

特集：CME

日本腎臓学会 腎臓専門医研修カリキュラム 小児科系

I. 知識

1. 形態、機能、病態生理

■研修のポイント

腎臓病の診断は、①医療面接，身体診察，簡単な尿検査，血液検査などに基づいた臨床症候の把握，②血清 Cr 値，eGFR での腎機能の評価，③画像検査や病理組織学的検査により総合的に行われる。すなわち，解剖学的な主病変部位(糸球体，尿細管間質，血管)の決定，画像あるいは病理所見に基づく判断，さらには腎機能による生理学的な変化(病態生理)を把握する際に，腎臓の解剖と機能についての知識は必須項目である。

(1) 腎臓・尿路系の形態

■到達目標

- 1) 腎臓の部位，大きさ，形，構造を説明できる。
- 2) 尿管，膀胱，尿道の構造を説明できる。
- 3) ネフロンを説明できる。
- 4) 糸球体の構造(内皮細胞，基底膜，上皮細胞，メサングウム細胞)を説明できる。
- 5) 尿細管細胞，間質の構造を説明できる。
- 6) 小児の年齢に応じた腎・尿路系の形態変化が説明できる。

(2) 腎臓の機能

■到達目標

- 1) 体液の恒常性(体液の分布と組成)を説明できる。
- 2) 腎循環と糸球体・尿細管の機能を説明できる。
- 3) 尿(尿量，尿の成分)の生成機序を説明できる。
- 4) 糸球体濾過，クリアランスを説明できる。
- 5) 小児の年齢や体格に応じた体液の分布や組成，腎機能の正常値を説明できる。

(3) 病態生理

■到達目標

- 1) 水・電解質の代謝調節機構を説明できる。
- 2) 酸塩基平衡を説明できる。
- 3) 腎内分泌調節を説明できる。

(4) 腎臓の発生と機能発達

■到達目標

- 1) 腎臓の発生と機能発達を説明できる。

2. 主要症候

■研修のポイント

腎臓病では、患者・家族の訴えと医療面接から疾患を予測し、診断確定に必要な検査を効率よく行う必要がある。

(1) 尿量の異常(無尿, 乏尿, 多尿)

■到達目標

- 1) 無尿, 乏尿の病態を説明できる。
- 2) 多尿の病態を説明できる。
- 3) 尿量の異常をきたす疾患を列挙できる。
- 4) 尿量の異常のある患者の診断を説明できる。
- 5) 尿量の異常のある患者の治療を遂行できる。

(2) 排尿異常・頻尿

■到達目標

- 1) 排尿異常・頻尿の病態を説明できる。
- 2) 排尿異常・頻尿の原因を列挙できる。
- 3) 排尿異常・頻尿のある患者の診断を説明できる。
- 4) 排尿異常・頻尿のある患者の治療を遂行できる。

(3) 蛋白尿

■到達目標

- 1) 蛋白尿の病態を説明できる。
- 2) 蛋白尿の原因鑑別に必要な検査を説明できる。
- 3) 蛋白尿のある患者の診断を説明できる。
- 4) 蛋白尿のある患者の治療を遂行できる。

(4) 血尿

■到達目標

- 1) 血尿の病態を説明できる。
- 2) 血尿の原因鑑別に必要な検査を説明できる。
- 3) 血尿のある患者の診断を説明できる。
- 4) 血尿のある患者の治療を遂行できる。

(5) 尿糖

■到達目標

- 1) 尿糖の病態を説明できる。
- 2) 尿糖の原因鑑別に必要な検査を説明できる。
- 3) 尿糖のある患者の診断を説明できる。

4) 尿糖のある患者の治療を遂行できる。

(6) 膿尿, 細菌尿

■到達目標

- 1) 膿尿, 細菌尿の病態を説明できる。
- 2) 膿尿, 細菌尿の原因鑑別に必要な検査を説明できる。
- 3) 膿尿, 細菌尿のある患者の診断を説明できる。
- 4) 膿尿, 細菌尿のある患者の治療を遂行できる。

(7) 混濁尿, 尿の色調 pH, 浸透圧の異常

■到達目標

- 1) 混濁尿, 尿の色調 pH, 浸透圧に異常をきたす病態を説明できる。
- 2) 混濁尿, 尿の色調 pH, 浸透圧に異常の原因鑑別に必要な検査を説明できる。
- 3) 混濁尿, 尿の色調 pH, 浸透圧に異常のある患者の診断を説明できる。
- 4) 混濁尿, 尿の色調 pH, 浸透圧に異常のある患者の治療を遂行できる。

(8) 浮腫

■到達目標

- 1) 浮腫の病態(全身性, 局所性, pitting, non-pitting)を説明できる。
- 2) 浮腫の原因鑑別に必要な検査を説明できる。
- 3) 浮腫のある患者の診断を説明できる。
- 4) 浮腫のある患者の治療を遂行できる。

(9) 高血圧

■到達目標

- 1) 小児の年齢に応じた血圧の正常値を説明できる。
- 2) 高血圧の病態に関与する因子を説明できる。
- 3) 高血圧の原因鑑別に必要な検査を説明できる。
- 4) 高血圧のある患者の診断を説明できる。
- 5) 高血圧のある患者の治療を遂行できる。

(10) 貧血

■到達目標

- 1) 貧血の病態を説明できる。
- 2) 貧血の原因鑑別に必要な検査を説明できる。
- 3) 貧血のある患者の診断を説明できる。
- 4) 貧血のある患者の治療を遂行できる。

(11) 腰・腹痛(腎疝痛)

■到達目標

- 1) 腰・腹痛(腎疝痛)の病態を説明できる。
- 2) 腰・腹痛(腎疝痛)の原因鑑別に必要な検査を説明できる。
- 3) 腰・腹痛(腎疝痛)のある患者の診断を説明できる。

- 4) 腰・腹痛(腎疝痛)のある患者の治療を遂行できる。

(12) 腹部腫瘍

■到達目標

- 1) 腹部腫瘍の病態を説明できる。
- 2) 腹部腫瘍の原因鑑別に必要な検査を説明できる。
- 3) 腹部腫瘍のある患者の診断を説明できる。
- 4) 腹部腫瘍のある患者の治療を遂行できる。

(13) 尿毒症

■到達目標

- 1) 尿毒症の病態を説明できる。
- 2) 尿毒症の診断を説明できる。
- 3) 尿毒症の治療を遂行できる。

(14) 成長障害

■到達目標

- 1) 成長障害の病態を説明できる。
- 2) 成長障害の原因鑑別に必要な検査を説明できる。
- 3) 成長障害のある患者の診断を説明できる。
- 4) 成長障害のある患者の治療を遂行できる。
- 5) 腎機能障害と成長障害の関連を説明できる。

3. 疾患分類

■研修のポイント

腎臓病においては、一人の患者に、臨床診断名、病因に基づく診断名、病理診断名腎機能による診断名といった形で複数の診断名が付くことになり、初学者には難しく感じられると同時に、臨床研究を行う際の問題点となっている。日本腎臓学会腎病理診断標準化委員会では、日本腎生検レジストリー(Japan Renal Biopsy Registry : J-RBR)を行うに当たり、主診断の分類法を考案した。1症例につき、臨床診断、そして、腎病理診断を病因分類と病型分類に分け、この3つの基準により分類することを提唱している。

■到達目標

1) 臨床診断

WHOの臨床症候の5型(①急性腎炎症候群、②急速進行性腎炎症候群、③反復性または持続性血尿、④慢性腎炎症候群、⑤ネフローゼ症候群)を基本型とし、それに追加項目を8項目(①代謝性疾患に伴う腎障害、②膠原病・血管炎に伴う腎障害、③高血圧に伴う腎障害、④遺伝性腎疾患、⑤急性腎不全、⑥腎移植、⑦薬剤性腎障害、⑧その他)を加え、重複選択可能としている。これらの臨床診断を説明できる。

2) 病理組織診断(病因分類)

①原発性糸球体疾患、②IgA腎症、③紫斑病性腎炎、④ループス腎炎、⑤MPO-ANCA陽性腎炎、⑥PR3-ANCA陽性腎炎、⑦抗GBM抗体型腎炎、⑧高血圧性腎硬化症、⑨血栓性微小血管症、⑩糖尿病性腎症、⑪アミロイド腎症、⑫Alport症候群、⑬造血器異常関連腎症、⑭感染症関連腎症、⑮移植腎、⑯その他、について説明できる。

3) 病理組織診断(病型分類)

①微小糸球体変化, ②巣状分節性糸球体硬化症, ③膜性腎症, ④メサングウム増殖性糸球体腎炎, ⑤管内増殖性糸球体腎炎, ⑥膜性増殖性糸球体腎炎(I型, III型), ⑦dense deposit disease, ⑧半月体形成性壊死性糸球体腎炎, ⑨硬化性糸球体腎炎(糸球体疾患関連), ⑩腎硬化症(動脈硬化関連), ⑪急性間質性腎疾患, ⑫慢性間質性腎疾患, ⑬移植腎, ⑭急性尿細管壊死, ⑮その他, について説明できる。

II. 専門的身体診察

■研修のポイント

腎臓病の診療において, 身体診察所見を見落としなく取ることが求められる。また, 疾患特異度が高い身体診察所見を得ることを学ぶ。

(1) 腎の触診法

■到達目標

- 1) 両手触診(ballotting: ballotment)ができる。
- 2) 腫大した腎(多発性嚢胞腎, 腫瘍, 水腎症)を触診できる。

(2) 腎血管雑音の聴診

■到達目標

- 1) 腹部大動脈の血管雑音を聴取できる。
- 2) 左右の腎動脈の血管雑音を聴取できる。

(3) 肋骨椎骨角叩打痛

■到達目標

- 1) 肋骨椎骨角を指摘できる。
- 2) 肋骨椎骨角叩打痛を確認できる。

(4) 体液量の評価

■到達目標

- 1) 高血圧, 浮腫から体液量の増加を指摘できる。
- 2) turgor から体液量減少を指摘できる。
- 3) capillary refill time から体液量減少を指摘できる。
- 4) 年齢による体液量の違いを説明できる。

III. 専門的検査

1. 体液バランス(水・電解質, 酸塩基平衡)

■研修のポイント

腎臓病の診療において, 体液バランス(水・電解質, 酸塩基平衡)を適切に評価することが求められる。

(1) 血中，尿中電解質

■到達目標

- 1) 血中・尿中 Na, K, Cl, Ca, P, Mg の臨床的意義を説明できる。
- 2) 臨床症状と電解質異常の関係を説明できる。
- 3) 欠乏量を推測できる。

(2) 血液ガス分析，酸塩基平衡

■到達目標

- 1) 血液ガス分析ができる。
- 2) 代謝性，呼吸性，アシドーシス，アルカローシスが判断できる。
- 3) アニオンギャップが計算できる。
- 4) 代償機構を評価できる。

