

エビデンスに基づく

ネフローゼ症候群

IgA腎症

急速進行性腎炎症候群 RPGN

多発性嚢胞腎 PKD

診療ガイドライン

2020

監修：成田一衛
新潟大学医歯学系腎・膠原病内科学

編集：厚生労働科学研究費補助金難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業）
難治性腎障害に関する調査研究班

contents

エビデンスに基づくネフローゼ症候群診療ガイドライン 2020

I 診断	1
1. 成人ネフローゼ症候群の診断基準	1
CQ1 成人のネフローゼ症候群における一次性膜性腎症の診断に抗 PLA2R 抗体の測定は推奨されるか?	1
II 治療	2
1. 微小変化型ネフローゼ症候群 (minimal change nephrotic syndrome : MCNS)	2
CQ2 成人の MCNS の再発患者において、推奨される治療は何か?	2
2. 巣状分節性糸球体硬化症 (focal segmental glomerulosclerosis : FSGS)	3
CQ3 成人の一次性 FSGS でステロイド抵抗性の患者において、推奨される治療は何か?	3
3. 膜性腎症 (membranous nephropathy : MN)	4
CQ4 成人のネフローゼ症候群を呈する一次性膜性腎症に、推奨される治療は何か?	4

エビデンスに基づく IgA 腎症診療ガイドライン 2020

I 診断	5
1. IgA 腎症診療指針第 3 版	5
2. IgA 腎症 Oxford 分類	6
II 治療	6
CQ1 RA 系阻害薬は IgA 腎症に推奨されるか?	7
CQ2 副腎皮質ステロイド薬は IgA 腎症に推奨されるか?	7

エビデンスに基づく急速進行性腎炎症候群 RPGN 診療ガイドライン 2020

I 診断	8
1. 診断指針・重症度分類	8
II 治療	9
1. ANCA 関連 RPGN の治療	9
CQ1 ANCA 関連 RPGN の初期治療として経口シクロホスファミドもしくは静注シクロホスファミドパルスのいずれが推奨されるか?	9
CQ2 ANCA 関連 RPGN の初期治療における副腎皮質ステロイドの併用薬としてリツキシマブとシクロホスファミドのいずれが推奨されるか?	9
CQ3 ANCA 関連 RPGN の初期治療として血漿交換療法は推奨されるか?	10
CQ3-1 ANCA 関連 RPGN の初期治療において経口副腎皮質ステロイド薬とシクロホスファミドに加えて、静注ステロイドパルス療法と血漿交換はどちらが推奨されるか?	10

CQ3-2 ANCA 関連 RPGN の初期治療において副腎皮質ステロイド薬とシクロホスファミドに、血漿交換を加えることは推奨されるか？	10
CQ4 ANCA 関連 RPGN の維持治療における副腎皮質ステロイドの併用薬としてリツキシマブとアザチオプリンのがいずれが推奨されるか？	10
2. 抗 GBM 抗体型腎炎の治療	10

エビデンスに基づく多発性嚢胞腎 PKD 診療ガイドライン 2020

常染色体優性多発性嚢胞腎 (ADPKD) 11

I 診断	11
1. 疾患概念	11
2. ADPKD 診断のアルゴリズム	11
3. 診断基準	12
4. ADPKD の画像	12
5. 鑑別診断	12
6. ADPKD のリスク分類	13
7. ADPKD の難病診断基準	13
8. 総腎容積測定	13
II 治療	14
1. 進行を抑制する治療	14
1) 降圧療法	14
CQ1-1 高血圧を伴う ADPKD 患者に RA 系阻害薬は推奨されるか？	14
CQ1-2 高血圧を伴う ADPKD 患者に厳格な降圧療法は推奨されるか？	14
2) トルバプタン	14
CQ2 ADPKD の治療にトルバプタンは推奨されるか？	14
3) 飲水・食事	14
2. 局所に対する対策	15
1) 脳動脈瘤	15
CQ3 ADPKD 患者に対する脳動脈瘤のスクリーニングは推奨されるか？	15
2) 嚢胞感染 (抗菌薬)	15
CQ4 ニューキノロン系抗菌薬は ADPKD の嚢胞感染治療に推奨されるか？	15
3) 嚢胞感染 (ドレナージ)	15
4) 嚢胞出血	15

エビデンスに基づくネフローゼ症候群診療ガイドライン

I 診断

1. 成人ネフローゼ症候群の診断基準

表 1 成人ネフローゼ症候群の診断基準

- | |
|--|
| <ol style="list-style-type: none"> 1 蛋白尿：3.5 g/日以上が持続する。
(随時尿において尿蛋白・クレアチニン比が 3.5 g/gCr 以上の場合もこれに準ずる) 2 低アルブミン血症：血清アルブミン値 3.0 g/dL 以下。
血清総蛋白量 6.0 g/dL 以下も参考になる。 3 浮腫。 4 脂質異常症（高 LDL コレステロール血症）。 |
|--|

注：

- 1) 上記の尿蛋白量，低アルブミン血症（低蛋白血症）の両所見を認めることが本症候群の診断の必須条件である。
- 2) 浮腫は本症候群の必須条件ではないが，重要な所見である。
- 3) 脂質異常症は本症候群の必須条件ではない。
- 4) 卵円形脂肪体は本症候群の診断の参考となる。

CQ 1

成人のネフローゼ症候群における一次性膜性腎症の診断に抗 PLA2R 抗体の測定は推奨されるか？

推奨グレード 2D

成人ネフローゼ症候群患者において一次性膜性腎症の診断のための血清抗 PLA2R 抗体の測定は，腎生検の実施が難しい場合には測定してもよい。（推奨の強さ「条件付き推奨」/エビデンスの確実性「非常に低」）

付帯事項：現在，一次性膜性腎症の診断における血清抗 PLA2R 抗体測定は保険適用ではない。

II 治療

1. 微小変化型ネフローゼ症候群 (minimal change nephrotic syndrome : MCNS)

