

東邦大学医療センター大橋病院
腎臓内科
准教授 田中 友里



常染色体優性多発性嚢胞腎(ADPKD)とは

■はじめに

東邦大学附属大橋病院で研修し、早いもので四半世紀以上が経ちました。多くの先輩方の指導のもと日々仕事をしておりましたが、今では東邦大学医療センター大橋病院女性医師最年長となってしまいました。

日々腎臓内科医師としての診療を行っておりますが、今回、常染色体優性多発性嚢胞腎 (autosomal dominant polycystic kidney disease:ADPKD) 診療に関して紹介させていただきます。

■ADPKDとは

ADPKDは3000~8000人に1例程度と推察される最も頻度が高い遺伝性腎疾患です。両側の腎臓に多発性嚢胞が進行性に発生、増大し、腎機能が低下し腎死から腎代替療法が必要になります。ほとんどが30~40歳代までは無症状で経過しますが、嚢胞が増大すると側腹部痛や腰痛など腹部圧迫症状が出現、高血圧、肝嚢胞、脳動脈瘤、大腸憩室、心臓弁膜症、嚢胞感染、嚢胞出血、腎結石などを合併する全身性疾患です。

■ADPKDの腎機能悪化を遅らせるためにできること

ADPKDの基本的治療は慢性腎臓病診療になります。高血圧があれば、減塩食を指導しRAS系阻害薬やCa拮抗剤で血圧管理を行います。さらにADPKDに対しての特別な指導として、嚢胞形成、進展にはバソプレシンが関係しているため、バソプレシン分泌を抑制する目的で脱水状態や口渇が続かないように飲水を指導します。飲水を強化することで、バソプレシン分泌が抑制され、結果として嚢胞形成、進展を抑制することが期待されるからです。これらは今までに一般的に施行されている治療や指導です。

そして2014年にバソプレシンV2受容体拮抗薬トルバプタン (サムスカ®) がADPKDの腎嚢胞形・進展

抑制、腎機能低下抑制に対して保険適応となり6年が経過しました。

■トルバプタンの効果

2012年にTEMPO3:4試験でADPKDに対するトルバプタン投与は、総腎容積増加と腎機能低下を抑制することが示されました¹⁾。また、米国の急速進行性ADPKDに対するトルバプタン治療実践ガイドにはTEMPO3:4試験の結果をもとにシミュレーションを行い、TEMPO3:4試験でのベースラインeGFR90,60,45,30ml/min/1.73m²だった場合、CKDstage5への進行はトルバプタン介入で7.3年、4.4年、2.9年、1.5年遅らせる可能性があることが示されました²⁾ (図1)。トルバプタンを早期介入することで、腎機能低下の抑制が期待できると考えられています。

■トルバプタン (サムスカ®) 導入の流れ

- 総腎容積750cc以上、嚢胞増大率5%/年以上がADPKD難病申請、および総腎容積750cc以上、嚢胞増大率おおむね5%/年以上がサムスカ®の適応となります。そのため、嚢胞増大率を評価するために過去のCTやMRIがあればご提供下さい。サムスカ®適応、合併症に関して評価・精査いたします。過去の画像検査を施行されていない場合は、嚢胞増大率の評価のため精査の時間がかかります。
- サムスカ®導入は入院が必要です。当院のADPKDサムスカ®導入クリニカルパスは3泊4日としております (図2)。コロナ禍以前は入院3日目に外出していただき、日常生活下で飲水・トイレに支障がないかを確認していただけていました。残念ながらコロナ禍では入院中の外出は行っていません。
- サムスカ®導入後は月1回の外来通院が必要です。サムスカ®の副作用である肝機能障害、高Na血症の有無を定期的に確認する必要があります。

■最後に

ADPKDの患者さまで、サムスカ®にご興味がある患者さまがいらっしゃいましたらご紹介下さい。

1. Torres VE, et al : Tolvaptan in Patients with Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease. N Engl Med. 2012 ; 367(25) : 2407-18.
2. Chebib FT, et al : A Practical Guide for Treatment of Rapidly Progressive ADPKD with Tolvaptan. J Am Soc Nephrol. 2018 ; 29 : 2458-70.

