

私のカルテ

No 3 3 5

多発性嚢胞腎 (ADPKD) にまつて

津島市民病院
腎臓内科医師
酒井尊之

ほとんどの方は耳にしたことがない病名だと思いますが、平成27年1月より医療費助成対象疾患となった病気の1つです。体の背中側に1対ある腎臓という臓器に無数の嚢胞(液体を包んだ袋)が出来、それが大きくなっていくのが特徴です。遺伝性の病気で、腎臓以外の臓器にも多彩な合併症を来します。日本には約3万人の患者がいると推算されています。

病気の仕組みは

両親どちらかが、PKDという遺伝子に変異を持っていると子の半数が発症する遺伝疾患です。性差はありません。遺伝子変異により本来尿を流す機能を持った、尿管と腎臓を通っている管が膨張してしまい、嚢胞に変化していきます。

どんな症状が出るの？

嚢胞自体は、幼少期にも確認されますが、症状が出て来るのは一般的に30

歳台を過ぎてからのことが多いです。全く症状がなく、健診のエコーやCTで初めて指摘される人もいます。正常な部分が機能を代償しているからです。高血圧は多くの方に認められ、また腎臓の症状として、血尿、嚢胞圧迫による、お腹の張りや痛みがあります。脳や大腸、肝臓といった他の臓器にも袋を形成し、脳動脈瘤や憩室、肝嚢胞といった疾患を発症します。嚢胞が進行すると、お腹が妊婦さんのように大きくなり、胃や腸を圧迫して食事が摂れなくなる場合もあります。70歳頃までに半数以上の方の腎機能が廃絶してしまいます。

どうやって診断するの？

①家族の中に同じ病気を発症した方がいないか②画像検査(CTやMRI)により行います。一般的に遺伝子診断まで行くことはありません。

くも膜下出血の原因となる脳動脈瘤他、合併症の検索も行います。

治療法は？

今までは血圧を下げたり、減塩、タンパク制限といった食事療法を守ったりする方法しかありませんでした。平成26年より、「トルバプタン」が病気の進行を抑制する薬として承認を受けました。病気を完治させる薬ではありませんが、腎容積の増加速度を約半分に抑えることで、腹部症状を和らげたり、腎臓が悪くなるスピードをゆっくりにする効果が期待されています。

なお、この治療ができる施設は限られており、インターネット上の「ADPKD薬物治療ができる施設」より検索できます。当院でも同治療を行っています。

医療費助成について

新薬を用いると、薬価だけでも、月額最大50万円弱と高額な医療になります。以前は医療費軽減策として、高額医療費制度しかありませんでしたが、平成26年5月30日に「難病の患者に対する医療等に関する法律」が公布され、平成27

年1月1日から新しい医療費助成制度(難病法に基づく制度)が始まりました。所得に応じて負担額が減免されます。病気の進行度によっても認定要件が異なりますので、詳しくは保健所までお問い合わせください。