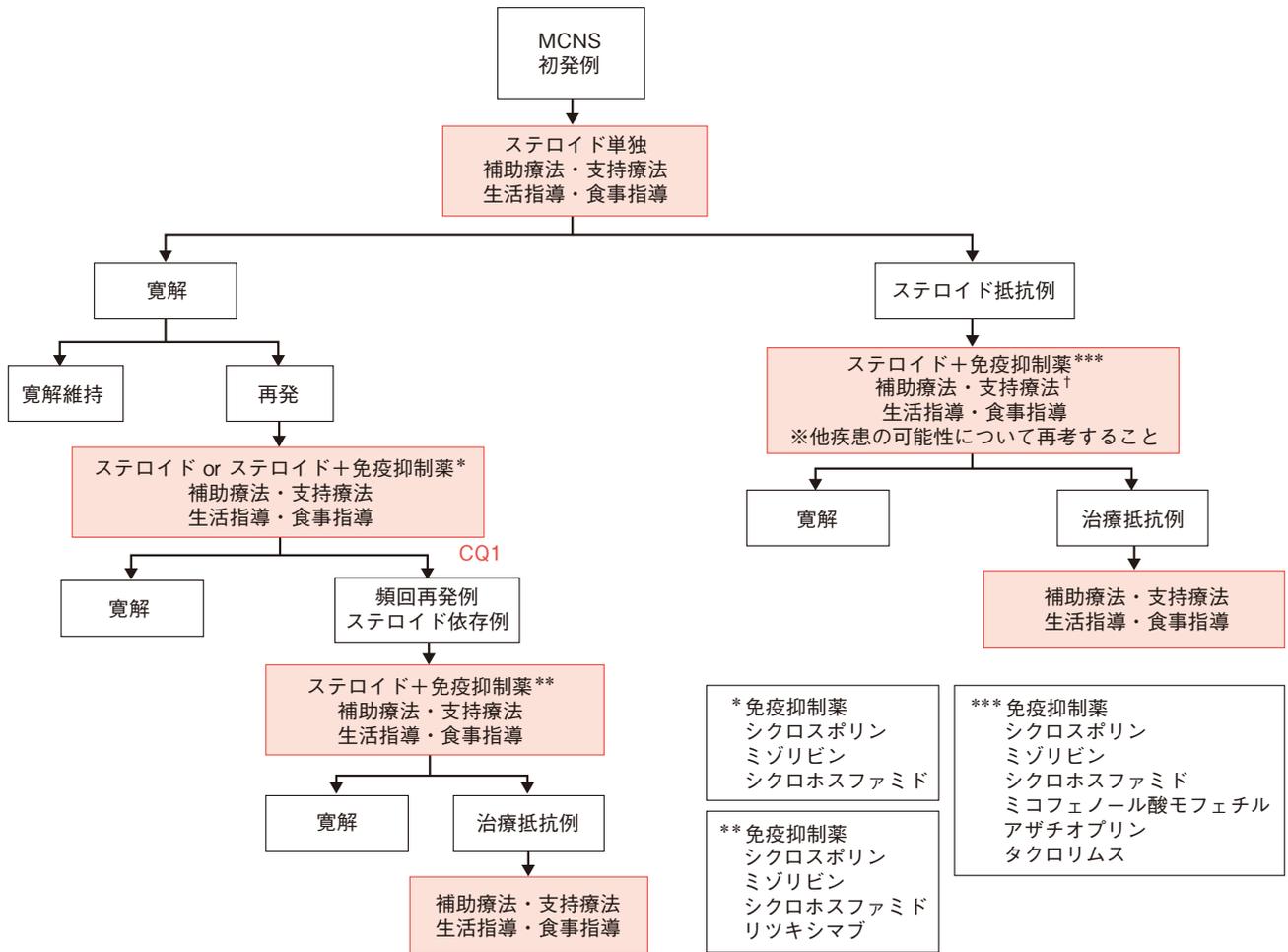


図1 治療アルゴリズム

CQ 2

成人の MCNS の再発患者において、推奨される治療は何か？

推奨グレード 2D

成人の MCNS の再発患者において、ステロイドにシクロスポリンを併用することを提案する。

2. 巣状分節性糸球体硬化症 (focal segmental glomerulosclerosis : FSGS)

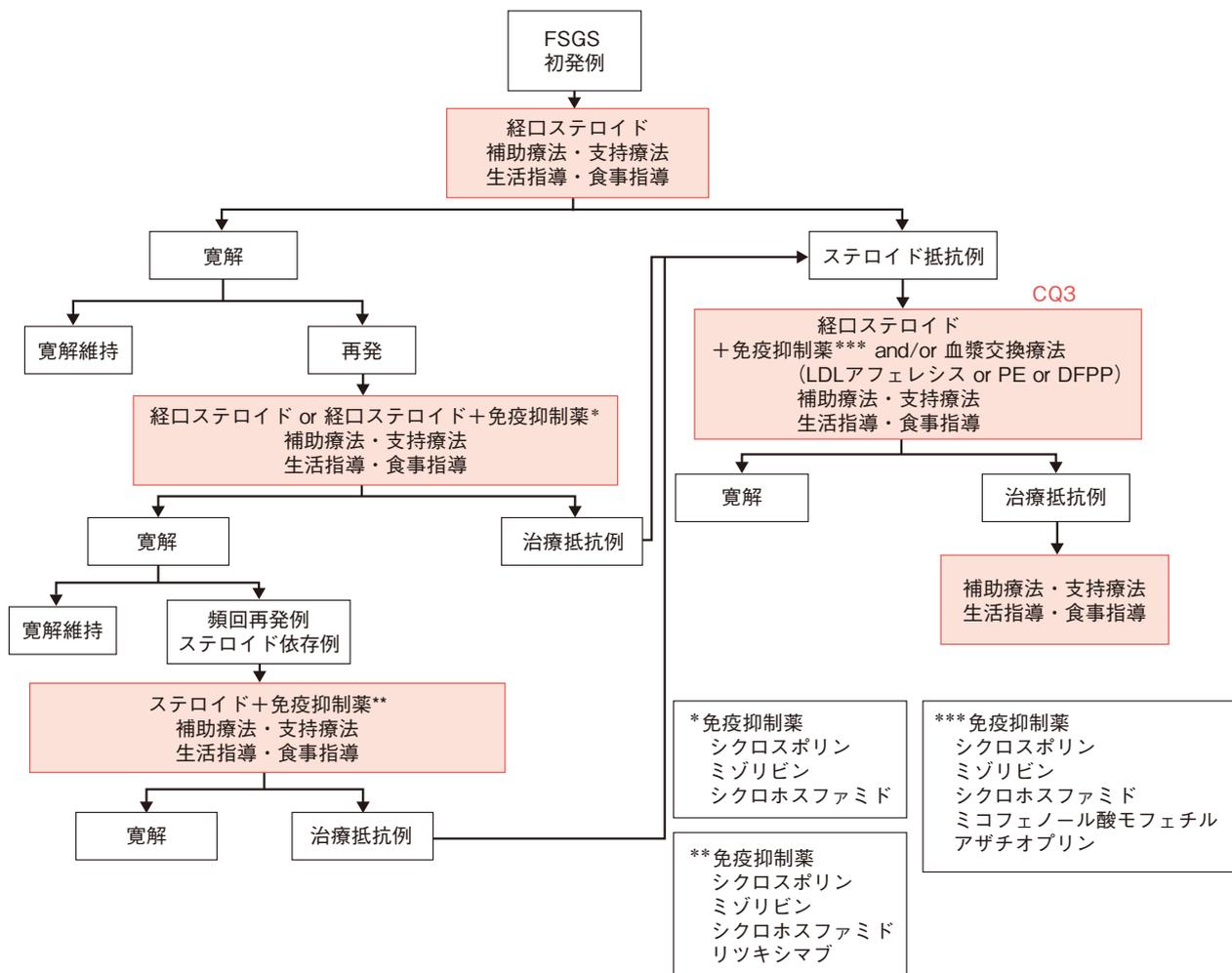


図2 治療アルゴリズム

注：本アルゴリズムはネフローゼ症候群を呈する一次性 FSGS に対するものであり、ネフローゼ症候群を呈さない FSGS に対してはこの限りではない。

CQ 3

成人の一次性 FSGS でステロイド抵抗性の患者において、推奨される治療は何か？

推奨グレード 2C

成人のステロイド抵抗性の一次性 FSGS において、ステロイドにシクロスポリンを併用することを提案する。(推奨の強さ「弱い推奨」/エビデンスの確実性「低」)

