# 多発性囊胞腎

# 診療ガイドQ®A

polycystic kidney disease

監修 松尾清-

名古屋大学大学院医学系研究科

腎臓内科学教授

編集三堀江重郎

一帝京大学医学部阶录器对学精密教授



## 016 自覚症状で気をつけることは何ですか?

A

30~40歳代まで無症状のことが多いのですが、急性あるいは慢性の腹痛あるいは側腹痛は本症でよくみられる症状です。慢性の腹痛や腰痛は腎腫大や肝腫大が進行した状態でみられます。肉眼的血尿も頻度の高い自覚症状です。

## 急性の疼痛

腎嚢胞以外の嚢胞の感染や出血によるものも鑑別する必要がある。病歴,病理学所見, 尿検査,血液・尿培養に加え,超音波および CT, MRI 等の画像診断が参考になる。

### ■ 嚢胞出血

痛みは鋭く、限局性で突然発症する. 嚢胞の急激な増大と腎被膜の伸展により起こる<sup>1)</sup>. しばしば肉眼的血尿を伴い、凝血塊の尿路通過も腎疝痛と関連しているといわれる. 時に被膜下や後腹膜への出血も起こる. これらは痛みを増強させる原因となる.

## ■ 嚢胞感染ならびに腎実質への感染(急性腎盂腎炎)

痛みとともに発熱を伴い、さらに白血球増多症を伴う<sup>1)</sup>. 嚢胞感染は血液培養陽性、急性腎盂腎炎は白血球尿が陽性となる. 通常の抗菌薬治療に反応しない場合や再燃を繰り返す場合は嚢胞感染を考え、画像診断により示唆される嚢胞を穿刺し培養にて菌を同定する. 腎臓・肝臓の嚢胞感染の診断基準として、発熱(> 38.5 ℃、> 3 日間)、腹痛(特に肝・腎の圧痛)、CRP 陽性(50 mg/L)、急性期の嚢胞出血が画像上認められないこと、他の発熱の原因がないこと、のすべてを満たすものとしている<sup>2)</sup>.

#### ■ 尿路結石

ADPKD 患者の約 20% に起こり、しばしば腎疝痛として自覚する. 腫大した腎臓を有する患者ほど結石を作りやすい. 尿路閉塞に注意し. 造影 CT などを適宜行う.

## 慢性の疼痛

慢性の疼痛とは  $4\sim6$  週間以上続く毎日の痛みと定義され,約 60% の患者に慢性の背部,側腹部,腹部の痛みを認める $^{1}$ ),頻度的には腹痛(61%) より腰痛(71%) のほうが多い $^{3}$ )。 実際に外科的な嚢胞圧縮術を行った後 1 年間,患者の 80% が無痛であったことなどからも,痛みの原因は腫大した腎臓あるいは大きな嚢胞によると考えられる $^{1.4}$ )。 その痛みは立位や歩行時に増強する不快な症状であり,患者はしばしば指でその部位(背部よりも腹部に多い)を示すことも可能であるが,最も大きな嚢胞に関連した部位とは限らない。 また腎臓の重さによる脊髄や腰背筋の負担が慢性疼痛として自覚されることがあり,腎臓の局在とは無関係の部位の疼痛を訴えることもまれではない。

嚢胞に由来する慢性の疼痛は、通常は非ステロイド性抗炎症薬(NSAID)でコントロール可能であるが、腎機能への影響を十分に考慮して使用すべきである。画像上、疼痛に

一致した部位に巨大な嚢胞を認める場合には、CT ガイド下穿刺や外科的処置も考慮する5.6.

## 肉眼的血尿

肉眼的血尿は頻度の高い尿異常で、経過中に35~50%の症例で認められ、時に初発症状となることもある. 初めて肉眼的血尿を生じる平均年齢は30歳といわれる. 肉眼的血尿は、腎囊胞の発育速度を反映しており、臨床的には腎腫大が著しい、腎機能が低下した、高血圧を有する症例でより多いとの報告もある7.8).