(3) 血漿浸透圧・尿浸透圧

■到達目標

- 1) 血漿浸透圧および有効血漿浸透圧を Na, 血糖, BUN から推測でき，血漿浸透圧を評価できる。
- 2) 尿中浸透圧ギャップを計算し，評価できる。

2. 尿・血液検査

■研修のポイント

腎臓病の診療において，尿・血液検査を適切に評価することが求められる。
学校検尿などの検尿異常者の検査計画をたて，実施・評価できる。

(1) 尿検査

■到達目標

- 1) 尿沈渣から糸球体病変を推測できる。
- 2) 随時尿で，1日尿蛋白量(gCr 補正)を推定できる。
- 3) 選択指数(selectivity index : IgG クリアランス/トランスフェリンクリアランス)を計算できる。
- 4) 尿免疫電気泳動検査を評価できる。
- 5) 尿 β_2 -ミクログロブリン， α_1 -ミクログロブリン，NAG から尿細管障害を推測できる。

(2) 血液検査

■到達目標

- 1) 尿素窒素，Cr，尿酸，IgG，IgA，IgM，血清補体(C3, C4, CH50)，免疫複合体，血糖，HbA1c，CRP，赤沈，ASO，HBV，HCV，クリオグロブリンをオーダーし，評価できる。
- 2) 抗核抗体，抗 ds-DNA 抗体，抗 Sm 抗体，抗リン脂質抗体，抗 Scl-70 抗体，抗セントロメア抗体，抗 GBM 抗体，MPO-ANCA，PR3-ANCA をオーダーし，評価できる。
- 3) 血清免疫電気泳動をオーダーし，評価できる。
- 4) 血漿レニン濃度，血清アルドステロン濃度，血清抗利尿ホルモン(ADH)濃度，血清活性型ビタミン D 濃度，血清エリスロポエチン濃度，血清 ANP 濃度，血清 BNP 濃度，インタクト PTH をオーダーし，評価できる。

3. 腎機能, 尿細管機能

■研修のポイント

腎臓病の診療において、腎機能, 尿細管機能を適切に評価することが求められる。

(1) 腎機能

■到達目標

- 1) 血清 Cr, シスタチン C は小児の年齢別正常値に基づき評価できる。
- 2) eGFR(小児の推算式), Cr クリアランス, イヌリンクリアランスを評価できる。
- 3) 腎機能の低下速度を $1/\text{Cr}$ を用いて説明できる。
- 4) 腎血漿流量, 腎血流量を説明できる。

(2) 尿細管機能

■到達目標

- 1) FE_{Na} , FE_{UN} , FE_{K} , FE_{UA} , FE_{Ca} , FE_{Mg} を評価できる。
- 2) transtubular K gradient (TTKG) を評価できる。
- 3) β_2 -ミクログロブリン, α_1 -ミクログロブリン, NAG などの近位尿細管機能検査を評価できる。
- 4) 最大再吸収量(グルコース, P, HCO_3) を説明できる。
- 5) 重炭酸負荷検査を評価できる。
- 6) 尿中アニオンギャップを評価できる。
- 7) 塩化アンモニウム負荷試験を評価できる。
- 8) Fishberg 濃縮試験を評価できる。

4. 腎尿路の画像検査

■研修のポイント

腎臓病の診療において、画像検査を適切に評価することが求められる。

■到達目標

超音波, CT, MRI, 腎盂造影, 核医学検査(利尿レノグラムを含む)で腎・尿路系の部位, 大きさ, 形状, 機能を評価できる。

- 1) 腹部超音波検査で腎臓の大きさ・形状・結石の有無を評価できる。
- 2) 腹部単純エックス線検査(KUB)で腎臓の大きさ・形状・結石の有無を評価できる。
- 3) 排泄性腎盂造影(IVP, DIP)で腎臓の大きさ・腎盂の形状・結石の有無, 尿排泄を評価できる。
- 4) 腹部 CT 検査, MRI 検査で腎臓の大きさ・形状・結石の有無, 血管の異常を評価できる。
- 5) 腎血管造影を評価できる。
- 6) 核医学検査(利尿レノグラムを含む)を評価できる。
- 7) 排尿時膀胱尿道造影(VUR 検査を含む)を説明できる。

5. 腎生検

■研修のポイント

腎臓病の診療において、腎生検を適切に評価することが求められる。

■到達目標

- 1) 適応と禁忌を説明できる。
- 2) 危険性・合併症・注意事項を説明できる。
- 3) 腎生検を安全に実施できる。

- 4) 腎生検標本を評価できる。
- 5) 治療法を推奨できる。

IV. 治療

1. 生活指導

■研修のポイント

腎臓病の生活指導の基本は、肥満防止・解消である。さらに十分な睡眠と過労を避けること、適度な運動が重要である。尿蛋白、血圧を評価し、それぞれの病期に分けて運動の程度を調整する。

■到達目標

- 1) 減量が指導できる。
- 2) 中等度の強度の有酸素運動を中心に定期的に(毎日30分以上を目標に)行うことを指導できる。
- 3) 生活指導区分表に従って説明できる。

2. 食事指導(塩分制限, K 制限食)

■研修のポイント

腎臓病の食事療法の基本は、十分なエネルギー摂取と蛋白質摂取制限、塩分摂取制限である。体重、身長、腎機能、高血圧を評価して摂取量を調整する。一方、一部の進行症例を除き、先天性腎尿路異常では塩分を喪失しやすいことが多く、尿中Naや水分排泄量を確認しつつ塩分負荷量や水分量を適宜調節する。

■到達目標

- 1) 1日のエネルギー摂取量、蛋白質摂取量、塩分摂取量を設定できる。
- 2) 塩分摂取量(g/日) = 蓄尿でのNa排泄量(mEq/day) ÷ 17で推定できる。
- 3) 病態に応じて食塩摂取量を指導できる。
- 4) 小児の(保存期を含めた)慢性腎不全では、原則として蛋白摂取制限を行わないことを理解し説明できる。
- 5) 栄養士と相談して食事指導ができる。

3. 輸液・水・電解質管理(適応, 輸液の種類と用法)

■研修のポイント

身体所見から脱水、体液量減少を評価し、生理食塩液、5%ブドウ糖液、維持輸液製剤などを病態にあわせて適切に選択することが重要である。また、電解質異常に対しては、欠乏量を推定し、安全係数を掛けて1日投与量を決定する。投与後も1時間、2時間後の変化を測定し、微調整を行うことが大切である。

■到達目標

- 1) 年齢と体格に応じた体液量を推測できる。
- 2) 年齢と体格に応じた脱水、体液量減少を判断できる。
- 3) 体液量、電解質異常を評価し、輸液の必要な患者を判断できる。
- 4) 電解質異常から欠乏量を推測できる。
- 5) 電解質異常を補正できる。
- 6) 適切な輸液剤を選択し、1日投与量と投与速度を決定できる。
- 7) 輸液ラインを確保できる。

- 8) 輸液の合併症を説明できる。
- 9) 輸液の効果を判断し、中止することができる。

4. 薬物療法

■研修のポイント

腎臓病に対して使用される主な薬剤は、抗血小板薬、副腎皮質ステロイド薬、免疫抑制薬、利尿薬、降圧薬、高脂血症薬、貧血改善薬などに大別される。投与方法、投与量、副作用について学ぶ。

(1) 利尿薬

■到達目標

- 1) ループ利尿薬の作用機序と副作用について説明できる。
- 2) サイアザイド系利尿薬の作用機序と副作用について説明できる。
- 3) hANP の作用機序と副作用について説明できる。
- 4) アルドステロン拮抗薬の薬理作用と副作用を説明できる。

(2) 降圧薬

■到達目標

- 1) 各病態と年齢に適した降圧薬を選択できる。
- 2) 降圧目標値を設定できる。
- 3) 小児では年齢に応じた血圧の目標値を設定できる。
- 4) 降圧薬の薬理作用と副作用、使用禁忌について説明できる。

(3) 副腎皮質ステロイド薬

■到達目標

- 1) 副腎皮質ステロイド薬の適応について説明できる。
- 2) 副腎皮質ステロイド薬の薬理作用と副作用を説明できる。

(4) 免疫抑制薬

■到達目標

- 1) シクロスポリン A の適応について説明できる。
- 2) シクロスポリン A の薬理作用と副作用を説明できる。
- 3) タクロリムスの適応について説明できる。
- 4) タクロリムスの薬理作用と副作用を説明できる。
- 5) ミゾリビンの適応について説明できる。
- 6) ミゾリビンの薬理作用と副作用を説明できる。
- 7) シクロホスファミドの適応について説明できる。
- 8) シクロホスファミドの薬理作用と副作用を説明できる。
- 9) アザチオプリンの適応について説明できる。
- 10) アザチオプリンの薬理作用と副作用を説明できる。

(5) 抗血小板薬

■到達目標

- 1) 抗血小板薬の適応について説明できる。

- 2) 抗血小板薬の薬理作用と副作用を説明できる。

(6) 抗凝固薬

■到達目標

- 1) 抗凝固薬の適応について説明できる。
- 2) 抗凝固薬の薬理作用と副作用を説明できる。

(7) 経口吸着薬

■到達目標

- 1) 経口吸着薬の適応について説明できる。
- 2) 経口吸着薬の薬理作用と副作用を説明できる。

(8) 貧血改善薬

■到達目標

- 1) 貧血改善薬の適応について説明できる。
- 2) 貧血改善薬の薬理作用と副作用を説明できる。

5. 血液透析，腹膜透析，アフェレシス

■研修のポイント

血液透析，腹膜透析，アフェレシス(血漿交換療法，免疫吸着療法)の適応疾患および副作用を把握しておくことが重要である。

■到達目標

- 1) 血液透析の適応を判断できる。
- 2) 血液濾過透析の適応を判断できる。
- 3) CHDF の適応を判断できる。
- 4) 腹膜透析の適応を判断できる。
- 5) アフェレシス(血漿交換療法，免疫吸着療法)の適応を判断できる。
- 6) 急性腎障害患者に適切な治療方法を判断できる。

6. 腎移植(ドナーとレシピエント，移植と免疫)

■到達目標

- 1) 腎移植の利点と欠点，副作用について患者・家族に説明できる。
- 2) 腎移植の予後と合併症について患者・家族に説明できる。
- 3) 腎移植の適応を判断し，移植施設の腎臓小児科医，外科医・泌尿器科医と連携をとることができる。
- 4) 献腎移植と生体腎移植の利点，欠点を理解し，献腎登録の基準についても患者・家族に説明できる。

7. バスキュラーアクセス作製術

■到達目標

- 1) バスキュラーアクセス作製の必要，手術の合併症について患者・家族に説明できる。
- 2) バスキュラーアクセス作製時期を判断し，泌尿器科医などと連携をとることができる。
- 3) 体格・治療期間に応じて適したバスキュラーアクセス(カテーテルの種類や内シャント)を選択

できる。

- 4) 作製したバスキュラーアクセスについて、術後管理(カテーテルの抗凝固薬や刺入部の管理、内シャント術後の創部管理やシャント運動の指示)ができる。

8. PD 腹腔カテーテル挿入術

■到達目標

- 1) PD 腹腔カテーテル挿入の必要、手術の合併症について患者・家族に説明できる。
- 2) PD 腹腔カテーテル挿入時期を判断し、外科医・泌尿器科医などと連携をとることができる。
- 3) PD 腹腔カテーテル挿入術後の術後管理、腹膜透析開始方法、普段のカテーテル清潔管理を理解している。

