

# 多発性嚢胞腎

## 診療ガイド Q & A

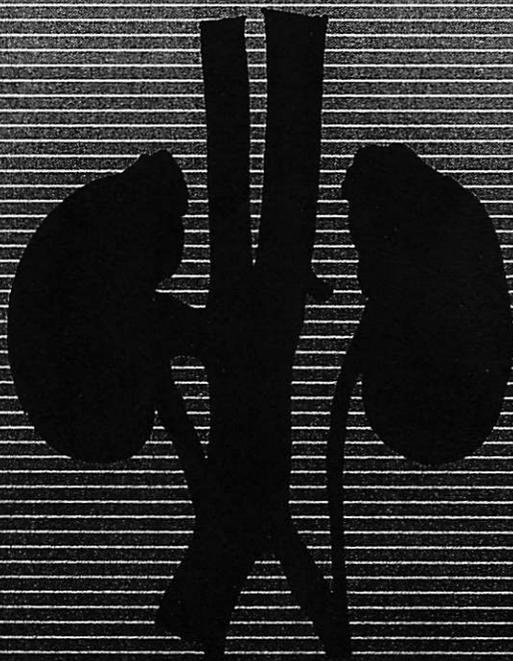
polycystic kidney disease

監修 松尾清一

名古屋大学大学院医学系研究科  
腎臓内科学教授

編集 堀江重郎

帝京大学医学部泌尿器科学講座教授



## Q17 腎機能はいつ頃からどのように低下するのですか？ 他の慢性腎臓病と比較して特徴はありますか？

**A** 40 歳代まで腎機能は正常のことが多いのですが、その後 GFR の低下が進行します。他の慢性腎臓病と比較して腎機能低下速度は速く、また腎機能低下患者では非進行例が少ないのが特徴です。

### 濃縮力障害

糸球体濾過値 (glomerular filtration rate : GFR) が正常な早期においても、デスマプレシリンに対する反応異常や水制限試験に対する反応低下など、尿濃縮力障害をきたす<sup>1)</sup>。ただ尿濃縮力障害そのものは、患者が自覚症状として多飲、多尿を訴えない限りは、臨床的に明らかにならないことが多い<sup>2)</sup>。

### GFR の低下

嚢胞は胎生期からすでに形成され则认为られるが、腎嚢胞が相当の大きさまで腫大しないと GFR の低下には反映しない(図)<sup>3)</sup>。ほとんどの症例は 30 歳代あるいは 40 歳代まで GFR は正常である。その後、嚢胞はその数が増加するとともに、腎臓は次第に増大していく。しかし腎腫大が中等度になっても腎実質がある程度(50% 以上)認められる場合、GFR は保持される(図)。嚢胞の拡大に伴い、炎症、瘢痕化、アポトーシスなどにより腎実質の減少が起こるが、一方でそのような傷害を受けない実質も存在し、GFR 低下を代償していると考えられている<sup>3)</sup>。しかし、その後はさらなる嚢胞および腎腫大の進行とともに、GFR の低下が始まる。いったん腎機能低下が始まるとその早さは平均 4.4~5.9 mL/分/年といわれている<sup>4)</sup>。なお、わが国での ADPKD 患者の透析導入時の平均年齢は 61 +/− 12.43 歳である<sup>5)</sup>。

### 腎容積と腎機能低下

ADPKD における両腎容積は通常 1,000 mL を超える(正常では女性で 308 mL, 男性で 404 mL)。年間の腎容積増加率は 1% 未満から 10% 以上と個人差が大きい<sup>6)</sup>。両腎容積が 1,500 mL を超えると、GFR 低下の傾きは有意に大きくなり、その容積は低下した GFR と相関する<sup>6)</sup>(Q18 表 1 参照, p.51)。さらに両腎容積よりも CT で造影されない部分(intermediate volume)が有意に GFR 低下と相関するという報告もある<sup>7)</sup>。