肉眼的血尿の多くは、もともと血流に富む嚢胞を栄養する細血管からの出血、嚢胞の破裂が集合管へ流出するためと考えられるが、ほかに腎結石、腎癌の合併、あるいはほかの糸球体腎炎の合併の可能性も考慮すべきである。肉眼的血尿を認めた場合には、凝血塊による腎疝痛が起こることもあり、2~3 L の尿量を確保することが勧められる<sup>1)</sup>. 嚢胞破裂による肉眼的血尿のほとんどは、床上安静と輸液などの保存的治療で数日以内に消失する。肉眼的血尿のエピソードがある患者では、低用量アスピリンを含む抗凝固薬は特別に適応がない限り控えるべきである。また腹部外傷が起こりうるスポーツ(ボクシングやラグビーなど)は避けるよう指導する<sup>1)</sup>. 出血が数週以上持続し、疼痛や貧血が重症化する場合は腎動脈塞栓や外科的処置(腎臓摘出)の適応となる<sup>9)</sup>.

## その他の自覚症状

## ■ 発熱

肝臓あるいは腎臓の嚢胞感染の初発症状として発熱のみの場合もあり、風邪症状など を伴わない発熱には注意を要する.

#### ■ 腹部膨満

腎腫大,肝腫大が著しく進行すると,消化管を圧迫するため食欲不振,消化管通過障害,低栄養を呈する.特に上肢の痩せが起こるので,その前に対策を立てるべきである.

#### | 文献

- 1) Hogan MC, et al.: Adv in Chronic Kidney Dis 2010: 17: e1-e16
- 2) Bajwa ZH, et al.: Kidney Int 2004: 66: 1561-1569
- 3) Sallee M, et al.: Clin J Am Soc Nephrol 2009: 4: 1183-1189
- 4) Gabow PA: N Engl J Med 1993: 329: 332-342
- 5) Elzinga LW, et al.: Am J Kidney Dis 1993; 22: 532-537
- 6) Elzinga LW, et al.: J Am Soc Nephrol 1992: 2: 1219-1226
- 7) Gabow PA, et al.: Am J Kidney Dis 1992: 20: 140-143
- 8) Johnson AM, et al.: J Am Soc Nephrol 1997: 8: 1560-1567
- 9) Ubara Y, et al.: Am J Kidney Dis 1999: 34: 926-931

(新潟大学医歯学系腎·膠原病内科学(内科学第二) 成田一衛)

THE PERSON OF TH

・本書の複製権・翻訳権・上映権・譲渡権・公衆送倡権(送信可能 化権を含む)は株式会社診断と治療社が保有します。

・ ICOPY (他出版者著作権管理機構 委託出版物) 本事の無断複写は著作権法上での例外を除き禁じられています。 複写される場合は、そのつど事前に、他出版者著作権管理機構 (電話 03-3513-6969、FAX03-3513-6979、e-mail: info@jcopy.or.jp) の許諾を得てください。

## 進行性階障智能簡指針シリーズ たはつせいのうほうじんしんりょう 多発性嚢胞腎診療ガイド Q&A

ISBN978-4-7878-1845-4

2011年10月1日 初版第1刷発行

監 修 松尾清一

編 集 堀江重郎

発 行 者 藤実彰一

発 行 所 株式会社 診断と治療社

〒 100-0014 東京都千代田区永田町 2-14-2 山王グランドビル 4 階

TEL: 03-3580-2750(編集) 03-3580-2770(営業)

FAX: 03-3580-2776

E-mail: hen@shindan.co.jp(編集)

eigyobu@shindan.co.jp(営業)

URL: http://www.shindan.co.jp/

振替:00170-9-30203

表紙デザイン 株式会社 クリエイティブセンター広研

印刷·製本 広研印刷 株式会社

♥Seiichi Matsuo, Shigeo Horie, 2011. Printed in Japan. 乱丁・落丁の場合はお取り替えいたします.

[検印省略]