推奨グレード 2D

成人のステロイド抵抗性の一次性 FSGS において、ミコフェノール酸モフェチルおよび高用量デキサメタゾンを併用することを提案する。(推奨の強さ「弱い推奨」/エビデンスの確実性「非常に低」)

付帯事項：

- 1) シクロスポリン・ミコフェノール酸モフェチル以外の免疫抑制薬については、エビデンスが乏しい。
- 2) ミコフェノール酸モフェチルは一次性 FSGS に保険適用ではない。

3. 膜性腎症 (membranous nephropathy : MN)

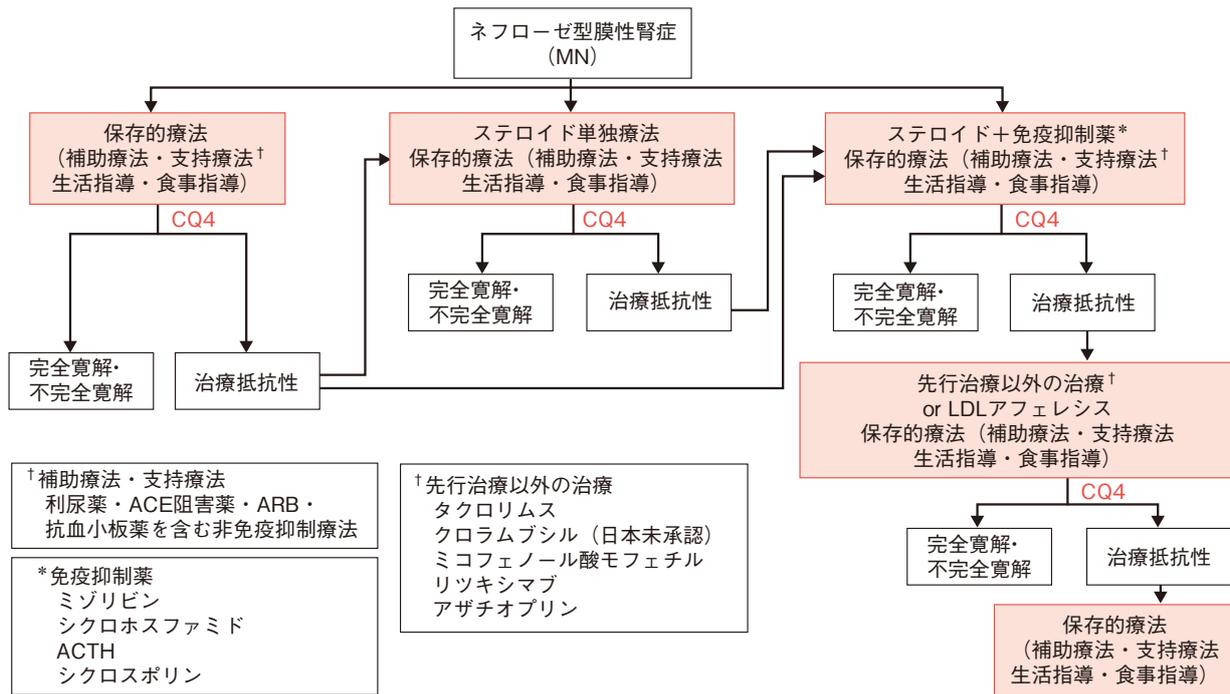


図3 治療アルゴリズム

注：本アルゴリズムはネフローゼ症候群を呈する膜性腎症に対するものであり、ネフローゼ症候群を呈さない膜性腎症に対しては保存的治療を中心に治療を行い、必要であれば免疫抑制療法を考慮する。

CQ 4

成人のネフローゼ症候群を呈する一次性膜性腎症に、推奨される治療は何か？

推奨グレード なし

- 1) 成人のネフローゼ症候群を呈する一次性膜性腎症において、支持療法単独よりもシクロホスファミドとステロイドの併用を提案する。(推奨の強さ「弱い推奨」/エビデンスの確実性「非常に低」)
- 2) 成人のネフローゼ症候群を呈する一次性膜性腎症において、支持療法単独よりもミゾリピンとステロイドの併用を提案する。(推奨の強さ「弱い推奨」/エビデンスの確実性「非常に低」)
- 3) 成人のネフローゼ症候群を呈する一次性膜性腎症において、支持療法単独よりもタクロリムスとステロイドの併用を提案する。(推奨の強さ「弱い推奨」/エビデンスの確実性「非常に低」)
- 4) 成人のネフローゼ症候群を呈する一次性膜性腎症において、支持療法単独よりもクロラムブシルとステロイドの併用を提案する。(推奨の強さ「弱い推奨」/エビデンスの確実性「非常に低」)
- 5) 成人のネフローゼ症候群を呈する一次性膜性腎症において、支持療法単独よりも ACTH による治療を提案する。(推奨の強さ「弱い推奨」/エビデンスの確実性「非常に低」)

付帯事項：

- 1) 現在、膜性腎症に対するタクロリムス使用は保険適用ではない。
- 2) クロラムブシルは日本未承認薬である。

エビデンスに基づく IgA 腎症診療ガイドライン

I 診断

1. IgA 腎症診療指針第 3 版

表 1 組織学的重症度分類 (H-Grade)

組織学的重症度	腎予後と関連する病変*を有する糸球体/総糸球体数	急性病変のみ	急性病変+慢性病変	慢性病変のみ
H-Grade I	0~24.9%	A	A/C	C
H-Grade II	25~49.9%	A	A/C	C
H-Grade III	50~74.9%	A	A/C	C
H-Grade IV	75%以上	A	A/C	C

*急性病変 (A): 細胞性半月体 (係蹄壊死を含む), 線維細胞性半月体
慢性病変 (C): 全節性硬化, 分節性硬化, 線維性半月体

表 2 臨床的重症度分類 (C-Grade)

臨床的重症度	尿蛋白 (g/日)	eGFR (mL/分/1.73 m ²)
C-Grade I	<0.5	—
C-Grade II	0.5 ≤	60 ≤
C-Grade III		<60

表 3 IgA 腎症患者の透析導入リスクの層別化

組織学的重症度 臨床的重症度	H-Grade I	H-Grade II	H-Grade III + IV
C-Grade I	低リスク	中等リスク	高リスク
C-Grade II	中等リスク	中等リスク	高リスク
C-Grade III	高リスク	高リスク	超高リスク

低リスク群: 透析療法に至るリスクが少ないもの^{注1}

中等リスク群: 透析療法に至るリスクが中程度あるもの^{注2}

高リスク群: 透析療法に至るリスクが高いもの^{注3}

超高リスク群: 5年以内に透析療法に至るリスクが高いもの^{注4}

(ただし, 経過中に他のリスク群に移行することがある)