### 他の慢性腎臓病との比較

腎予後を比較した MDRD(modification of diet in renal disease) 研究において、GFR が<sup>25</sup>

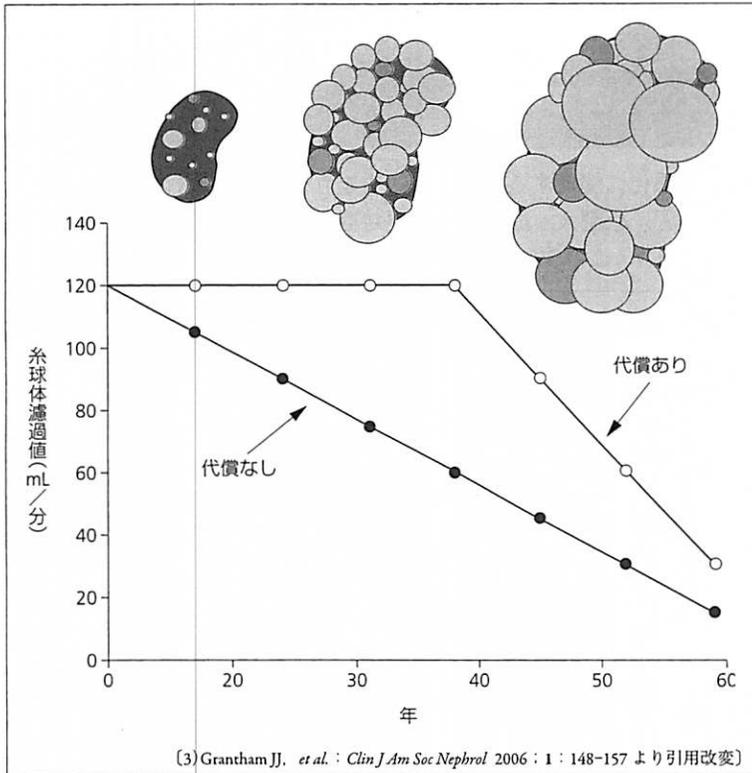


図 年齢と腎機能の関係

～55 mL/分の場合は ADPKD の腎機能低下速度は 5.9 mL/分，非 ADPKD では 3.1 mL/分であり，GFR が 13～24 mL/分の場合は ADPKD の腎機能低下速度は 4.4 mL/分，非 ADPKD では 3.5 mL/分であった<sup>8)</sup>。さらに ADPKD の特徴は「非進行症例」の割合が非常に少ないことである。GFR 25～55 mL/分では 5%(非 ADPKD : 22%)，GFR 13～24 mL/分では 0%(非 ADPKD : 16%)であり，他の腎臓病に比較してより進行性であるといえる<sup>8)</sup>。

#### 文献

- 1) Seeman T, et al. : *Physiol Res* 2004 ; 53 : 629-634
- 2) Torres VE : *Kidney Int* 2005 ; 68 : 2405-2418
- 3) Grantham JJ, et al. : *Clin J Am Soc Nephrol* 2006 ; 1 : 148-157
- 4) Torres VE, et al. : *Kidney Int* 2009 ; 76 : 149-168
- 5) 日本透析医学会：わが国の慢性透析療法の現況 2009 年 12 月 31 日現在. 2010 ; 12-13 <http://docs.jsdt.or.jp/overview/index2010.html>
- 6) Grantham JJ, et al. : *N Engl J Med* 2006 ; 354 : 2122-2130
- 7) Caroli A, et al. : *Am J Pathol* 2011 ; 179 : 619-627
- 8) Modification of Diet in Renal Disease Study Group : *J Am Soc Nephrol* 1995 ; 5 : 2037-2047

(新潟大学医歯学系腎・膠原病内科学(内科学第二) 成田一衛)

・本書の複製権・翻訳権・上映権・譲渡権・公衆送信権（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。

・**JCOPY**（**社**出版者著作権管理機構 委託出版物）

本書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、そのつと事前に、**社**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。

進行性腎障害診断指針シリーズ  
しんこうせいはんしょうがひんしんりょう しん  
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 まつお せいいち  
 松尾清一

編 集 ほりえ しげお  
 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