

医療法人 良秀会  
RYOSHUKAI

2019.7

遺伝性難病のお話

## 常染色体優性多発性嚢胞腎 (ADPKD) とは？

医療法人良秀会 藤井病院 腎臓内科  
医師 宗 正敏

### 常染色体優性多発性嚢胞腎

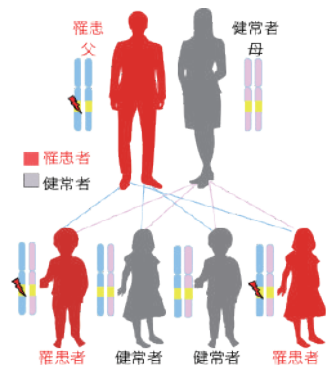
(ADPKD) とは、主に腎臓に嚢胞(のうほう)という水分がたまった小さな袋が沢山できて大きくなり、腎機能が徐々に低下していく病気です。遺伝性腎疾患のなかでも最も多く、日本国内での推定患者数は約 31,000 人とわれています。

腎機能の低下が進行すると人工透析か腎移植が必要となりますが、なんと、ADPKD は日本における人工透析導入の原因疾患としては糖尿病性腎症・慢性糸球体腎炎・腎硬化症について第 4 位を占めているのです。

これまで根本的な治療方法はありませんでした。治療薬の開発と認可により、この泉州地域において私たち良秀会のグループ内病院でも治療を受けていただけるようになりました。

### ADPKD は遺伝による病気

先述の通りこの病気は遺伝性であります。常染色体優性遺伝といって、変異遺伝子が親から子に 50%の確率で伝わります。(あくまでも確率なので、全ての子供に遺伝するケースもあれば、そうでない場合もあります。) ご家族の方の既往歴や病状を把握しておく



ことが、診断のための重要な要素の1つなのです。

その他の診断基準としては画像診断が挙げられますが、腹部超音波検査が最も広く用いられています。



厚生労働省進行性腎障害調査研究班  
多発性嚢胞腎診療指針 2010年8月  
日腎会誌, 53(4), 556-583, 2011

### その治療はどんなものか？

多発性嚢胞腎に対する治療薬としては、日本国内において2014年3月末に初めて、トルバプタン(製品名:サムス力)が認可されました。腎容積の増加と腎機能低下を抑制する効果があります。

しかしこのお薬は、すべての多発性嚢胞腎の患者さんに適応があるわけではありません。難病指定の基準により、腎臓の容積が750ml以上・かつ

●V <sub>2</sub> -受容体拮抗剤●	
創薬 処方箋医薬品*	サムス力錠 7.5 mg
	サムス力錠 15 mg
	サムス力錠 30 mg
	サムス力顆粒 1%
	トルバプタン製剤
	*注意-医師等の処方箋により使用すること
	Samsca

### Information



藤井病院  
大阪府岸和田市  
西之内町 3-1  
TEL(072)436-2201



高石藤井病院  
大阪府高石市  
綾園 1-14-15  
TEL(072)262-5335



津久野藤井クリニック  
大阪府堺市西区  
神野町 3-2-28  
TEL(072)272-1361


## 良秀会グループの医療施設にて治療を受けていただくことが可能です。

藤井病院(岸和田市)・高石藤井病院・津久野藤井クリニック

ご家族の方に既往歴があるなど、気になることがございましたらぜひ1度担当医までご相談ください。

1年間の腎容積増大率が5%以上の患者さんが適応であり、更に副作用にも注意が必要です。

そのため、このお薬はこの病院でも処方できるといったお薬ではなく、認定を受けた医療機関(<https://adpkd.jp/search/>)でその資格を持った医師のみが処方できます。



お薬代だけで月に  
およそ 100 万円  
かかってしまうよ  
うな非常に高額な  
お薬ですが、難病  
指定の認可を受け  
ていることで保険  
適応となります。