2. IgA 腎症 Oxford 分類

表 4 IgA 腎症 Oxford 分類

病変	定義	スコア
メサンギウム細胞増多 ^a	<4 4-5 6-7 ≥8 *メサンギウム細胞増多スコアは全糸球体の平均値とする.	M0 ≤ 0.5 M1 > 0.5
分節性硬化	糸球体糸球体の部分的硬化で糸球体全体に及ばないもの、または癒着	S0-なし S1-あり
管内細胞増多	糸球体毛細血管腔の狭窄をきたした毛細血管内の細胞の増加	E0-なし E1-あり
尿細管萎縮/間質線維化	尿細管萎縮または間質線維化が皮質に占める%	T0-0~25% T1-26~50% T2->50%
半月体	細胞性または線維細胞性が採取糸球体に占める% (線維性半月体は除く)	C0-なし C1-0より大~25%未満 C2-25%以上

^aメサンギウム細胞増多は periodic acid-Schiff 染色標本で評価する。
 一つのメサンギウム領域に細胞が4個以上ある糸球体が全体の半数以上あれば M1 とする。したがって必ずしも常に正式なメサンギウム細胞増多スコアを求める必要はない。
 Original の Oxford 分類はメサンギウム細胞増多 (M)、分節性硬化 (S)、管内細胞増多 (E)、尿細管萎縮/間質線維化 (T) の4項目からなっていたが、のちに半月体 (C) が追加された。

II 治療

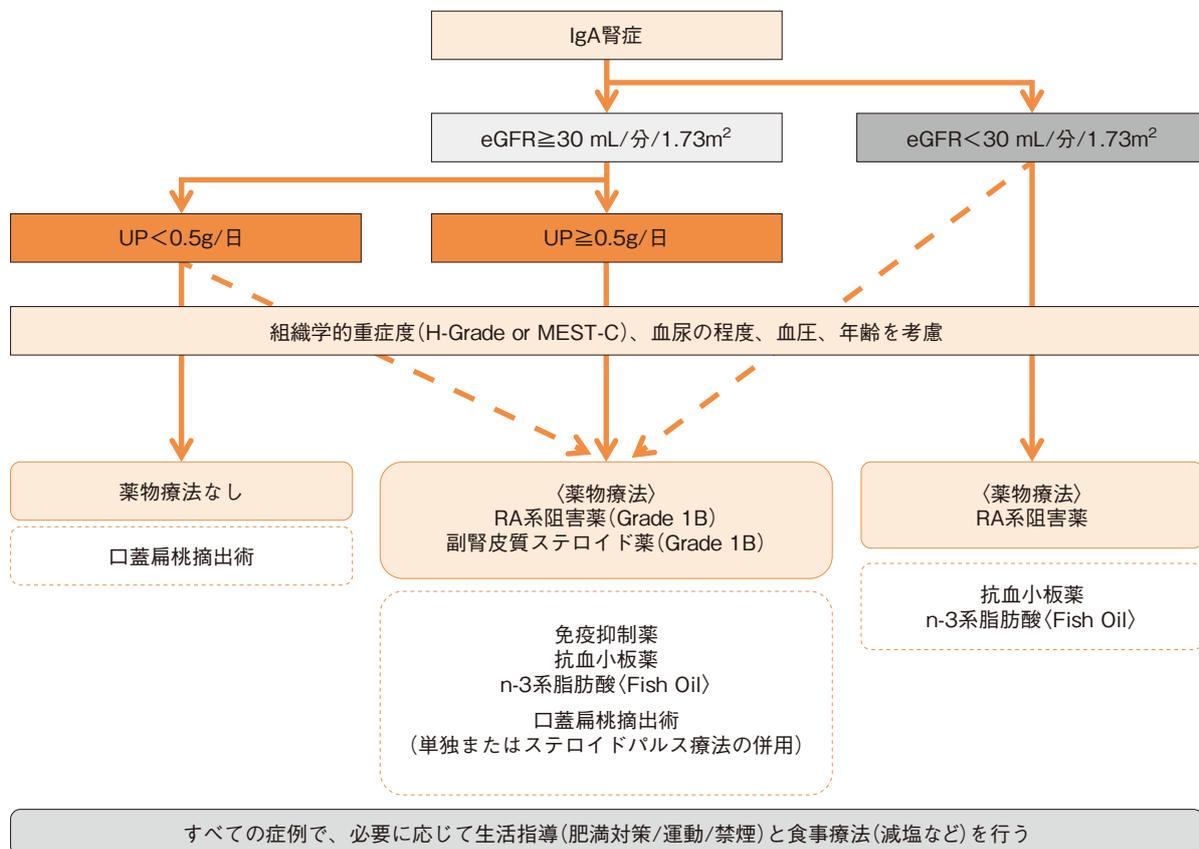


図 1 成人 IgA 腎症の治療アルゴリズム

CQ 1

RA 系阻害薬は IgA 腎症に推奨されるか？

推奨と提案

推奨グレード 1B ACE 阻害薬または ARB は、IgA 腎症の end stage kidney disease (ESKD) への進展抑制、腎機能障害の進行抑制ならびに尿蛋白の減少効果を有するため、使用するよう推奨する。

CQ 2

副腎皮質ステロイド薬は IgA 腎症に推奨されるか？

推奨と提案

推奨グレード 1B 副腎皮質ステロイド薬は、尿蛋白 1 g/日以上かつ CKD ステージ 1~2 の IgA 腎症における腎機能障害の進行抑制ならびに尿蛋白の減少効果を有するため、使用するよう推奨する。

エビデンスに基づく 急速進行性腎炎症候群 RPGN 診療ガイドライン

I 診断

1. 診断指針・重症度分類

RPGN 診断基準には表 1 を、重症度分類には表 2 を用いる。

表 1 急速進行性糸球体腎炎症候群確定診断指針

- 1) 数週から数カ月の経過で急速に腎不全が進行する（病歴の聴取、過去の検診、その他の腎機能データを確認する）。3 カ月以内に 30%以上の eGFR の低下を目安とする。
- 2) 血尿（多くは顕微鏡的血尿、稀に肉眼的血尿）、蛋白尿、円柱尿などの腎炎性尿所見を認める。
- 3) 過去の検査歴などがない場合や来院時無尿状態で尿所見が得られない場合は、臨床症候や腎臓超音波検査、CT などにより、腎のサイズ、腎皮質の厚さ、皮髄境界、尿路閉塞などのチェックにより、慢性腎不全との鑑別も含めて、総合的に判断する。

生命予後を指標とした 4 項目をスコア化した重症度分類が提唱されている。

表 2 臨床所見のスコア化による RPGN 重症度分類（初期治療時および再発時用）

スコア	血清クレアチニン (mg/dL)*	年齢 (歳)	肺病変の有無	血清 CRP (mg/dL)*
0	[Cr] < 3	< 60	無	< 2.6
1	3 ≤ [Cr] < 6	60~69	有	2.6~10
2	6 ≤ [Cr]	≥ 70		
3	透析療法			