疾患

1. 慢性腎臓病(CKD)

■研修のポイント

慢性腎臓病(CKD)は、腎不全進行のリスクだけではなく、心疾患・脳血管障害のリスクも高いことから、腎臓専門医、循環器専門医、神経内科専門医との連携が必要である。また CKD という診断名で満足することなく、その原疾患、状態、予後、個別の治療法を適切に説明できることが重要である。

■到達目標

□医療面接・身体診察

- 1) 尿異常あるいは腎機能障害の発症時期、家族歴などから腎臓病の鑑別を念頭においた病歴聴取ができる。
- 2) 腎臓の触診、腎血管雑音の聴診ができる。

□検査・診断

- 1) 尿検査(試験紙法を含む一般検査、沈渣、尿浸透圧、尿中電解質、尿蛋白量(gCr 補正))を評価しその病態を説明できる。
- 2) 血清 Cr、eGFR を用いて腎機能を評価し、腎機能の低下速度を $1/\text{Cr}$ を用いて説明できる。
- 3) 腹部超音波検査を実施し、腎臓のサイズ、形状を評価できる。
- 4) 画像検査(腹部超音波検査、腹部 CT 検査、腹部 MRI 検査など)をオーダーし、評価できる。
- 5) 腎生検の適応・禁忌を説明し、腎生検を安全に実施し、腎生検標本を評価できる。
- 6) 以上の臨床所見や検査所見から CKD の診断とステージ分類ができる。

□治療

- 1) 運動などの生活指導ができる。
- 2) 食事指導(低蛋白食、塩分制限、K 制限食)ができる。
- 3) 薬物療法(利尿薬、降圧薬(ACE 阻害薬、ARB を含む)、イオン交換樹脂薬)を使用できる。
- 4) 貧血改善薬を使用できる。

□患者・家族への説明および支援

- 1) 慢性腎臓病(CKD)がどのような疾患であるか、一般的な自然経過について説明できる。
- 2) 患者の現在の状況(合併症、腎機能、年齢、疾患の活動性など)を念頭に、治療薬の選択など今後の治療方針について説明できる。
- 3) 社会保障制度(身体障害者)の利用法について説明できる。

2. 腎不全

■研修のポイント

腎不全では、①体液貯留による症状、②高 K 血症による致命的な不整脈、③老廃物の貯留による神経障害、意識混濁、酸塩基平衡の異常などが生じる。最初に、臨床経過、腎臓のサイズから急性腎不全、慢性腎不全の区別をすることが重要である。いずれの場合も、高 K 血症などの緊急の病態への対処を行いつつ、透析療法の適応を判断することになる。慢性腎不全では、透析合併症を十分理解し、腎移植についての基本的な知識を持ち患者および家族に適切なアドバイスすることが重要である。また、腎不全医療に関しての社会保障制度についてケースワーカーと協力して患者・家族に説明する必要がある。

(1) 急性腎不全(急性腎障害：acute kidney injury)

■研修のポイント

急性腎不全は、近年、急性腎障害として、より包括的な病態が提案され、病期分類として、AKI の KDIGO 分類が主流になっている。臨床的には、旧来からの、腎前性、腎性、腎後性に分類するアプローチが有効である。

■到達目標

□医療面接・身体診察

- 1) 尿異常あるいは腎機能障害の発症時期、家族歴などから腎臓病の鑑別を念頭においた病歴聴取ができる。
- 2) 腎臓の触診ができる。
- 3) 浮腫などから体液量の評価ができる。

□検査・診断

- 1) 導尿ができ、尿量(時間尿)から乏尿、無尿を判断できる。
- 2) 血清 Cr 値と尿量から、AKI の KDIGO 分類の病期分類ができる。
- 3) 小児の AKI, pRIFLE が説明できる。
- 4) AKI に陥りやすい新生児期の特徴を説明できる。
- 5) 尿検査(試験紙法を含む一般検査、沈渣、尿浸透圧、尿中電解質、尿蛋白量(gCr 補正))を評価しその病態を説明できる。
- 6) 腹部超音波検査を実施し、腎臓のサイズ、形状を評価できる。
- 7) 血液ガス分析ができ、酸塩基平衡異常を解析できる。
- 8) FE_{Na} 、 FE_{UN} を計算でき、腎前性、腎性腎不全の鑑別ができる。
- 9) 腎生検の適応・禁忌を説明し、腎生検を安全に実施し、腎生検標本を評価できる。
- 10) 小児において急性腎不全を起こしやすい疾患をあげることができる。(急性腸炎時の尿路結石による急性腎不全、閉塞性急性腎不全(水腎症)、HUS、尿路感染症による急性腎不全)

□治療

- 1) 乏尿、無尿に対して適切な輸液と利尿薬を使用し、適切な体液管理ができる。
- 2) 高 K 血症に対してグルコン酸 Ca, グルコース・インスリン療法、イオン交換樹脂薬を使用できる。
- 3) 緊急透析療法の適応を判断し、安全に実施できる。
- 4) 腎後性腎不全に対して、泌尿器科専門医と連携をとることができる。

□患者・家族への説明および支援

- 1) 刻々と変化する病状について、患者・家族に適時に説明ができる。
- 2) 患者・家族に治療法の説明ができる。

(2) 多臓器不全

■研修のポイント

多臓器不全とは、脳、肺、心臓、肝臓、腎臓のうち2つ以上の臓器の機能不全を呈する病態である。循環不全による組織内低酸素血症や、炎症により体内で産生される炎症性サイトカインによる活性化好中球の臓器浸潤、血管内皮障害を介し臓器障害を引き起こす。具体的には重症感染症、外傷、手術、ショック、肺炎、大量出血、播種性血管内凝固症候群(DIC)、心不全、低酸素血症、悪性腫瘍などが原因となる。

■到達目標

□医療面接・身体診察

- 1) 意識レベル、バイタルサインの評価ができる。
- 2) 肺うっ血の有無、末梢循環障害の有無、浮腫の有無の評価ができる。

□検査・診断(急性腎障害を伴う場合)

- 1) 尿量の異常(無尿、乏尿、時間尿)を識別・評価できる。
- 2) 小児における腎機能を血清 Cr 値の上昇、eGFR で評価できる。
- 3) 尿検査(試験紙法を含む一般検査、沈渣、尿浸透圧、尿電解質、尿蛋白量(gCr 補正))を評価しその病態を説明できる。
- 4) 近位尿細管機能検査(β_2 -ミクログロブリン、 α_1 -ミクログロブリン、NAG)を評価できる。
- 5) 血液ガス分析、胸部 X 線検査を施行し、呼吸状態、酸塩基平衡、肺機能の評価ができる。
- 6) 白血球数(分画)、血小板数の評価ができる。
- 7) 心電図、心エコーをオーダーし、心機能を評価できる。
- 8) 敗血症を疑い、血液培養をオーダーし評価できる。
- 9) 血液生化学検査、腹部エコー、腹部 CT 検査で肝機能を評価できる。

□治療

- 1) 多臓器不全の原因を同定し、適切な原因治療ができる。
- 2) 循環動態保持のための輸液管理、昇圧薬や利尿薬の投与ができる。
- 3) 酸素吸入、人工呼吸器を含めた呼吸管理ができる。
- 4) 溢水、高 K 血症、代謝性アシドーシスを評価し、適切な薬物治療と腎代替療法の導入時期の決定ができる。
- 5) 病態に応じた血液浄化療法の選択ができる。
- 6) 高血糖の是正を主とした血糖管理ができる。
- 7) 全身の炎症や代謝に応じた栄養管理ができる。

□患者・家族への説明および支援

- 1) 刻々と変化する病状について、患者・家族に適時に説明ができる。
- 2) 患者・家族に治療法の説明、提示ができる。

(3) 慢性腎不全

■到達目標

□医療面接・身体診察

- 1) 尿異常あるいは腎機能障害の発症時期、家族歴などから腎臓病の鑑別を念頭においた病歴聴取ができる。
- 2) 在胎週数、出生体重を含めて現病歴、家族歴、生活習慣、服薬歴を念頭においた病歴聴取ができる。
- 3) 腎臓の触診ができる。
- 4) 浮腫などから体液量の評価ができる。

□検査・診断

- 1) 血清 Cr, eGFR から腎機能を評価(CKD ステージ分類)ができる。
- 2) 尿検査(試験紙法を含む一般検査, 沈渣, 尿浸透圧, 尿中電解質, 尿蛋白量(gCr 補正))を評価し, その病態を説明できる。
- 3) 腎機能の低下速度を $1/\text{Cr}$ を用いて説明できる。
- 4) 腹部超音波検査を実施し, 腎臓のサイズ, 形状を評価できる。
- 5) 腹部 CT または MRI 検査をオーダーし, 評価できる。
- 6) 血液ガス分析ができ, 酸塩基平衡異常を解析できる。
- 7) 合併症(脂質異常症, 冠動脈疾患, 頸動脈硬化症, 胸腹部大動脈瘤)を確認できる。
- 8) 年齢に応じた腎不全の原因を鑑別できる。
- 9) 尿毒症の診断ができる。
- 10) Ca, P, PTH などから, Ca-P 代謝異常症の診断ができる。
- 11) 成長や発達について評価できる。

□治療

- 1) 原病の治療が可能であれば, 適切に治療介入できる。
- 2) 適切な輸液と利尿薬を使用し, 適切な体液管理ができる。
- 3) 高 K 血症に対してグルコン酸 Ca, グルコース・インスリン, イオン交換樹脂薬を使用できる。
- 4) 腎性貧血に対して, 貧血改善薬を使用できる。
- 5) 経口吸着薬を使用できる。
- 6) 適切な降圧薬を用いて, 血圧をコントロールできる。ACE 阻害薬と ARB を安全に使用できる。
- 7) CKD-MBD(慢性腎臓病に伴う骨ミネラル代謝異常症)の管理ができる。
- 8) 腎代替療法(血液透析, 腹膜透析, 腎移植)の適応を判断し, 血液透析, 腹膜透析を安全に実施できる。腎移植は泌尿器科医と連携を取れる。

□患者・家族への説明および支援

- 1) 慢性腎不全の生活の注意について説明できる。
- 2) 慢性腎不全の食事療法について説明できる。
- 3) 末期腎不全の腎代替療法(血液透析, 腹膜透析, 腎移植)について説明し, 選択を支援できる。
- 4) 社会保障制度の利用法について説明できる。

(4) 移植腎(拒絶反応など)

■研修のポイント

腎移植後のレシピエントは片腎であり, GFR 60 mL/min 以下であることが多い。また, 慢性腎不全保存期, 透析期からの心血管病変を有していることも多い。さらに免疫抑制薬の影響や, 拒絶反応, 再発腎炎, ウイルス腎症などの発症を念頭においた, 多岐にわたった管理が必要である。

