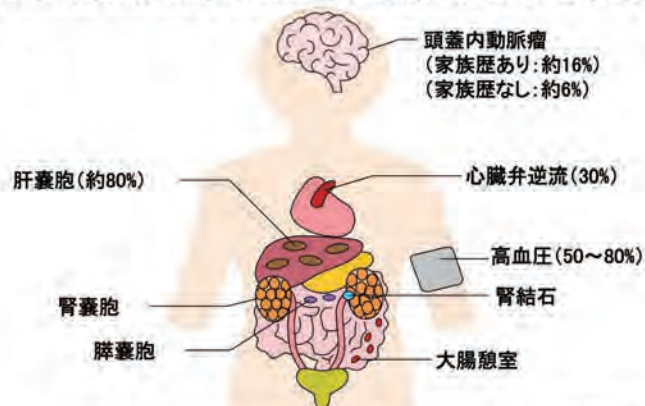


60歳代までに約半数が末期腎不全に至ります。
透析に至るまでの期間を延ばす治療が重要です。

監修: 東京女子医科大学 血液浄化療法科 教授 第四内科 兼任教授 土谷 健 先生

多発性のう胞腎の合併症

腎臓、肝臓の嚢胞に加えて、高血圧、動脈瘤など全身に合併症を生じる。

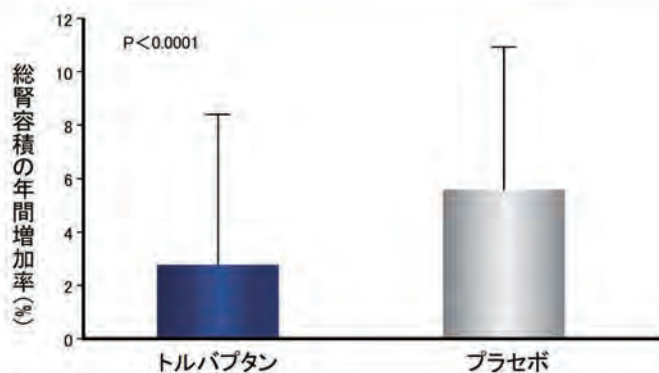


監修: 東京女子医科大学第四内科 臨床教授 土谷 健 先生
引用: 堀江重郎 バソプレシンと受容体拮抗薬—その基礎と臨床—P115-123.メディカルレビュー社出版.2011より改変



Health topic 104

トルバプタンの腎容積の変化に対する効果

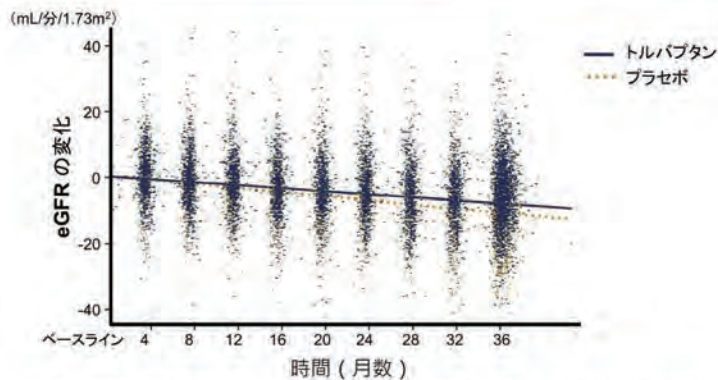


3年間の両側腎容積の変化率は、プラセボ群に比べトルバプタン群で減少していた。1年あたりの両側腎容積の変化率(傾きの推定値)は、トルバプタン群で2.80%/年、プラセボ群で5.51%/年で、2.71%/年の差が認められ、プラセボ群に比べトルバプタン群で49.2%減少した(p<0.0001)。

利益相反: 本試験は、大塚製薬株式会社の治験です

Torres, VE. et al.: N Engl J Med. 367(25), 2407-18, 2012 (承認時評価資料)

トルバプタンの腎機能 (eGFR) の変化に対する効果



Chronic Kidney Disease Epidemiology Collaboration (CKD-EPI) の式を利用し推定したeGFRの年勾配: intent-to-treat、及び勾配計算に用いた各患者のデータ。各群の外れ値(プラセボ群4759点のうち19点、トルバプタン群8564点のうち16点)は非表示。プラセボ群に比べトルバプタン群でeGFRの低下を約30%抑制した。勾配の年差(95% CI): -0.98mL/分/1.73m²/年(0.60~1.36), P<0.001。線形混合モデル

利益相反: 本試験は、大塚製薬株式会社の治験です

Torres, VE. et al.: N Engl J Med. 367(25), 2407-18, 2012 (承認時評価資料)