臨床重症度	総スコア
Grade I	0~2
Grade II	3~5
Grade III	6~7
Grade IV	8~9

注) 肺病変には、肺胞出血、間質性肺炎、肺結節影、肺浸潤影を含む。

* 初期治療時の測定値

Ⅱ 治療

1. ANCA 関連 RPGN の治療

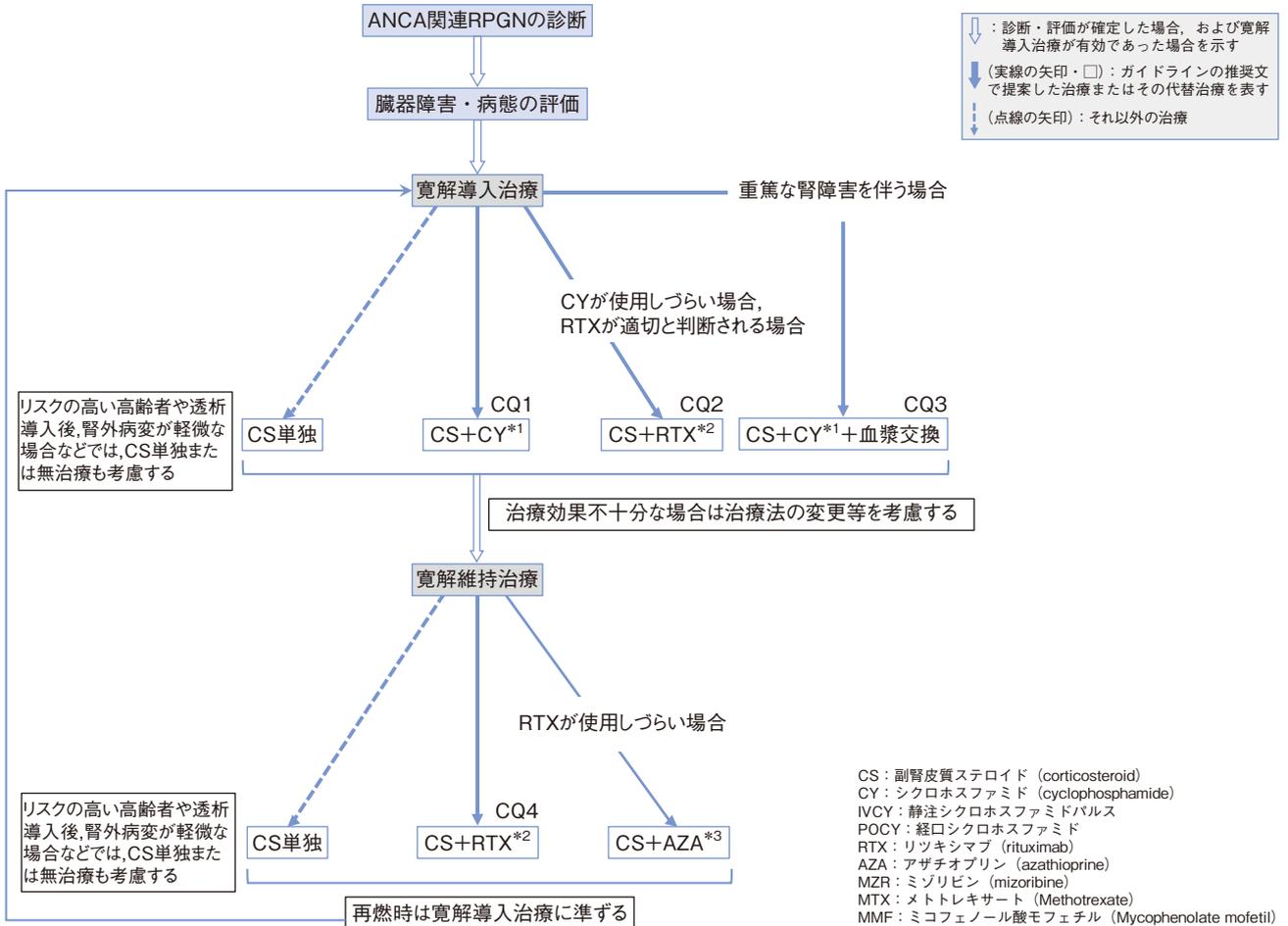


図1 ANCA 関連 RPGN の治療に関するアルゴリズム

CQ 1

ANCA 関連 RPGN の初期治療として経口シクロホスファミドもしくは静注シクロホスファミドパルスのいずれが推奨されるか？

推奨グレード 2D

ANCA 関連 RPGN の初期治療では、経口シクロホスファミド（POCY）よりも、静注シクロホスファミドパルス（IVCY）を提案する。

CQ 2

ANCA 関連 RPGN の初期治療における副腎皮質ステロイドの併用薬としてリツキシマブとシクロホスファミドのいずれが推奨されるか？

推奨グレード 2D

ANCA 関連 RPGN の初期治療では、副腎皮質ステロイド薬の併用薬としてリツキシマブ（RTX）よりも、CY を提案する。CY が使用しづらい場合や、RTX の使用が適切と判断される場合は、RTX の使用を提案する。

CQ 3

ANCA 関連 RPGN の初期治療として血漿交換療法は推奨されるか？

CQ 3-1

ANCA 関連 RPGN の初期治療において経口副腎皮質ステロイド薬とシクロホスファミドに加えて、静注ステロイドパルス療法と血漿交換はどちらが推奨されるか？

推奨グレード 2D

高度な腎不全（血清 Cr>5.65 mg/dL）を伴う ANCA 関連 RPGN の初期治療では、副腎皮質ステロイド薬とシクロホスファミドの追加治療として、静注ステロイドパルス療法よりも血漿交換を提案する。

CQ 3-2

ANCA 関連 RPGN の初期治療において副腎皮質ステロイド薬とシクロホスファミドに、血漿交換を加えることは推奨されるか？

推奨グレード 2D

高度な腎不全で透析療法の開始が必要と見込まれる ANCA 関連 RPGN の初期治療では、副腎皮質ステロイド薬と CY よりも、副腎皮質ステロイド薬と CY に血漿交換の併用を提案する。

CQ 4

ANCA 関連 RPGN の維持治療における副腎皮質ステロイドの併用薬としてリツキシマブとアザチオプリンのいずれが推奨されるか？

推奨グレード 2D

寛解導入された ANCA 関連 RPGN の維持療法として、副腎皮質ステロイド薬とアザチオプリン (AZA) よりも副腎皮質ステロイド薬と RTX の使用を提案する。RTX が使用しづらい場合は、AZA の使用を提案する。

表 3 年齢と腎機能による IVCY 用量調節

年齢	血清 Cr	血清 Cr
	1.7~3.4 mg/dL	3.4~5.7 mg/dL
60 歳未満	15 mg/kg/回	12.5 mg/kg/回
60 歳以上 70 歳未満	12.5 mg/kg/回	10 mg/kg/回
70 歳以上	10 mg/kg/回	7.5 mg/kg/回