■到達目標

□医療面接・身体診察

- 1) 腎機能低下や免疫抑制薬の副作用を念頭においた病歴聴取ができる。
- 2) 浮腫の有無の評価や, 感染徴候の有無を確認できる。

□検査・診断

- 1) 尿検査(試験紙法を含む一般検査, 沈渣, 尿蛋白量(gCr 補正))を評価しその病態を説明できる。
- 2) 血清 Cr, eGFR を用いて腎機能を評価し, 腎機能の低下速度を $1/\text{Cr}$ を用いて説明できる。
- 3) 近位尿細管機能検査(β_2 -ミクログロブリン, α_1 -ミクログロブリン, NAG)を評価できる。
- 4) 免疫抑制薬の血中濃度検査をオーダーし評価できる。

- 5) 血液・生化学検査を施行し、血球減少、各臓器障害の有無を評価できる。
- 6) 画像検査(腹部超音波検査, 腹部 CT 検査)をオーダーし評価できる。
- 7) 拒絶反応, 再発腎炎, ウイルス腎症, カルシニューリン阻害薬の腎毒性を考慮に入れ, 腎生検の適応・禁忌を説明し, 腎生検を施行し, 腎生検標本を評価できる。

□治療

- 1) 免疫抑制薬の増減の意義を理解し実施できる。
- 2) 免疫抑制薬の副作用を説明できる。
- 3) 生活習慣, 体重, 高血圧, 脂質異常症, 高尿酸血症, 貧血に対する自己管理指導と薬物療法ができる。

□患者・家族への説明および支援

- 1) 患者・家族へ予後と治療について説明できる。
- 2) 患者・家族へ療養上の注意点を説明できる。
- 3) 特に思春期はノンアドヒアランス(服薬遵守不良)を伴いやすいことを患者・家族に説明できる。

(5) 長期透析患者の病態：

■研修のポイント

透析人口の増加に伴い、長期透析患者の数も増えている。長期透析患者には、腎性貧血、心不全、動脈硬化、虚血性心疾患、脳血管障害、末梢動脈疾患、低血圧症、透析アミロイドーシス、腎性骨異常症、異所性石灰化、多嚢胞化萎縮腎、腎細胞癌、免疫不全、バスキュラーアクセスの障害などさまざまな病態・合併症が認められる。

■到達目標

□医療面接・身体診察

- 1) 日常生活動作(ADL)や生活の質(QOL)を念頭においた病歴聴取ができる。
- 2) 血圧の変動や不整脈の有無を評価できる。
- 3) 関節の痛みや可動域制限, 骨痛, 末梢循環障害の有無を評価できる。
- 4) バスキュラーアクセスの評価ができる。
- 5) 長期 PD に伴う被嚢性腹膜硬化症を考慮し, 除水不良の有無や腸閉塞に伴う腹部症状を評価できる。

□検査・診断

- 1) 胸部 X 線検査, 心電図, 心エコーをオーダーし心機能の評価ができる。
- 2) 身体所見, 胸部レントゲンなどを用いて適切な体液量の評価ができる。
- 3) Kt/V urea, 尿素除去率を用いて透析効率の評価ができる。
- 4) 血清 β_2 -ミクログロブリン濃度の評価ができる。
- 5) 血清 Ca, P, ALP, PTH の評価ができる。
- 6) 画像検査(腹部超音波検査, 腹部 CT 検査)を施行し, 腎細胞癌の有無の評価ができる。
- 7) 末梢血検査, 鉄飽和度, 血清フェリチンを用いて, 腎性貧血の評価ができる。
- 8) PD 症例における除水不良の評価や腸管ガスの偏在, 腹膜石灰化の有無を評価できる。

□治療

- 1) 適正なドライウェイトの設定と体液管理の生活指導ができる。
- 2) 十分な透析効率の保持, 生体適合性の高い透析膜の使用, 透析液の清浄化を考慮した透析処方ができる。
- 3) β_2 -ミクログロブリン吸着カラムの適応が判断できる。
- 4) 骨ミネラル代謝異常症の状態に応じたリン吸着薬, 活性型ビタミン D 製剤, シナカルセト塩酸塩,

透析液の Ca 濃度コントロールなどの治療法の選択ができる。

- 5) 二次性副甲状腺機能亢進症の外科的治療の判断ができる。
- 6) 貧血の治療ができる。
- 7) バスキュラーアクセス不全について放射線科，外科と協力して，治療ができる。

□患者・家族への説明および支援

- 1) 患者・家族へ予後と治療について説明できる。
- 2) 患者・家族へ適切な水分管理，栄養管理，Ca・P コントロールを目標とした療養上の注意点を説明できる。

3. 水・電解質代謝異常

■研修のポイント

日常診療で遭遇する頻度が高い疾患群である。適切な診断をして迅速な治療が求められる。体内での物質の欠乏量を推測し，計算安全係数を使用して 1 日投与量・投与速度を決定することが重要である。また，病態から原因となる疾患を推定し，原因疾患への対応が必要となる。それらの疾患の特徴と治療法，予後についての知識があると患者あるいは家族への適切な説明が可能となる。

(1) 脱水症，溢水症，体液量減少，Na 代謝の異常

■到達目標

□医療面接・身体診察

- 1) 患者あるいは家族からの確かな病歴(飲水，発汗状況など)を取ることができる。
- 2) 身体診察を迅速に行い，脱水症と体液量減少による身体的特徴を評価できる。

□検査・診断

- 1) 体液量を評価できる。
- 2) 尿比重，尿浸透圧，尿中電解質をオーダーし，評価できる。
- 3) 血漿浸透圧を推測($2 \times \text{Na} + \text{血糖値}/18 + \text{BUN}/2.8$)することができる。
- 4) ADH，レニン活性，血漿アルドステロン濃度，コルチゾール，ACTH，フリー T3，フリー T4，TSH をオーダーし，評価できる。
- 5) 低 Na 血症の原因(塩分喪失，SIADH，副腎不全，甲状腺機能低下症)を鑑別できる。
- 6) 高 Na 血症の原因(水分不足，尿崩症など)を鑑別できる。

□治療

- 1) Na，水分の欠乏量を計算し，安全係数を理解し，投与(必要)量を計算し，適切な投与速度を設定できる。
- 2) 適切な輸液剤(5%グルコース，生理食塩液，高張食塩水，維持液)を選択でき，安全に輸液療法を行うことができる。
- 3) SIADH に対して水制限ができる。
- 4) ループ利尿薬を適切に使用し，その反応を評価し増減・中止できる。

□患者・家族への説明および支援

- 1) 予後と治療について説明できる。
- 2) 家族に療養上の注意点を説明できる。

(2) K 代謝の異常

■到達目標

□医療面接・身体診察

- 1) 患者あるいは家族からの確な病歴を取ることができる。
- 2) 薬剤歴を聴取し、薬剤性の K 異常を鑑別できる。
- 3) 身体診察(四肢麻痺、不整脈など)を行うことができる。

□検査・診断

- 1) 尿比重, 尿浸透圧, 尿中電解質をオーダーし, 評価できる。
- 2) TTKG, FE_K を計算できる。
- 3) レニン活性, 血漿アルドステロン濃度, コルチゾール, ACTH をオーダーし, 評価できる。
- 4) 近位尿細管機能検査(β_2 -ミクログロブリン, α_1 -ミクログロブリン, NAG)を評価できる。
- 5) 心電図を判読し緊急性を判断できる。
- 6) 腹部超音波検査, 腹部 CT 検査をオーダーし, 評価できる。
- 7) 血液ガス分析ができ, 酸塩基平衡異常を解析できる。

□治療

- 1) 高 K 血症に対して適切な輸液と利尿薬を使用し, その反応を評価し増減・中止できる。
- 2) 高 K 血症に対してグルコン酸 Ca, 重炭酸 Na, グルコース・インスリン, イオン交換樹脂薬を使用できる。
- 3) 緊急透析療法の必要性, 具体性, 危険性を説明できる。
- 4) 低 K 血症に対して, 欠乏量を計算し, 安全係数を考慮し, 1 日 K 投与量を決定し, K 投与量速度を設定できる。
- 5) 安全に輸液療法を行うことができる。

□患者・家族への説明および支援

- 1) 予後と治療について説明できる。
- 2) 家族に療養上の注意点を説明できる。

(3) Ca, P, Mg の異常

■到達目標

□医療面接・身体診察

- 1) 患者あるいは家族からの確な病歴を取ることができる。
- 2) 身体診察を迅速に行うことができる。

□検査・診断

- 1) 尿比重, 尿浸透圧, 尿中および血中電解質をオーダーし, 評価できる。
- 2) 近位尿細管機能検査(β_2 -ミクログロブリン, α_1 -ミクログロブリン, NAG)を評価できる。
- 3) 腹部超音波検査, 腹部 CT 検査をオーダーし, 腎臓のサイズ, 結石の有無を評価できる。
- 4) PTH, ビタミン D_3 をオーダーし, 評価できる。
- 5) 血液ガス分析ができ, 酸塩基平衡異常を解析できる。

□治療

- 1) 低 Ca 血症に対して Ca 製剤, ビタミン D_3 を使用できる。
- 2) 低 Mg 血症に対して Mg 製剤を使用できる。
- 3) 高 Ca 血症に対して生理食塩液輸液とループ利尿薬, カルシトニン, ビスホスホネートを使用できる。

□患者・家族への説明および支援

- 1) 予後と治療について説明できる。
- 2) 家族に療養上の注意点を説明できる。

(4) 酸塩基平衡異常(代謝性)**■研修のポイント**

救急外来を受診することが多い。重炭酸イオン(HCO_3^-)が最初に変化したものを代謝性と呼んでいる。低下した場合は代謝性アシドーシス、増加した場合は代謝性アルカローシスになる。代謝性変化の際には、呼吸性代償が生じる。代償機構が正常に作動している場合は単純性になるが、異常の場合は混合性パターンになる。代謝性アシドーシスあるいはアルカローシスの原因を推測し、病態の改善を図ることが重要になる。

■到達目標

□医療面接・身体診察

- 1) 患者あるいは家族からの確かな病歴を取ることができる。
- 2) 身体診察(Kussmal呼吸の有無)を行うことができる。

□検査・診断

- 1) 尿検査(尿 pH, 尿比重, 尿浸透圧, 尿中電解質, ケトン体)を評価できる。
- 2) 血液ガス分析ができる。
- 3) アシデミア, アルカレミアを判断できる。
- 4) 代謝性, 呼吸性, アシドーシス, アルカローシスを判断できる。
- 5) アニオンギャップを計算できる。
- 6) 代償機構を評価できる。
- 7) 予測 HCO_3^- を計算でき, 混合性代謝性アシドーシスを判断できる。
- 8) 血糖, 血中乳酸濃度, BUN をオーダーし, 酸塩基平衡異常の原因を推測し病態を説明できる。

□治療

- 1) 尿毒症性アシドーシスに対して, 透析療法の適応を判断し, 安全に実施できる。
- 2) 乳酸アシドーシスに対して治療を行うことができる。
- 3) 尿細管性アシドーシスに対して, 重炭酸 Na, クエン酸 K を投与できる。