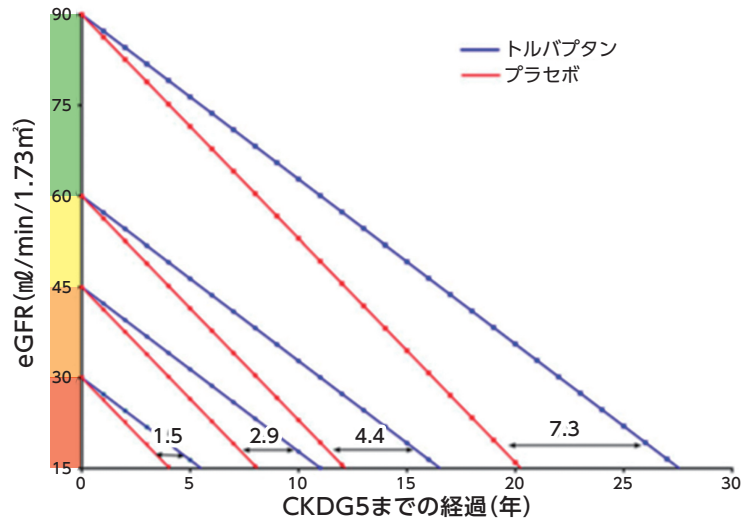


図1. TEMPO 3; 4 試験腎機能低下のシミュレーション
J Am Soc Nephrol 29:2458-2470, 2018 文献1)より引用、一部改変

クリニカルパス 患者用

入外区分	入院	入院	入院	入院
イベント	導入1日目	2日目	3日目	4日目
アウトカム	薬の用量用法・副作用を理解できる			
	尿量と飲水量を意識できる・飲水量を確保できる			
検査	入院時、採血・尿検査があります。	朝、採血があります。尿検査があります。	朝、採血があります。尿検査があります。	朝、採血があります。
		夕方に採血があります。	夕方に採血があります。	
処置	入院後、指示があった場所に尿を溜めて下さい。	入院後、指示があった場所に尿を溜めて下さい。	病院では前日と同じように尿を溜めて下さい。外出中、可能であれば尿測をお願いいたします。無理な場合は排尿回数を確認して下さい。	退院後、できれば尿量をチェックしましょう。
	入院時に体重を測定して下さい。	朝食前に体重測定して下さい。	朝食前に体重測定して下さい。	朝食前に体重測定して下さい。
活動	病院内で、お過ごし下さい。	病院内で、お過ごし下さい。	外出をして、生活になれましょう。	
医師Eプラン	きちんと薬が飲めているか確認します。	きちんと薬が飲めているか確認します。	きちんと薬が飲めているか確認します。	
	脱水にならないように水の飲み方を説明し確認します。飲んだ分量を記入してください。	脱水にならないように水の飲み方を説明し確認します。	脱水にならないように水の飲み方を説明し確認します。	
フリー	看護師・クラークより病棟の案内をします。			退院後の注意点に関して説明をします。
	医師より治療に関する説明をします。			次回、外来受診日を説明をします。

診療のご予約は・・・

病診連携部門あてに「診察・検査FAX予約申込書」をお送り下さい。

病診連携連絡先

病診連携部門

TEL: 03-3481-7385 FAX: 03-3468-6191



東邦大学
医療センター | 大橋病院
Toho University Ohashi Medical Center

〒153-8515 東京都目黒区大橋2-22-36 電話 03-3468-1251

http://www.ohashi_med.toho-u.ac.jp/
携帯用サイト http://www.ohashi_med.toho-u.ac.jp/m/