2. 抗 GBM 抗体型腎炎の治療

1. 診断時に透析を要さない症例，あるいは腎生検組織上，半月体形成が広範でない症例，肺出血を伴う症例（Goodpasture 症候群）に対しては，副腎皮質ステロイドパルス療法，免疫抑制薬 CY，血漿交換療法の併用を推奨する。
2. 診断時に透析を要するほど腎機能が低下した症例では，腎予後の改善は見込めない場合が多いが，その場合でも，腎生検による組織評価を行ったうえで治療適応の是非を判断することが望ましい。
3. 初期治療導入後は，ANCA 陽性例を除き，6~12 カ月間の副腎皮質ステロイド薬による維持療法を推奨する。

エビデンスに基づく多発性嚢腎 PKD 診療ガイドライン

常染色体優性多発性嚢胞腎 (ADPKD)

I 診断

1. 疾患概念

常染色体優性多発性嚢胞腎 (autosomal dominant polycystic kidney disease : ADPKD) は、両側腎臓に多数の嚢胞が進行性に発生・増大し、腎臓以外の種々の臓器にも障害が生じる。遺伝性嚢胞性腎疾患のなかでは最も頻度の高い疾患である。加齢とともに嚢胞が両腎に増加、進行性に腎機能が低下し、60歳までに約半数が末期腎不全に至る。

原因遺伝子として *PKD1* (16p13.3) と *PKD2* (4q21) が知られ、80%が *PKD1* 遺伝子の変異、15%が *PKD2* 遺伝子の変異、残りの5%は両遺伝子の変異を検出できなかったか、その他の遺伝子の変異とされている。

2. ADPKD 診断のアルゴリズム

図1にADPKDの診断アルゴリズムを示す。ADPKDの診断における家族歴は重要だが、家族歴が確認できない症例も少なくない。

家族歴がない場合でも、新規に発症する可能性も報告されていることから注意が必要である。

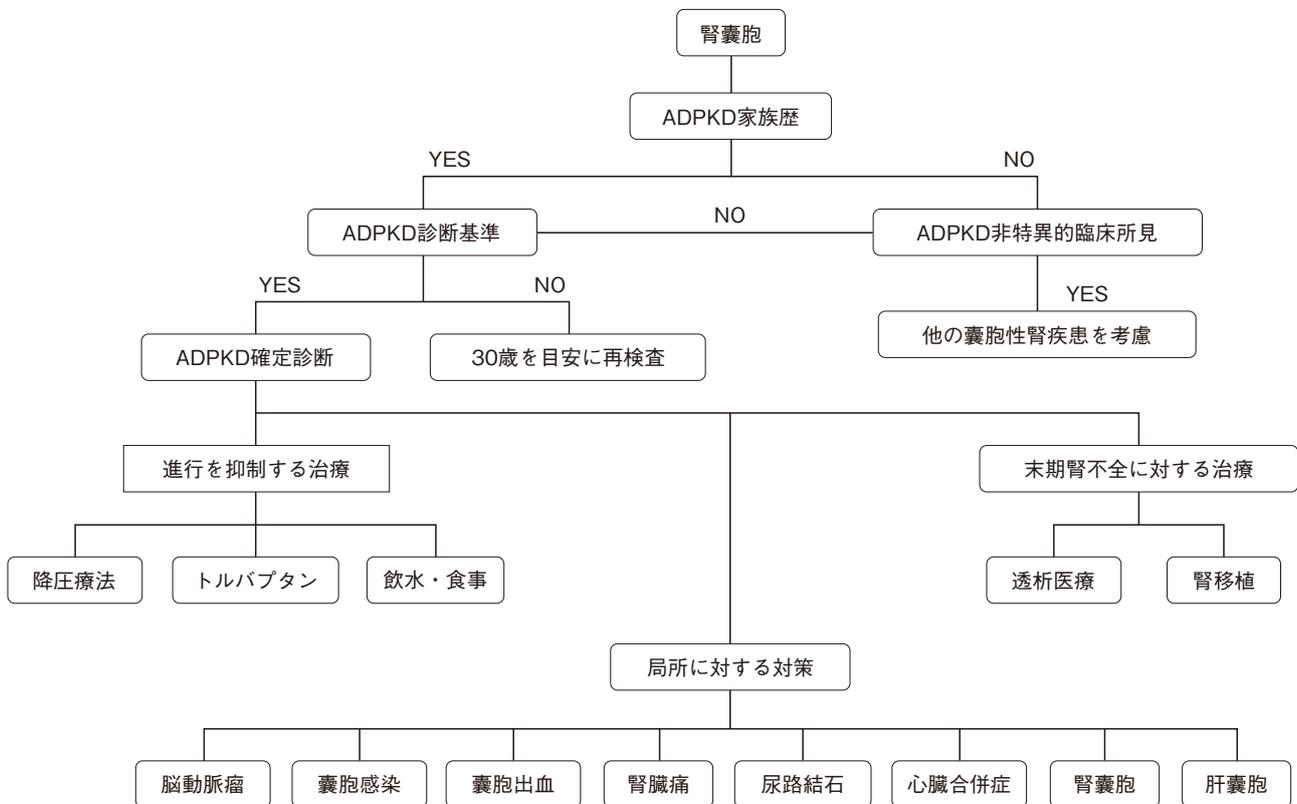


図1 ADPKD 診断のアルゴリズム

3. 診断基準

表1 <ADPKD 診断基準> (厚生労働省進行性腎障害調査研究班「常染色体優性多発性嚢胞腎診療ガイドライン(第2版)」)

1. 家族内発生が確認されている場合
 - 1) 超音波断層像で両腎に各々3個以上確認されているもの
 - 2) CT, MRI では、両腎に嚢胞が各々5個以上確認されているもの
2. 家族内発生が確認されていない場合
 - 1) 15歳以下では、CT, MRI または超音波断層像で両腎に各々3個以上嚢胞が確認され、以下の疾患が除外される場合
 - 2) 16歳以上では、CT, MRI または超音波断層像で両腎に各々5個以上嚢胞が確認され、以下の疾患が除外される場合

除外すべき疾患

- 多発性単純性腎嚢胞 multiple simple renal cyst
- 尿細管性アシドーシス renal tubular acidosis
- 多嚢胞腎 multicystic kidney (多嚢胞性異形成腎 multicystic dysplastic kidney)
- 多房性腎嚢胞 multilocular cysts of the kidney
- 髄質嚢胞性疾患 medullary cystic disease of the kidney (若年性ネフロン癆 juvenile nephronophthisis)
- 多嚢胞化萎縮腎 (後天性嚢胞性腎疾患) acquired cystic disease of the kidney
- 常染色体劣性多発性嚢胞腎 autosomal recessive polycystic kidney disease