□患者・家族への説明および支援

- 1) 予後と治療について説明できる。
- 2) 家族に療養上の注意点を説明できる。

4. 原発性糸球体疾患**■研修のポイント**

尿異常が主体となる疾患群である。臨床経過と症候から, WHO の臨床症候群の 5 型①急性腎炎症候群, ②急速進行性腎炎症候群, ③慢性腎炎症候群, ④反復性または持続性血尿症候群(無症候性血尿・蛋白尿), ⑤ネフローゼ症候群のいずれかを判断する。次に, 糸球体病変を推測するが, ①血尿主体型では, メサンギウム増殖性腎炎(主に IgA 腎症), ②蛋白尿主体型では微小変換型ネフローゼ, 膜性腎症, 巣状分節性糸球体硬化症, ③蛋白尿+血尿型では管内増殖性腎炎, 半月体形成性腎炎, 膜性増殖性腎炎の可能性があると予測したうえで最終的には腎生検を行う。さらに全身症状を評価して一次性, 二次性糸球体腎炎を鑑別する。個別の疾患の特徴と治療法, 予後についての知識は, 患者あるいは家族への適切な説明を可能とする。

(1) 急性腎炎症候群(急性糸球体腎炎)

■研修のポイント

急性に発症する(肉眼的)血尿, 蛋白尿, 高血圧, 糸球体濾過量低下, Na と水の貯留を特徴とする症候群である。急性腎炎症候群を呈する疾患の大部分を急性糸球体腎炎が占めるが, 同義ではないことに注意が必要である。IgA 腎症なども稀ではあるが急性腎炎症候群を呈する。以下は急性糸球体腎炎についての記載である。先行感染後に一定期間を経て尿異常, 高血圧, 浮腫, 腎不全が進行する疾患である。特に溶連菌感染症などが関連している。多くは8週間以内に改善する一過性の低補体血症が生じる。病理組織学的には, 管内増殖性糸球体腎炎の像を呈する。

■到達目標

□医療面接・身体診察

- 1) 先行する感染症の有無, 臨床経過, 家族歴などから腎臓病の鑑別を念頭においた病歴聴取ができる。
- 2) 腎臓の触診ができる。
- 3) 浮腫の有無, 体液貯留を評価できる。

□検査・診断

- 1) 尿検査(試験紙法を含む一般検査, 沈渣, 尿浸透圧, 尿中電解質, 尿蛋白量(gCr 補正))を評価しその病態を説明できる。
- 2) 血清 Cr, eGFR を用いて腎機能を評価できる。
- 3) 腹部超音波検査を実施し, 腎臓のサイズ, 形状を評価できる。
- 4) 血液ガス分析ができ, 酸塩基平衡異常を解析できる。
- 5) FE_{Na} , FE_{UN} を計算でき, 腎前性, 腎性腎不全の鑑別ができる。
- 6) 咽頭, 扁桃培養, ASO, ASK, 血清補体(C3, C4, CH50)をオーダーし, 溶連菌感染症を診断できる。
- 7) 急性腎炎症候群をきたす原因の鑑別ができる。
- 8) 腎生検の適応・禁忌を説明し, 腎生検を安全に実施し, 腎生検標本を評価できる。

□治療

- 1) 乏尿, 無尿に対して適切な輸液と利尿薬(ループ利尿薬, hANP)を使用し, その反応を評価し中止できる。
- 2) 降圧薬を使用できる。
- 3) 食事療法について説明・実施できる。

□患者・家族への説明および支援

- 1) 予後と治療について説明できる。
- 2) 家族に療養上の注意点を説明できる。

(2) 急速進行性腎炎症候群(ANCA 関連疾患, Goodpasture 症候群)

■研修のポイント

中高年に多く, 尿異常, 腎機能低下が発症してから数週から数カ月で急速に腎不全に進行する症候群である。抗糸球体基底膜(GBM)抗体, 抗好中球細胞質抗体(ANCA), 免疫複合体関連のものがある。特に抗 GBM 抗体が存在し, 肺出血も合併しているものを Goodpasture 症候群と呼ぶ。また, ANCA が関連する疾患として顕微鏡的多発血管炎, Churg-Strauss 症候群, Wegener 肉芽腫症などがある。病理組織学的には, 半月体形成性糸球体腎炎の像を呈する。

■到達目標

□医療面接・身体診察

- 1) 発症時期，臨床経過，家族歴などから腎臓病の鑑別を念頭においた病歴聴取ができる。
- 2) 腎臓の触診ができる。
- 3) 発熱，皮疹，関節痛，体重減少，中耳炎，難聴などの全身的な血管炎徴候を把握できる。

□検査・診断

- 1) 尿検査(試験紙法を含む一般検査，沈渣，尿浸透圧，尿中電解質，尿蛋白量(gCr 補正))を評価しその病態を説明できる。
- 2) 血清 Cr，eGFR を用いて腎機能を評価できる。
- 3) 腹部超音波検査を実施し，腎臓のサイズ，形状を評価できる。
- 4) 血液ガス分析ができ，酸塩基平衡異常を解析できる。
- 5) FE_{Na} ， FE_{UN} を計算でき，腎前性，腎性腎不全の鑑別ができる。
- 6) 抗GBM抗体，MPO-ANCA，PR3-ANCA，免疫複合体，血清補体(C3，C4，CH50)をオーダーし，評価できる。
- 7) 急速進行性腎炎症候群をきたす原因の鑑別ができる。
- 8) 腎生検の適応・禁忌を説明し，腎生検を安全に実施し，腎生検標本を評価できる。

□治療

- 1) 乏尿，無尿に対して適切な輸液と利尿薬を使用し，その反応を評価し中止できる。
- 2) 降圧薬を使用できる。
- 3) 緊急透析療法や血漿交換療法の適応を判断し，安全に実施できる。
- 4) 呼吸器専門医と連携して呼吸不全に対応できる。

□患者・家族への説明および支援

- 1) 予後と治療について説明できる。
- 2) 家族に療養上の注意点を説明できる。

(3) 慢性腎炎症候群(IgA 腎症を含む)**■研修のポイント**

尿異常の発症時期が不明な場合がほとんどであり，学校検尿などの検診で偶然に発見されることが多い。緩徐に進行して腎不全に至る症候群である。病理組織学的には，メサンギウム増殖性糸球体腎炎が最も多く，膜性腎症，膜性増殖性糸球体腎炎，巣状分節性糸球体硬化症などが含まれる。最も頻度が高いのは，IgA 腎症である。

■到達目標

□医療面接・身体診察

- 1) 患者あるいは家族からの的確な病歴を取ることができる。
- 2) 扁桃炎についての情報を聴取できる。
- 3) 身体診察を行うことができる。

□検査・診断

- 1) 尿検査(試験紙法を含む一般検査，沈渣，尿浸透圧，尿中電解質，尿蛋白量(gCr 補正))を評価しその病態を説明できる。
- 2) 血清 Cr，eGFR を用いて腎機能を評価し，腎機能の低下速度を $1/Cr$ を用いて説明できる。
- 3) 腹部超音波検査を実施し，腎臓のサイズ，形状を評価できる。
- 4) 画像検査(腹部超音波検査，腹部 CT 検査，腹部 MRI 検査など)をオーダーし，評価できる。
- 5) 腎生検の適応・禁忌を説明し，腎生検を安全に実施し，腎生検標本を評価できる。

- 6) 慢性腎炎症候群をきたす原因を鑑別できる。
- 7) 自己抗体, 血清補体, 免疫グロブリンを評価できる。
- 8) 軽症型である持続性血尿症候群(無症候性血尿・蛋白尿)を鑑別できる。
- 9) 悪性疾患, 肝疾患の有無を評価できる。

□治療

- 1) 薬物療法(利尿薬, 降圧薬(ACE 阻害薬, ARB を含む), 抗血小板薬を使用できる。
- 2) 副腎皮質ステロイド薬, 免疫抑制薬を使用できる。
- 3) 食事, 運動などの生活指導ができる。

□患者・家族への説明および支援

- 1) 予後と治療について説明できる。
- 2) 家族に療養上の注意点を説明できる。

(4) 反復性または持続性血尿症候群(無症候性血尿・蛋白尿)

■研修のポイント

慢性腎炎症候群と類似しているが, 進行しないものを指している。基底膜の異常が存在する場合もある。

■到達目標

□医療面接・身体診察

- 1) 患者あるいは家族からの確な病歴を取ることができる。
- 2) 身体診察を行うことができる。

□検査・診断

- 1) 尿検査(試験紙法を含む一般検査, 沈渣, 尿浸透圧, 尿中電解質, 尿蛋白量(gCr 補正))を評価しその病態を説明できる。
- 2) 血清 Cr, eGFR を用いて腎機能を評価し, 腎機能の低下速度を $1/\text{Cr}$ を用いて説明できる。
- 3) 腹部超音波検査を実施し, 腎臓のサイズ, 形状を評価できる。
- 4) 画像検査(腹部超音波検査, 腹部 CT 検査, 腹部 MRI 検査など)をオーダーし, 評価できる。
- 5) 腎生検の適応・禁忌を説明し, 腎生検を安全に実施し, 腎生検標本を評価できる。
- 6) 慢性腎炎症候群をきたす原因を鑑別できる。

□治療

- 1) 食事, 運動などの生活指導ができる。

□患者・家族への説明および支援

- 1) 予後と治療について説明できる。
- 2) 家族に療養上の注意点を説明できる。

(5) ネフローゼ症候群

■研修のポイント

高度蛋白尿(蓄尿で 40 mg/hr/m^2 以上, または早朝尿蛋白/Cr 比 2.0 g/gCr 以上), 低アルブミン血症 (2.5 g/dL 以下), 浮腫, 高コレステロール血症が基準となる症候群である。前 2 者が特に重要である。病理組織学的には微小変化型, 膜性腎症, 巣状分節性糸球体硬化症, 膜性増殖性糸球体腎炎が多い。それぞれの発症年齢は異なっている。

- ①微小変化型: 小児ネフローゼの約 80% を占めている。蛋白尿が主体で発症して浮腫が出現する。選択指数が 0.10 より低い高選択性である。約 90% の患者では, 副腎皮質ステロイド薬に反応して 2~3 週以内に完全寛解に達する。

