

10. 多発性嚢胞腎の診断と治療

北海道大学病院血液浄化部 西尾 妙織

多発性嚢胞腎は常染色体潜性多発性嚢胞腎 (ARPKD) と常染色体顕性多発性嚢胞腎 (ADPKD) に大別される。ARPKDは頻度が10,000~40,000人に1例と推測されており、多くは小児期で発症する疾患である。本稿では、内科領域で多くみられるADPKDの診断と治療に関して述べる。

ADPKDは両側の腎臓に多数の嚢胞が進行性に発生・増大し、60歳までに約半数が末期腎不全に至る、遺伝性腎疾患のなかで最も多い疾患である。我が国には約31,000人の患者がいると推定されている。ADPKDは家族歴と超音波断層像あるいはCT、MRI画像による嚢胞の個数によって診断される。多くの症例はこの診断基準で容易に診断されるが、診断に苦慮する場合もある。この場合遺伝子診断が必要となるが、遺伝子診断は保険適用となっていない。現行の診断基準には遺伝子診断の項目はないが、現在診断基準改訂に向けて取り組まれている。

ADPKDの根本的な治療として承認されている薬剤はバソプレシンV2受容体拮抗薬であるトルバプタンのみである。トルバプタンの適応は「総腎容積750ml以上かつ年間腎容積増大率がおおむね5%以上」の患者である。利尿薬としての薬効により多尿となるため、脱水予防のため十分な飲水の指導が必要である。進行を抑制する治療として、高血圧の治療は重要である。ADPKD患者の降圧治療としては、レニン・アンジオテンシン系阻害薬を使用し、50歳未満でeGFR>60ml/分/1.73m²かつ降圧療法の忍容性がある患者には110/75mmHg未満の厳格な降圧を目指すことがエビデンスに基づくADPKD診療ガイドラインで提案されている。その他、食事指導として減塩は非常に重要である他、最近ではカロリー制限など栄養に関する様々な報告があり、栄養指導が重要となってきている。ADPKDの治療薬と栄養・生活指導に関して講演したい。

11. 骨転移の内科治療

秋田大学大学院医学系研究科医学専攻腫瘍制御医学系臨床腫瘍学講座 柴田 浩行

がん細胞が血管内に浸潤して骨組織に到達し、そこで増大し、病巣を形成するのが骨転移である。骨転移は遠隔転移の一種であり、原発がんに応じた抗悪性腫瘍薬による全身化学療法が行われる。がん細胞が骨で病巣を形成するためには硬い骨皮質を溶かす必要がある。このときに活躍するのが破骨細胞である。破骨細胞は血液幹細胞がReceptor Activator of Nuclear factor Kappa-B Ligand (RANKL) によって分化誘導さ

れた多核巨細胞である。骨転移の内科治療では、がん細胞に加えて破骨細胞が標的となる。ここでは破骨細胞を標的とした薬物療法について概説する。破骨細胞を標的とする薬剤は一般的に骨修飾薬と総称され、大別するとビスフォスフォネートと抗RANKL抗体の2種類が存在する。ビスフォスフォネートはピロリン酸の誘導体で、骨のヒドロキシアパタイトに結合する。骨に沈着したビスフォスフォネートを破骨細胞が貪