4. ADPKD の画像

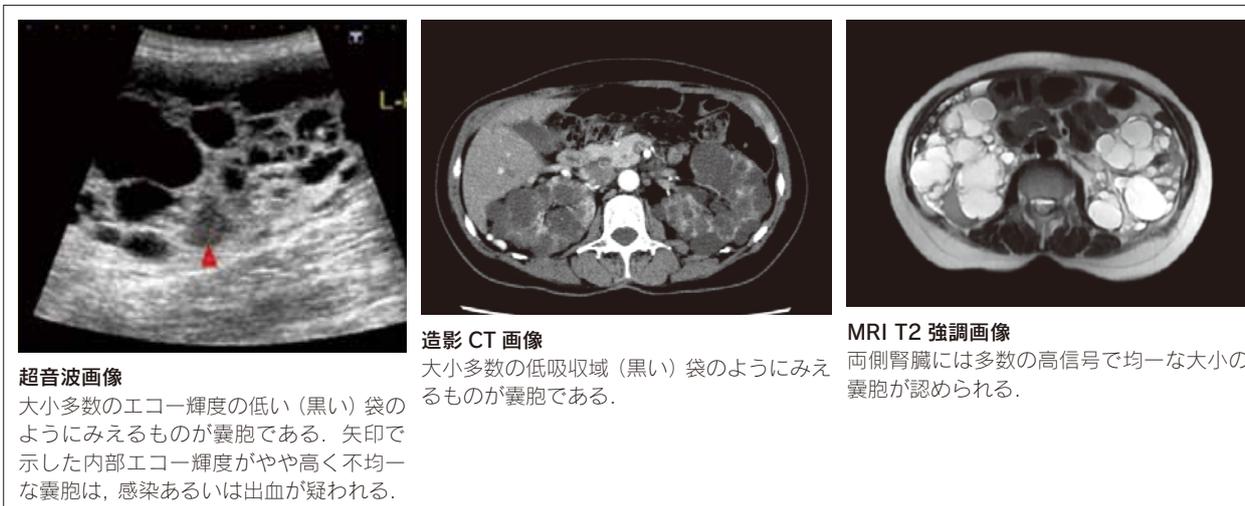


図2 ADPKD の画像

5. 鑑別診断

表2 ADPKD 以外の主な腎嚢胞性疾患

疾患名	嚢胞数	嚢胞の分布と大きさ	嚢胞が見つかる年齢	鑑別に役立つ所見
多発性単純性腎嚢胞	少	大小不同の嚢胞, 非一様に分布	すべての年齢	30歳未満は稀, 加齢とともに増加
後天性嚢胞性腎疾患	少~多	びまん性	成人	ESRD に先行して嚢胞形成
結節性硬化症	少~多	比較的小さな(1-2 cm 以下) 嚢胞が一様に分布	すべての年齢	腎血管筋脂肪腫, 皮膚病変, 爪周囲線維腫, 網膜過誤腫, 心臓横紋筋腫
ARPKD	多	びまん性, 小さな嚢胞	出生時	巨大腎, 先天性肝線維症

6. ADPKD のリスク分類

病勢進行を客観的に示すバイオマーカーとして、現在では、総腎容積 (TKV)、身長補正総腎容積 (htTKV) が標準的に使われている。その他に、原因遺伝子変異の種類 (*PKD1* 変異) や、年齢、性別 (男性)、体重、高血圧や蛋白尿がリスク因子として知られている。