- ②巣状分節性糸球体硬化症：難治性ネフローゼ症候群をきたす代表的疾患で小児期に多くみられる。軽度の血尿を伴う場合が多い。選択指数が0.20以上となる低選択性である。約30～40%の患者では、副腎皮質ステロイド薬や免疫抑制薬に抵抗性で、進行性腎不全となり透析導入となる。
- ③膜性腎症：小児期発症例は少なく、ネフローゼ症候群患児の1～7%を占める。蛋白尿が主体であり、血尿はないか、あっても軽微である。40～75%はネフローゼ症候群を発症し、16～38%は無症候性蛋白尿で発症する。蛋白尿の選択性は低い。成人と比較して予後は良好で、30%の患児に自然寛解がみられる。副腎皮質ステロイド薬や免疫抑制薬の併用で約75%の患者は、寛解を維持する。
- ④膜性増殖性糸球体腎炎：小児においては稀な疾患であり、ネフローゼ症候群患児の6～9%を占める。浮腫や肉眼的血尿、高血圧で発症する場合と、検尿による無症状の血尿や蛋白尿で発見される場合がある。小学校高学年の学童や中学生に多くみられる。蛋白尿と同時に強い血尿を認める。同時に低補体血症も存在することが多い。副腎皮質ステロイド薬や免疫抑制薬が併用され、多くの患者が腎不全に陥る予後不良の疾患とされているが、本邦では学校検尿で発見されることが多く、早期発見・治療により予後は改善してきている。
- ⑤先天性ネフローゼ症候群フィンランド型：出生まもなくからネフローゼ症候群を呈する。上皮細胞スリット膜のネフリン蛋白の異常によって生じていることが判明している。
- ⑥二次性ネフローゼ症候群：膠原病および血管炎(ループス腎炎、紫斑病性腎炎、多発性動脈炎)、代謝疾患(クリオグロブリン血症、Fabry病、糖尿病性腎症など)、感染症(敗血症、HCV、HBV、HIV)、薬物(NSAIDs、DMARDsなど)、悪性腫瘍などがある。これは、個別の項目を参考にされたい。

■到達目標

□医療面接・身体診察

- 1) 発症時期、臨床経過、家族歴などから腎臓病の鑑別を念頭においた病歴聴取ができる。
- 2) 二次性ネフローゼ症候群による症状、特に紫斑病性腎炎、全身性エリテマトーデス、血管炎による症状などを聴取できる。
- 3) 体液量の評価、浮腫の程度を評価ができる。

□検査・診断

- 1) 尿検査(試験紙法を含む一般検査、沈渣、尿浸透圧、尿中電解質、尿蛋白量(gCr補正))を評価しその病態を説明できる。
- 2) 血清Cr、eGFRを用いて腎機能を評価し、腎機能の低下速度を1/Crを用いて説明できる。
- 3) 腹部超音波検査を実施し、腎臓のサイズ、形状を評価できる。
- 4) 画像検査(腹部超音波検査、腹部CT検査、腹部MRI検査など)をオーダーし、評価できる。
- 5) 腎生検の適応・禁忌を説明し、腎生検を安全に実施し、腎生検標本を評価できる。
- 6) 選択指数(selectivity index: IgGクリアランス/トランスフェリンクリアランス)を計算できる。
- 7) ネフローゼをきたす原因の鑑別ができる。

□治療

- 1) 浮腫に対して、アルブミン製剤、利尿薬を適切に使用できる。
- 2) 副腎皮質ステロイド薬、免疫抑制薬(シクロスポリン、シクロホスファミド、ミゾリビンなど)を使用できる。
- 3) 副腎皮質ステロイド薬、免疫抑制薬の副作用を説明できる。
- 4) LDL吸着療法の必要性、副作用を説明できる。
- 5) 食事、運動などの生活指導ができる。

□患者・家族への説明および支援

- 1) 予後と治療について説明できる。
- 2) 家族に療養上の注意点を説明できる。

5. 尿細管・間質疾患

■研修のポイント

尿異常がないのに腎機能が低下する疾患群である。急性に発症する場合と慢性に経過する場合がある。尿細管機能が障害されるために、低分子蛋白(β_2 -ミクログロブリン, α_1 -ミクログロブリン, NAG)が尿中に増加する。副腎皮質ステロイド薬に反応して改善する場合があり、腎生検の適応と禁忌を熟知しておく必要がある。さらに個別の疾患の特徴と治療法、予後についての知識があると患者あるいは家族への適切な説明が可能となる。

(1) 特発性間質性腎炎(急性・慢性)

■研修のポイント

腎機能が低下しているが、尿異常がみられない場合が多い。尿細管・間質に単核球が浸潤している急性型と線維化が出現している慢性型がある。IgG4産生細胞が浸潤し限局性の線維化を呈する場合もあり、IgG4関連疾患(自己免疫性膵炎, Mikulicz病, 後腹膜線維症, 硬化性胆管炎)として扱われている。

■到達目標

□医療面接・身体診察

- 1) 患者あるいは家族からの確かな病歴を取ることができる。
- 2) 身体診察(発熱, 発疹, 唾液腺腫脹, 関節炎, 眼症状, 表在リンパ節腫大の有無など)を迅速に行うことができる。

□検査・診断

- 1) 血清Cr, eGFRを用いて腎機能を評価し、腎機能の低下速度を $1/Cr$ を用いて説明できる。
- 2) 近位尿細管機能検査(β_2 -ミクログロブリン, α_1 -ミクログロブリン, NAG)を評価できる。
- 3) 胸部, 腹部CT検査で、腎腫大, 膵腫大, 大動脈周囲炎, リンパ節腫大を評価できる。
- 4) IgGサブクラスをオーダーし、評価できる。
- 5) 血液ガス分析ができ、酸塩基平衡異常を解析できる。
- 6) ガリウムシンチグラフィをオーダーし、評価できる。
- 7) 間質性腎炎ぶどう膜炎候群を念頭に置き、眼科専門医にブドウ膜炎の有無をコンサルトできる。
- 8) 腎生検の適応・禁忌を説明し、腎生検を安全に実施し、腎生検標本を評価できる。

□治療

- 1) 乏尿, 無尿に対して適切な輸液と利尿薬を使用し、その反応を評価し増減・中止できる。
- 2) 副腎皮質ステロイド薬を使用できる。
- 3) 緊急透析療法の必要性, 具体性, 危険性を説明でき、安全に実施できる。

□患者・家族への説明および支援

- 1) 予後と治療について説明できる。
- 2) 家族に療養上の注意点を説明できる。

(2) 薬剤性腎障害

■研修のポイント

薬剤投与後に発熱, 腎機能低下が生じて受診することが多い。原因薬剤としてはNSAIDs, 抗菌薬が多い。好酸球が増加することと、ガリウムシンチグラフィで陽性所見を呈しやすい。原因薬剤の中止と副腎皮質ステロイド薬の投与で軽快する症例が多い。

■到達目標

□医療面接・身体診察

- 1) 患者あるいは家族からの的確な病歴(薬剤服用, サプリメント, アレルギー体質など)を取ることができる。
- 2) 身体診察(発熱, 発疹, 関節炎など)を迅速に行うことができる。

□検査・診断

- 1) 尿検査(尿比重, 尿浸透圧, 尿沈渣, 好酸球尿, 尿中電解質)を評価できる。
- 2) 血清 Cr, eGFR を用いて腎機能を評価し, 腎機能の低下速度を $1/Cr$ を用いて説明できる。
- 3) 近位尿細管機能検査(β_2 -ミクログロブリン, α_1 -ミクログロブリン, NAG)を評価できる。
- 4) 胸部, 腹部 CT 検査をオーダーし, 評価できる。
- 5) 血液ガス分析ができ, 酸塩基平衡異常を解析できる。
- 6) ガリウムシンチグラフィをオーダーし, 評価できる。
- 7) 薬剤性リンパ球幼若化試験(DLST)をオーダーできる。
- 8) 腎生検の適応・禁忌を説明し, 腎生検を安全に実施し, 腎生検標本を評価できる。

□治療

- 1) 原因薬剤を推測し中止できる。
- 2) 乏尿, 無尿に対して適切な輸液と利尿薬を使用し, その反応を評価し増減・中止できる。
- 3) 副腎皮質ステロイド薬を使用できる。
- 4) 緊急透析療法の必要性, 具体性, 危険性を説明でき, 安全に実施できる。

□患者・家族への説明および支援

- 1) 予後と治療について説明できる。
- 2) 家族に療養上の注意点や原因薬剤回避を説明できる。

(3) 逆流性腎症(膀胱尿管逆流現象)⇒慢性腎盂腎炎も参照

慢性腎盂腎炎で高度蛋白尿が出現する場合には二次性巣状分節性糸球体硬化症を呈することもある。

■研修のポイント

尿管・膀胱接合部の異常が存在するために, 膀胱内圧が上昇した際に尿が尿管・腎盂に逆流する疾患である。幼児の腎盂腎炎の原因となることが多い。将来的に高度蛋白尿を認める場合があり, その際の腎生検では, 巣状分節性糸球体硬化症の像を呈している。高度蛋白尿や高血圧, 腎機能障害は思春期以降に出現することが多い。

■到達目標

□医療面接・身体診察

- 1) 患者あるいは家族からの的確な病歴(尿路疾患の家族歴, 尿路感染症の既往, 発熱, 腰背部痛, 頻尿, 排尿困難など)を取ることができる。
- 2) 身体診察(肋骨椎骨角叩打痛, 腹部腫瘤など)を行うことができる。

□検査・診断

- 1) 尿検査(試験紙法を含む一般検査, 沈渣, 尿浸透圧, 尿中電解質, 尿蛋白量(gCr 補正))を評価しその病態を説明できる。
- 2) 血清 Cr, eGFR を用いて腎機能を評価し, 腎機能の低下速度を $1/Cr$ を用いて説明できる。
- 3) 腹部 CT 検査をオーダーし, 評価できる。
- 4) 小児では, 排尿時膀胱尿道造影を施行し, 膀胱尿管逆流の有無や尿道病変の有無などを評価できる。
- 5) 核医学検査をオーダーし, 評価できる。

6) 腎生検の適応・禁忌を説明し、腎生検を安全に実施し、腎生検標本を評価できる。

□治療

- 1) 尿路感染症に対して抗菌薬を使用できる。
- 2) 抗菌薬の予防投与ができる。
- 3) 降圧薬(ACE阻害薬, ARB)を使用できる。
- 4) 泌尿器科専門医と連携して治療法を説明できる。

□患者・家族への説明および支援

- 1) 予後と治療について説明できる。
- 2) 家族に療養上の注意点を説明できる。

(4) 腎毒性物質(ミオグロビン, 農薬, 重金属など)・薬物性腎障害(NSAIDs, 抗腫瘍薬, 抗菌薬, 造影剤など)

■研修のポイント

腎障害を惹起する可能性のある腎毒性物質・薬物を理解するとともに危険因子の回避や予防, および早期発見ができることが大切である。個別の原因の特徴と予防法, 治療法, 予後についての知識があることと患者や家族への適切な説明および治療が可能となる。

腎毒性物質の中には特徴的な全身症状を呈し生命に重大な影響を及ぼすものがあるため, 治療に際して中毒情報センターからの情報の入手が必要となる。

薬物性腎障害は NSAIDs, 抗腫瘍薬, 抗菌薬, 造影剤で惹起されやすいため, 特に注意が必要である。用量依存性の直接型腎障害と過敏型腎障害がある。前者では血清 Cr 値や血液尿素窒素値の急激な上昇が発見の糸口となり, 後者では皮疹などの急性過敏型のアレルギーによる症状・所見から診断されることが多い。

■到達目標

□医療面接・身体診察

- 1) 患者あるいは家族から原因物質(腎毒性物質, 薬剤服用, サプリメント)の摂取, アレルギー体質や中毒症状についての病歴聴取ができる。
- 2) 身体診察(アレルギー所見, 腎毒性物質に特有の所見や腎不全に伴う所見)を迅速に行うことができる。

