

多発性のう胞腎とは

内科 村本弘昭

多発性のう胞腎は優性遺伝する腎臓病で、親から子に半分の確率で遺伝します。この病気では両方の腎臓に多数のう胞(液体の詰まった袋)が発生し、徐々に大きくなり正常な組織を圧迫して腎機能が低下します。一般的には 70 歳までに約半数の患者さんが末期腎不全となり透析治療が必要になると言われています。実際昨年 1 年間に全国で約 1000 人の多発性のう胞腎の患者さんが新たに透析療法に導入されています。症状として腎のう胞の増大による痛みやのう胞内感染による発熱が知られていますが、のう胞は腎臓だけでなく肝臓にも発生し腹部臓器をさらに圧迫することがあります。また最大の合併症として脳動脈瘤ができ易く、場合によってはくも膜下出血を発症することがあります。

診断は、家族内にこの病気の患者さんがいて、腹部の超音波や CT 検査にて腎にのう胞が多発していれば確定しますが、小児や若年者では腎のう胞がまだ認められないこともあり注意が必要です。また、必ずしも家族内発症が明らかでないこともあり、専門医による慎重な判定が必要になります。一方でこの病気には根本的な治療法がなく、また症状が出るのは成人に達してからであり、早期から積極的に診断する必要性はあまりないという意見もあります。

この病気は高血圧を合併しやすく、ますます腎機能が低下するという悪循環を形成するので、その場合は早期に診断して治療することが必要になります。また脳動脈瘤が大きい場合、破裂予防の手術が必要になることもあります。腎機能保持という点では、遺伝性の病気であることから根治的な治療法はありませんが、しかしもし進行を遅らせることが出来れば透析導入を遅らせることができ、場合によっては透析せずに人生を全うできるようになるかもしれません。

2014 年 3 月、多発性のう胞腎に対する初めての薬が認可されました。トルバプタン(商品名サムスカ)という薬は、腎のう胞の増大を促す抗利尿ホルモンであるバゾプレッシンの作用を抑制することで、のう胞の増大を抑制できることを証明しました。ただこの薬は尿量が増えるためしっかり飲水して脱水を防ぐことが必要で、患者さん自身が自覚を持って治療に取り組む姿勢が強く求められています。行政からの後押しもあります。2015 年から多発性のう胞腎は難病に指定されることが決まり、治療費に関して補助が受けられることになりました。

トルバプタンは適正使用が望まれるため、資格を持った医師にのみ処方があります。また脱水症を含め様々な合併症が起きる可能性があり、一方で遺伝という大変デリケートな問題も含んでいます。そこで当院では多発性のう胞腎の専門外来を開設し、患者さんやそのご家族の相談をお受けすることとしました。毎週火曜日の午前中専門医が対応し、予約は電話や内科の窓口で受付します。些細なことでも、まず相談されることをお勧めします。