

京都医療センター腎臓内科 多発性嚢胞腎外来

多発性嚢胞腎(ADPKD)は3,000~7,000人に1人と決して稀ではない常染色体優性遺伝の疾患です。2014年4月にトルバプタンが世界初の進行抑制の薬として承認されました。

ADPKDの診断

家族内発生が確認されている場合

- 1) 超音波断層像で両腎に各々3個以上確認されているもの
- 2) CT, MRIでは両腎に嚢胞が各々5個以上確認されているもの

家族内発生が確認されていない場合

- 1) 15歳以下ではCT, MRIまたは超音波断層像で両腎に各々3個以上嚢胞が確認され、以下の疾患が除外される場合
- 2) 16歳以上ではCT, MRIまたは超音波断層像で両腎に各々5個以上嚢胞が確認され、以下の疾患が除外される場合

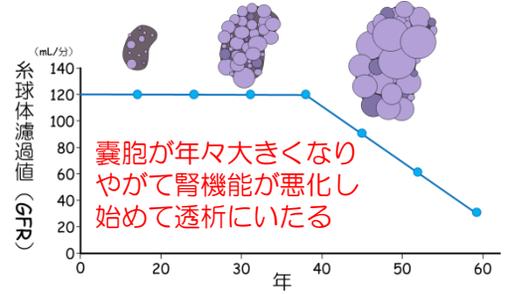
除外すべき疾患

- 多発性単純性腎嚢胞 multiple simple renal cyst
- 尿細管性アシドーシス renal tubular acidosis
- 多嚢胞腎 multicystic kidney (多嚢胞性異形成腎 multicystic dysplastic kidney)
- 多房性腎嚢胞 multilocular cysts of the kidney
- 髄質嚢胞性疾患 medullary cystic disease of the kidney (若年性ネフロン癆 Juvenile nephronophthisis)
- 多嚢胞化萎縮腎(後天性嚢胞性腎疾患) acquired cystic disease of the kidney
- 常染色体劣性多発性嚢胞腎 autosomal recessive polycystic kidney disease

ADPKD患者の頻度

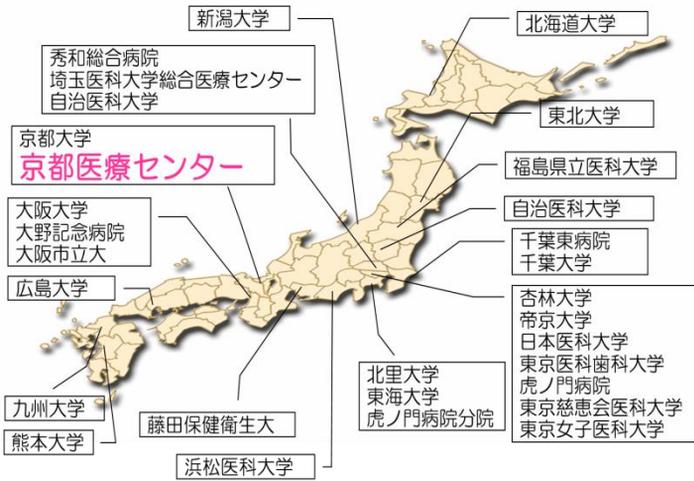
京都市の人口：1,469,604人中	209~490人
伏見区の人口：281,297人中	40~94人
宇治市の人口：190,967人中	27~64人
城陽市の人口：77,689人中	11~26人
八幡市の人口：74,252人中	11~25人

ADPKDの自然歴 (年齢と腎機能の関係)



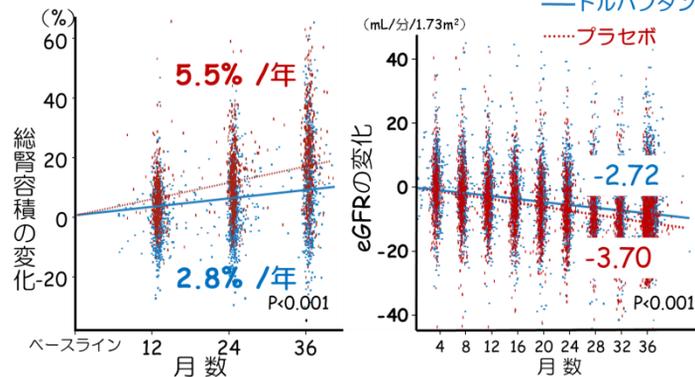
ADPKDに対するトルバプタンの効果は京都医療センターも参加した第Ⅲ相国際共同試験“TEMPO試験”で示されました

日本国内のTEMPO試験参加施設



TEMPO試験

腎容積とeGFRに対するトルバプタンの効果



N Engl J Med. 367:2407, 2012.

日本腎臓学会が発行した「エビデンスに基づく多発性嚢胞腎診療ガイドライン2014」においてもトルバプタンについて、「現時点でほかに有効な治療法がないことから、肝障害などの重篤な有害事象を厳重に監視したうえで、腎機能が良好で腎容積が750 mL以上のADPKDにおいて、その使用を推奨する(科学的根拠があり、行うよう勧められる)」と位置付けています。

多発性嚢胞腎外来 第1.3.5月曜日

腎臓内科医長 瀬田公一

予約のお問い合わせは地域医療連携室まで

Fax : 075-643-4361

フリーダイヤル : 0120-06-4649, 0120-30-8349