□検査・診断

- 1) 尿検査(尿比重, 尿浸透圧, 尿沈渣, 好酸球尿, 尿中電解質)を評価しその病態を説明できる。
- 2) 腎機能を eGFR や Cr クリアランスで評価できる。
- 3) 近位尿細管機能検査(β_2 -ミクログロブリン, α_1 -ミクログロブリン, NAG)をオーダーし評価できる。
- 4) ミオグロビン尿を疑い, 尿中ミオグロビンをオーダーし評価できる。
- 5) 胸部, 腹部 CT 検査をオーダーし評価できる。
- 6) 血液ガス分析ができ, 酸塩基平衡異常を解析できる。
- 7) ガリウムシンチグラフィをオーダーし評価できる。
- 8) 薬剤性リンパ球幼若化試験(DLST)をオーダーし評価できる。
- 9) 腎生検の適応・禁忌を説明し, 腎生検を安全に実施し, 腎生検標本を評価できる。

□治療

- 1) 腎障害を惹起した腎毒性物質や原因薬剤を推測し中止できる。
- 2) 乏尿, 無尿に対して適切な輸液と利尿薬を使用し, その反応を評価し増減・中止できる。
- 3) 過敏型腎障害に対して副腎皮質ステロイド薬を使用できる。

- 4) 急性血液浄化療法の必要性を説明し実施できる。
- 5) 中毒情報センターからの情報に従い、毒物の排除のための処置(解毒剤、拮抗薬、強制利尿、血液吸着など)の必要性を説明し実施できる。

□患者・家族への説明および支援

- 1) 予後と治療について説明できる。
- 2) 家族に療養上の注意点を説明できる。
- 3) 原因となった腎毒性的物質や薬剤の回避や危険因子を説明できる。

(5) 腎性糖尿

■研修のポイント

腎性糖尿とは、高血糖を伴わないにもかかわらず、尿中にブドウ糖が排泄される状態のこと。グルコースは糸球体で濾過された後、ほぼ100%近位尿細管で再吸収されるが、腎性糖尿はそのグルコース最大輸送量の減少とそれに引き続くグルコースの尿中への漏出である。通常は常染色体優性遺伝、ときに劣性遺伝する。腎性糖尿単独であれば臨床上問題にならないが、近位尿細管の広範な障害(Fanconi 症候群)の一部分症であったり、全身性疾患(シスチン症、Wilson 病、遺伝性チロシン血症、Lowe 症候群)の一部分症状であることもある。

■到達目標

□医療面接でのチェック項目

- 1) 検診での尿糖や血糖値の指摘を聴取できる。
- 2) 同様の家族歴がないかどうか聴取できる。
- 3) 糖尿病や他の近位尿細管異常に伴う症状がないかどうか確認することができる。

□検査・診断

- 1) 耐糖能異常がないことを確認できる。
- 2) 空腹時(血糖値 100~110 mg/dL 以下)に尿糖が陽性であることを確認できる。
- 3) 糖以外の腎再吸収能を確認できる。

□治療

- 1) 治療の適応を判断できる。
- 2) 原疾患および併発症を管理できる。

□患者・家族への説明および支援

- 1) 腎性糖尿のみであれば、検診のたびに指摘されるが、糖尿病(高血糖)による尿糖ではなく、無治療でいいことを説明できる。
- 2) 原疾患、併発症を説明できる。

(6) 尿細管性アシドーシス(Fanconi 症候群を含む)

□医療面接・身体診察

- 1) 患者あるいは家族からの的確な病歴を取ることができる。
- 2) 周期性四肢麻痺発作を聴取できる。
- 3) 身体診察を行うことができる。

□検査・診断

- 1) 尿検査(pH, 沈渣, 尿浸透圧, 尿濃縮能, 尿糖, 尿中電解質, アミノ排泄量)を評価しその病態を説明できる。
- 2) 近位尿細管機能検査(β_2 -ミクログロブリン, α_1 -ミクログロブリン, NAG)を評価できる。
- 3) レニン活性, 血漿アルドステロン濃度をオーダーし, 評価できる。

- 4) 腹部超音波検査, 腹部 CT 検査をオーダーし, 腎臓のサイズ, 結石の有無を評価できる。
- 5) 血液ガス分析ができ, 酸塩基平衡異常を解析できる。
- 6) 尿細管性アシドーシスの分類, 原因, 合併症を説明できる。
- 7) 腎生検の適応・禁忌を説明し, 腎生検を安全に実施し, 腎生検標本を評価できる。

□治療

- 1) 低 K 血症に対して K 製剤を使用できる。
- 2) 代謝性アシドーシスに対して重炭酸 Na, クエン酸 K を使用できる。

□患者・家族への説明および支援

- 1) 予後と治療について説明できる。
- 2) 家族に療養上の注意点を説明できる。

(7) Bartter 症候群/Gitelman 症候群(偽性 Bartter 症候群を含む)

■研修のポイント

Bartter 症候群と Gitelman 症候群は代謝性アルカローシス, 低 K 血症を呈する遺伝性尿細管疾患である。前者の原因遺伝子として Na-K-2Cl 共輸送体, ROMK, ClC-Kb, Barttin, 後者の原因遺伝子として Na-Cl 共輸送体などが明らかとなっている。Bartter 症候群は新生児～小児期に発症し, 比較的重症であるのに対し, Gitelman 症候群は小児～成人に発症し, 比較的軽症である。臨床的には, Gitelman 症候群では低 Mg 血症, 低 Ca 尿症を呈することが鑑別のポイントになる。フロセミド, サイアザイドへの反応性を検討することが有用である。

実際には, 利尿薬の内服など, 偽性 Bartter 症候群であることも多く, 服薬や健康食品の摂取など十分な問診が重要である。

■到達目標

□医療面接でのチェック項目

- 1) 脱力や足つり, しびれ, テタニーなどの低 Mg 血症の自覚症状の既往を発症時期を含め, 聴取できる。
- 2) 家族に同様の症状があるかどうかを聴取できる。
- 3) 内服薬, 健康食品の摂取の有無について聴取できる。

□検査・診断

- 1) 血液ガス, 血清電解質濃度, 血漿レニン, アルドステロン濃度を評価できる。
- 2) 尿中電解質濃度を評価できる。
- 3) 利尿薬負荷試験を評価できる。

□治療

- 1) 低 K 血症および低 Mg 血症の補正ができる。
- 2) 抗アルドステロン薬の適応を判断できる。

□患者・家族への説明および支援

- 1) 遺伝性疾患であることに配慮し, 原因と予後を説明できる。
- 2) 偽性 Bartter 症候群の場合には, 内服薬や健康食品の摂取の中止を説明できる。

(8) Dent 症候群

■研修のポイント

小児期は無症状だが, 高 Ca 尿症, 尿細管性蛋白尿, くる病, 腎石灰化症, 末期腎不全を呈する X 染色体性の遺伝性腎症。クロライドチャネル 5(chloride channel-5; CLC-5)蛋白の異常による疾患。本邦で報告されてきた特発性尿細管性蛋白尿症と類似疾患である。

■到達目標

□医療面接でのチェック項目

- 1) 乳児検診や学校検尿での異常の有無を聴取できる。
- 2) 男性の血縁で腎不全などの病歴の有無を聴取できる。
- 3) 身体発育や知能は正常であることが確認できる。
- 4) 小児期では腎機能や近位尿細管機能の障害がほとんどなかったことを確認できる。

□検査・診断

- 1) 尿中低分子蛋白が評価できる。
- 2) 尿濃縮能を評価できる。
- 3) 尿中 Ca 排泄を評価できる。
- 4) 適切な画像検査で骨病変を評価できる。
- 5) 画像検査で腎石灰化を評価できる。

□治療

- 1) 適切な治療を説明できる。
- 2) 高 Ca 尿症と代謝性アシドーシスを管理できる。

□患者・家族への説明および支援

- 1) 原因と予後を説明できる。

7. 全身性疾患による腎臓病

(1) 膠原病とその類縁疾患に伴う腎障害

① ループス腎炎

■研修のポイント

全身性エリテマトーデスの約半数で尿異常、腎機能障害が生じる。これをループス腎炎と呼んでいる。ほとんどは、全身性エリテマトーデスの小児診断基準(12項目中4項目以上)を満たしているが、時に腎炎から発症することもある。低補体血症は、腎炎あるいは血管炎の病勢を反映している。また、抗リン脂質抗体が主体の場合は、血栓症などを起こしやすい。

■到達目標

□医療面接・身体診察

- 1) 発症時期、臨床経過、家族歴などから腎臓病の鑑別を念頭においた病歴聴取ができる。
- 2) 全身性エリテマトーデスによる症状を聴取できる。

□検査・診断

- 1) 尿検査(試験紙法を含む一般検査、沈渣、尿浸透圧、尿中電解質、尿蛋白量(gCr 補正))を評価しその病態を説明できる。
- 2) 血清 Cr, eGFR を用いて腎機能の評価し、腎機能の低下速度を $1/Cr$ を用いて説明できる。
- 3) 自己抗体、血清補体 C3, C4, CH50 をオーダーし、評価できる。
- 4) 画像検査(腹部超音波検査、腹部 CT 検査、腹部 MRI 検査など)をオーダーし、評価できる。
- 5) 腎生検の適応・禁忌を説明し、腎生検を安全に実施し、腎生検標本を評価できる。

□治療

- 1) 浮腫に対して、アルブミン製剤、利尿薬を適切に使用できる。
- 2) 副腎皮質ステロイド薬、免疫抑制薬(シクロスポリン、タクロリムス、ミゾリビン、シクロホスファミド、アザチオプリンなど)を使用できる。
- 3) 副腎皮質ステロイド薬、免疫抑制薬の副作用を説明できる。
- 4) 食事、運動などの生活指導ができる。

患者・家族への説明および支援

- 1) 予後と治療について説明できる。
- 2) 家族に療養上の注意点を説明できる。
- 3) 特定疾患申請についてケースワーカーと相談し、患者・家族に説明できる。

②紫斑病性腎炎**■研修のポイント**

紫斑、関節痛、腹痛を3主徴とする Henoch-Schönlein 紫斑病に糸球体腎炎を合併した場合を紫斑病性腎炎と呼んでいる。小児に多い疾患である。糸球体に IgA が優位に沈着することから IgA 腎症と近縁疾患とされている。

■到達目標 医療面接・身体診察

- 1) 発症時期、臨床経過、家族歴などから腎臓病の鑑別を念頭においた病歴聴取ができる。
- 2) 紫斑、関節痛、腹痛を聴取できる。

 検査・診断

- 1) 尿検査(試験紙法を含む一般検査、沈渣、尿浸透圧、尿中電解質、尿蛋白量(gCr 補正))を評価しその病態を説明できる。
- 2) 血清 Cr, eGFR を用いて腎機能を評価し、腎機能の低下速度を $1/Cr$ を用いて説明できる。
- 3) IgA をオーダーし、評価できる。
- 4) 画像検査(腹部超音波査、腹部 CT 検査、腹部 MRI 検査など)をオーダーし、評価できる。
- 5) 腎生検の適応・禁忌を説明し、腎生検を安全に実施し、腎生検標本を評価できる。