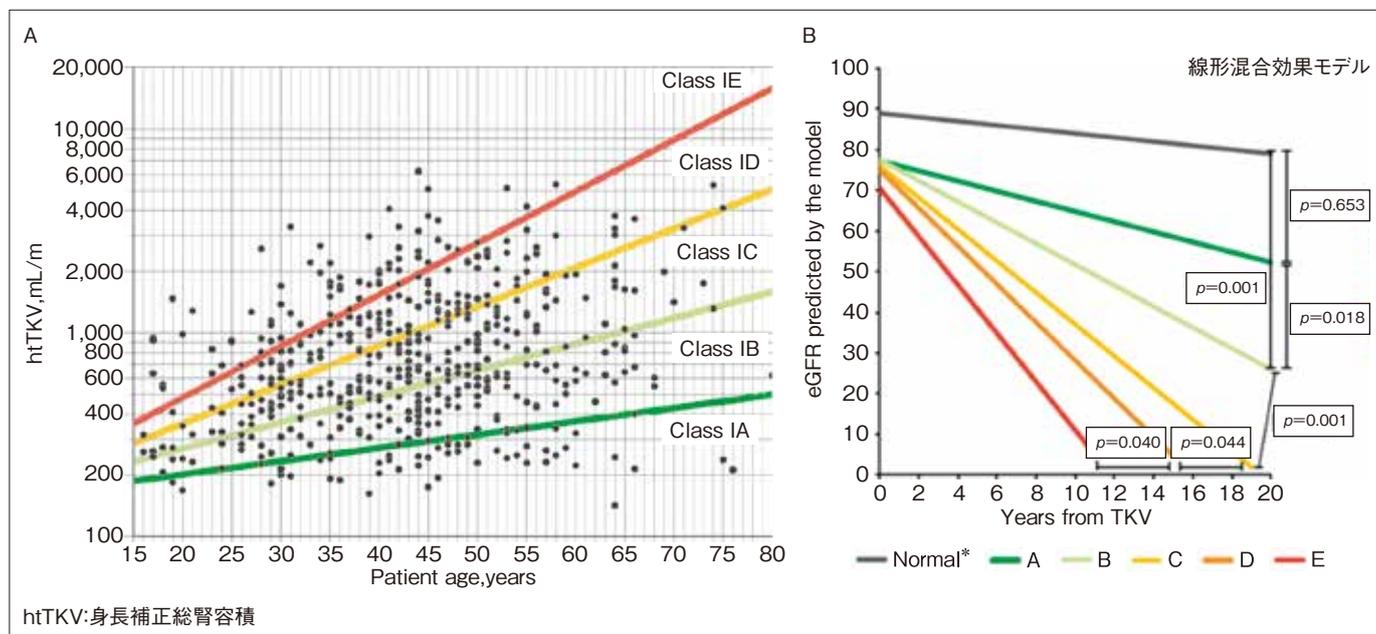


図3 Mayo クラス分類

A) Class I の 5 段階のクラス分類 B) Class I の腎機能低下予測

7. ADPKD の難病診断基準

- ・ CKD 重症度分類ヒートマップで赤色部分
あるいは
- ・ 腎容積 750 mL 以上かつ腎容積増大速度 5%/年以上

8. 総腎容積測定

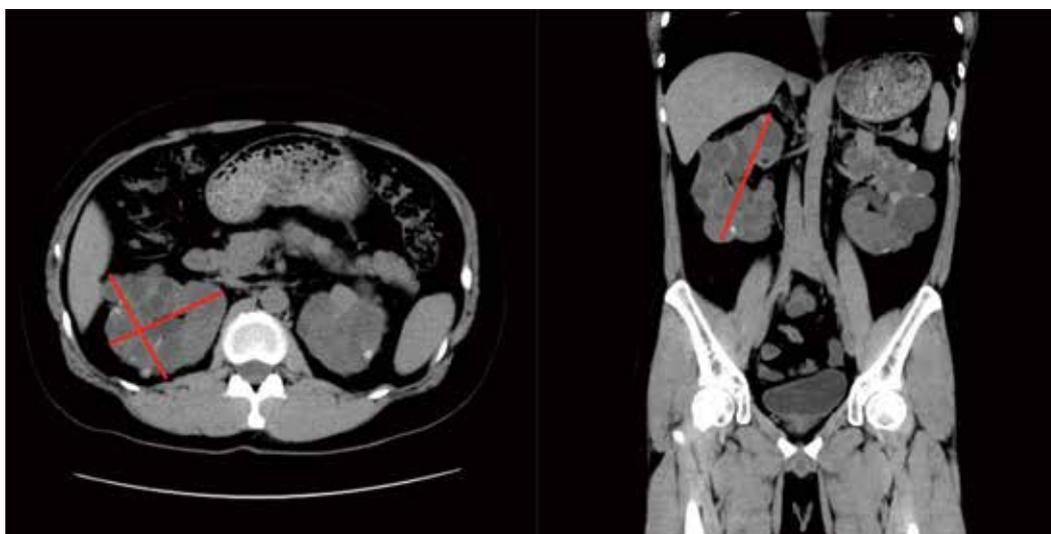


図4 楕円法による TKV 測定

片腎の 3 方向を測定し、楕円と仮定して計算する。
片腎容積 = $\pi/6 \times \text{length} \times \text{width} \times \text{depth}$

II 治療

1. 進行を抑制する治療

1) 降圧療法

CQ 1-1 高血圧を伴う ADPKD 患者に RA 系阻害薬は推奨されるか？

推奨グレード 2C ACE 阻害薬もしくは ARB は高血圧を伴う ADPKD の末期腎不全への進展抑制効果および蛋白尿抑制効果が期待できるため、その使用を提案する。

CQ 1-2 高血圧を伴う ADPKD 患者に厳格な降圧療法は推奨されるか？

推奨グレード 2B 厳格な降圧療法は ADPKD のアルブミン尿、左心肥大、腎容積増大を改善する効果が期待できるが、ふらつきなど副作用の頻度が高いため、50 歳未満で eGFR > 60 mL/分/1.73 m²かつ降圧療法に忍容性がある ADPKD 患者に限って、* 厳格な降圧療法を実施することを提案する。

* 厳格な降圧療法：110/75 mmHg 未満

2) トルバプタン

CQ 2 ADPKD の治療にトルバプタンは推奨されるか？

推奨グレード 1A 急速に進行する、もしくは急速な進行が予想される成人 ADPKD 患者に対し、利尿に伴う有害事象に留意し、肝機能検査値をモニターしたうえで、腎機能低下の抑制を目的としたトルバプタン治療を推奨する。

- ・トルバプタン治療による益
 - 1) 腎機能低下の抑制
 - 2) 総腎容積増大の抑制
 - 3) 腎臓痛発生の減少
 - 4) アルブミン尿の減少
- ・トルバプタン治療による害
 - 1) 利尿に伴う有害事象
 - 2) 肝機能障害の発生

トルバプタンの導入は入院下で行い、開始後は月 1 回の頻度で肝機能検査、血清 Na 濃度を含めたモニタリングが必要である。

なお、トルバプタンの処方方は e-learning を受講した医師のみが可能である。

3) 飲水・食事

・飲水

少なくとも脱水状態や口喝が続くのを避けるべく、飲水を促すことが推奨される。

・たんぱく質制限

たんぱく質制限食の意義は認められていない。ただし CKD 診療ガイドラインに準拠したバランスのとれた食事が、合併症予防の観点からは推奨される。

・カロリー制限食

カロリー制限が動物モデルで腎障害の進展、腎サイズの増大を抑制したとする報告がある。ヒトにおいても早期の ADPKD 患者では過剰体重や肥満は増悪因子として推定されている。

2. 局所に対する対策

1) 脳動脈瘤

CQ 3

ADPKD 患者に対する脳動脈瘤のスクリーニングは推奨されるか？

推奨グレード 2C

ADPKD 患者において脳動脈瘤のスクリーニングによる全死亡率の低下および脳動脈瘤破裂の予防を支持するエビデンスはないが、頭部単純 MR アンギオグラフィ (MRA) によるスクリーニングの実施を提案する。特に脳動脈瘤やくも膜下出血の家族歴がある患者には推奨する。

2) 嚢胞感染 (抗菌薬)

CQ 4

ニューキノロン系抗菌薬は ADPKD の嚢胞感染治療に推奨されるか？

推奨グレード 2C

ニューキノロン系抗菌薬は ADPKD の嚢胞感染治療に有効である可能性があり、治療選択肢として考慮されるが、乱用は避けるべきである。

- ・ 抗菌薬の投与期間

嚢胞感染症に対する抗菌薬の投与期間に関して定説はないが、通常は最低でも 4 週間は継続するとされている。

3) 嚢胞感染 (ドレナージ)

- ・ ドレナージの適応基準 (抗菌薬抵抗性)

経静脈的に適切な抗菌薬投与を 1~2 週間投与しても発熱が続いている場合は、治療抵抗性と判断しドレナージの適応と考えられる。

- ・ ドレナージの適応基準 (感染嚢胞の大きさ)

嚢胞径が 5 cm 以上の感染嚢胞は難治性となる傾向があり、早期のドレナージ療法の実施を提案する。

4) 嚢胞出血

- ・ トラネキサム酸

保静的治療の効果がない場合には、考慮してもよい。

<経口投与>

GFR または Ccr 15~59 mL/分：250~500 mg/日投与

GFR または Ccr <15 mL/分：250~500 mg を週 3 回投与

透析患者：250~500 mg を週 3 回投与，HD 患者は HD 後に投与

<静脈投与>

GFR または Ccr 15~59 mL/分：初回 500 mg，2 回以降 250 mg を隔日投与

GFR または Ccr <15 mL/分：初回 500 mg，2 回目以降 150 mg を週 3 回投与

透析患者：初回 500 mg，2 回以降 150 mg を週 3 回投与，HD 患者は HD 後に静脈投与

難治性腎疾患診療ガイドライン 2020 エッセンス版
エビデンスに基づくネフローゼ症候群 IgA 腎症 急速進行性腎炎症候群 RPGN 多発性嚢胞
腎 PKD 診療ガイドライン 2020

発行 2021年6月15日

監修 成田一衛・新潟大学医歯学系腎・膠原病内科学

編集 厚生労働科学研究費補助金難治性疾患等政策研究事業(難治性疾患政策研究事業)難治性
腎障害に関する調査研究班

制作 株式会社 東京医学社

〒101-0051 東京都千代田区神田神保町 2-40-5 電話 03-3265-3551

*本エッセンス版は「エビデンスに基づくネフローゼ症候群診療ガイドライン 2020, エビデンスに基づく IgA 腎症診療ガイドライン 2020, エビデンスに基づく急速進行性腎炎症候群 RPGN 診療ガイドライン 2020, エビデンスに基づく多発性嚢胞腎 PKD 診療ガイドライン 2020」より抜粋したものである。