

## 常染色体優性多発性嚢胞腎（ADPKD）への サムスカ錠治療について

佐野厚生総合病院 腎臓内分泌代謝内科  
村上 円人

### ➤ ADPKD とはどんな病気？

ADPKD は両側腎臓に多数の嚢胞が進行性に発生・増大し、腎臓以外の多くの臓器にも合併症が生じる最も頻度の高い遺伝性疾患です。加齢とともに腎機能が低下し、70歳までに約半数の患者さんが末期腎不全にいたります。

30～40歳代までは無症状で経過します。初発症状として肉眼的血尿、腹痛、腰背部痛、腹部膨隆などが多く、感染症や尿路結石、嚢胞出血では急激な腹痛を自覚することもあります。腎臓以外に生じる合併症としては高血圧、脳動脈瘤、心臓弁膜症などがあります。

### ➤ サムスカ錠について

嚢胞が増大する原因としてバゾプレッシンというホルモンが関与しています。サムスカ錠はバゾプレッシンの拮抗薬でありADPKDの治療のため日本や海外で使用されております。臨床試験においてADPKD患者さんの1年あたりの両腎容積の変化率を2.7%減少させます。さらに、腎機能の低下速度の抑制や腎臓痛の発生率低下、尿路感染症、血尿の頻度低下なども認めました。効果はサムスカ錠の量が増えるほど大きくなります。

### ➤ サムスカ錠の適応患者：適応条件と開始時の入院について

サムスカ錠は、すべてのADPKD患者への投与は認められておりません。以下の9つの条件を全て満たす場合に限り使用可能です。開始時は2泊3日の入院が必要です。

1. 使用目的は腎容積が既に増大しており、かつ、腎容積の増大速度が速い常染色体優性多発性嚢胞腎である。
2. 腎容積は750ml以上である（CT検査で調べます）
3. 腎容積増大速度が概ね5%/年以上である（半年～1年あけてCTを撮影し、比較します）
4. サムスカ錠もしくは類似化合物への過敏症の既往がない
5. 適切な水分補給が可能である
6. eGFR 15ml/min/1.73m<sup>2</sup>以上である（基本的には60以上が望ましい）

7. 慢性肝炎、薬剤性肝機能障害等の肝障害またはその既往歴がない
8. 妊婦または妊娠している可能性のある婦人ではない
9. 高 Na 血症ではない

➤ サムスカ錠の使用上の注意

1. 飲水励行について： 多尿になりますので水分を十分に摂取する必要があります。尿量は 5L 以上となる場合があります。重要なのは、いつでも飲水が可能であること（口が渴いたと自覚したら飲水できる）、お手洗いにしやすい環境であることです。飲水が十分に出来ないと、重症の脱水になる可能性もありますし、お手洗いにいきにくいと飲水量を控えてしまい、これも脱水の原因となりえます。
2. 水が飲めない場合の休薬：下痢や嘔吐などの消化器症状がある場合は脱水症になりますので、休薬が必要です。休薬しても腎臓には短期的に全く影響はありません。
3. 水分摂取量が少ない場合は、特に開始初期は腎機能が一時的に低下したり、高 Na 血症となる場合があります。内服薬の調整など主治医が対応いたします。
4. 肝障害：肝障害がでる報告が少数ございます。定期的に検査をしていきますので、万が一肝障害が出現した場合は治療は中止する場合があります。
5. 医療費の補助について：サムスカ錠は高額な薬です。内服の量が多くなることから患者さんの自己負担も決して安くはありません。高額療養費制度を利用すれば自己負担も軽減されますが、それでも月に数万円の出費になります。サムスカ錠の導入を検討される場合は、導入前に制度に詳しい者から改めて実質の負担がいくら程度になるかなど説明させていただきます。