 治療

- 1) 副腎皮質ステロイド薬、免疫抑制薬(シクロスポリン、タクロリムス、ミゾリビン、シクロホスファミド、アザチオプリンなど)を使用できる。
- 2) 副腎皮質ステロイド薬、免疫抑制薬の副作用を説明できる。
- 3) 食事、運動などの生活指導ができる。

 患者・家族への説明および支援

- 1) 予後と治療について説明できる。
- 2) 家族に療養上の注意点を説明できる。

(2) 感染症に伴う腎障害**①敗血症****■研修のポイント**

敗血症による腎障害については、①播種性血管内凝固(disseminated intravascular coagulation: DIC)による、フィブリン血栓による急性腎性腎不全、②ショックによる急性腎前性腎不全、③糸球体腎炎による尿の異常などが生じる。①では、凝固因子が消費され、その後、出血傾向が出現し紫斑、点状出血、難治性出血が生じる。DIC を疑った際には DIC スコア表でチェックし、速やかに適切な処置を行う必要がある。

■到達目標 医療面接・身体診察

- 1) 患者あるいは家族からの確な病歴を取ることができる。
- 2) 全身にわたる身体診察を行うことができる。

□検査・診断

- 1) 尿検査(試験紙法を含む一般検査, 沈渣, 尿浸透圧, 尿中電解質, 尿蛋白量(gCr 補正))を評価しその病態を説明できる。尿の色調を評価できる。
- 2) 尿量(時間尿)から乏尿, 無尿を判断できる。
- 3) 血清 Cr, eGFR を用いて腎機能を評価できる。
- 4) 血液ガス分析ができ, 酸塩基平衡異常を解析できる。
- 5) 胸部 CT 検査で肺炎, 肺水腫, 成人呼吸窮迫症候群などの合併症を指摘できる。
- 6) 白血球数, CRP, 血小板数の変動を評価できる。
- 7) 血液培養, 尿培養, 喀痰培養検査, エンドトキシンをオーダーし, 評価できる。
- 8) フィブリノーゲン, FDP, D ダイマー, ATIIIなどをオーダーし, 評価できる。

□治療

- 1) 乏尿, 無尿に対して適切な輸液と利尿薬を使用し, その反応を評価し中止できる。
- 2) 抗菌薬を適切に使用できる。
- 3) 昇圧薬を適切に使用できる。
- 4) DIC に対してヘパリン, 蛋白分解酵素阻害薬, ATIII製剤を適切に使用できる。
- 5) エンドトキシン吸着療法などの必要性, 危険性を説明し, 安全に実施できる。
- 6) 緊急透析療法の必要性, 具体性, 危険性を説明し, 安全に実施できる。

□患者・家族への説明および支援

- 1) 予後と治療について説明できる。
- 2) 家族に療養上の注意点を説明できる。

②HCV 腎症, HBV 腎症

■研修のポイント

HCV 感染による腎障害については, クリオグロブリン血症を伴う膜性増殖性糸球体腎炎が有名であるが, それ以外に膜性腎症, IgA 腎症の場合もある。HBV 感染による腎障害については, 持続感染(キャリア)での膜性腎症がある。尿異常がみられる場合は, 腎生検を行った後で治療法を選択することが重要である。

■到達目標

□医療面接・身体診察

- 1) 患者あるいは家族からの的確な病歴を取ることができる。
- 2) 全身にわたる身体診察を行うことができる。

□検査・診断

- 1) 尿検査(試験紙法を含む一般検査, 沈渣, 尿浸透圧, 尿中電解質, 尿蛋白量(gCr 補正))を評価しその病態を説明できる。
- 2) 血清 Cr, eGFR を用いて腎機能を評価し, 腎機能の低下速度を $1/Cr$ を用いて説明できる。
- 3) 腹部 CT 検査で肝臓, 脾臓の異常を指摘できる。
- 4) HCV, HBV, 血清補体(C3, C4, CH50), クリオグロブリンをオーダーし, 評価できる。
- 5) 腎生検の適応・禁忌を説明し, 腎生検を安全に実施し, 腎生検標本を評価できる。

□治療

- 1) 肝臓専門医と連携して肝炎ウイルス治療の必要性を説明できる。
- 2) 副腎皮質ステロイド薬の適応と禁忌を説明できる。

□患者・家族への説明および支援

- 1) 予後と治療について説明できる。

2) 家族に療養上の注意点を説明できる。

(3) Fabry 病

■研修のポイント

リソソーム酵素の 1 つである α -galactosidase A の活性低下によってグロボトリアオシルセラミドが全身の臓器、細胞に蓄積する先天性疾患である。X 染色体性劣性遺伝であるが、女性保因者でも軽症～重症例が存在する。皮膚小血管のびまん性拡張(angioectasia)、皮膚の被角血管腫、四肢疼痛発作、低汗症、進行性の腎機能障害、心拡大、高血圧など多彩な症状を伴う。診断は、特異な臨床症状、 α -galactosidase A 酵素活性低下もしくは欠損、病理検査で行われる。

■到達目標

□医療面接・身体診察

- 1) この疾患を念頭に置いた家族歴・既往歴の聴取ができる。
- 2) 皮膚合併症の診察ができる。

□検査・診断

- 1) 尿検査(試験紙法を含む一般検査、沈渣)、尿蛋白量(gCr 補正)を評価できる。
- 2) 血清 Cr, eGFR を用いて腎機能を評価し、腎機能の低下速度を $1/\text{Cr}$ を用いて説明できる。
- 3) 近位尿細管機能検査(β_2 -ミクログロブリン、 α_1 -ミクログロブリン、NAG)を評価できる。
- 4) α galactosidase-A をオーダーし、その結果を評価できる。
- 5) 画像検査(腹部超音波検査、腹部 CT 検査)をオーダーし、評価できる。
- 6) 腎生検の適応・禁忌を説明し、腎生検を安全に実施し、腎生検標本を評価できる。
- 7) 心合併症、脳血管合併症の検査をオーダーし、評価できる。

□治療

- 1) 疼痛に対するカルバマゼピンなど対症療法を実践できる。
- 2) 酵素補充療法を選択し、実施できる。
- 3) 腎不全に対して保存期治療が実践できる。
- 4) 腎不全に対して適切な時期に腎代替療法を導入できる。

□患者・家族への説明および支援

- 1) 遺伝性疾患(遺伝形式も含め)であることを説明できる。
- 2) 合併症を説明できる。
- 3) 治療の適応について説明できる。
- 4) 腎代替療法の選択について判断できる。

8. 高血圧症

■研修のポイント

小児の体格に合わせ適切に血圧を測定し、年齢による血圧管理基準値に基づき評価・管理できる。

二次性高血圧の頻度が高いため、器質的疾患の存在を考え精査できる。

リスクファクター、高血圧性臓器障害を評価し、適切な降圧薬を選択し、降圧目標レベルを設定できるようにすること。

(1) 本態性高血圧症

■研修のポイント

適切に血圧の管理を行えるよう、患者・家族への服薬指導は重要である。また、生活習慣が改善できるよう、食事療法、運動療法、必要に応じて減量の指導ができることが必要である。また、二次性高血

圧症が除外できることが重要である。

□医療面接・身体診察

- 1) リスクファクターの評価を念頭に置いた問診ができる。
- 2) 高血圧性臓器障害の評価を念頭に置いた問診ができる。
- 3) 血圧測定(上肢, 下肢)ができる。
- 4) 四肢末梢動脈の触診ができる。
- 5) 胸腹部血管雑音, 頸部血管雑音の聴取ができる。
- 6) 眼底の観察ができる。

□検査・診断

- 1) 体格に合わせた適切なサイズのマンシエットを選択し測定できる。
- 2) 年齢による血圧管理基準値に基づき評価・管理できる。
- 3) 家庭血圧測定の指導ができ, 評価できる。
- 4) 尿検査において, 尿蛋白量の評価ができる。
- 5) 血液生化学検査において各種ホルモン値の評価ができる。
- 6) 心電図, 心エコー検査, 胸部 X 線検査で心機能が評価できる。
- 7) 頸部血管エコー検査がオーダーでき, 評価できる。
- 8) 二次性高血圧のための検査(腹部エコー検査, 腹部 CT 検査, 各種ホルモン検査, 各種核医学検査, 腎血流エコー検査, 腎動脈造影検査, 腎生検)を必要に応じて, オーダーし, 評価できる。

□治療

- 1) 降圧薬の選択(ARB, ACE 阻害薬, Ca 拮抗薬, 利尿薬, β 遮断薬, α 遮断薬, その他の交感神経抑制薬)ができる。
- 2) 降圧目標レベルの設定ができる。
- 3) 高血圧緊急症の際に, 血圧のコントロールができる。

□患者・家族への説明および支援

- 1) 予後と治療について説明できる。
- 2) 食事指導(年齢相当の成長を維持し, かつ減塩, 野菜・果物の積極的摂取を含め高血圧に応じた食事など)ができる。
- 3) 肥満に対する減量指導ができる。
- 4) 運動療法の指導ができる。
- 5) 降圧薬の服薬指導ができる。

9. 血管系疾患

■研修のポイント

尿細管・間質疾患と同様に尿異常がないのに腎機能が低下する疾患群である。病変の血管の太さによって, ①腎動脈レベル, ②弓状動脈レベル, ③直動脈(小動脈)レベル, ④細動脈レベルに分類する。糸球体血流が低下するとレニン・アンジオテンシン・アルドステロン系が賦活され, 高血圧が増悪する。さらに高血圧によって内皮細胞細胞障害が生じると末梢の虚血が進行し悪循環に陥る。適切な初期対応により救命できることが多い。個別の疾患の特徴と治療法, 予後についての知識があると患者あるいは家族への適切な説明が可能となる。

(1) 腎性高血圧, 腎血管性高血圧

■到達目標

□医療面接・身体診察

- 1) 患者あるいは家族からの的確な病歴(高血圧の家族歴, 既往歴など)を取ることができる。
- 2) 身体診察(体液量の評価など)を迅速に行うことができる。
- 3) 腹部血管雑音を聴診できる。

□検査・診断

- 1) 血清 Cr, eGFR を用いて腎機能を評価し, 腎機能の低下速度を $1/\text{Cr}$ を用いて説明できる。
- 2) 腹部超音波検査, 腹部 CT 検査をオーダーし, 腎臓, 副腎の大きさ, 形を評価できる。
- 3) レニン活性, 血漿アルドステロン濃度, カテコールアミン濃度をオーダーし, 評価できる。
- 4) レノグラムをオーダーし, 評価できる。
- 5) カプトプリル負荷試験を行い, 評価できる。
- 6) 放射線科専門医と連携して腎動脈造影検査をオーダーし, 評価できる。
- 7) 高血圧性網膜症(高血圧性眼底)の精査を眼科医に依頼できる。

□治療

- 1) 降圧薬を適切に使用できる。
- 2) 放射線専門医または循環器専門医と連携してインターベンション(腎血管拡張術, ステント留置)の必要性を説明できる。

□患者・家族への説明および支援

- 1) 予後と治療について説明できる。
- 2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。

(2) 血栓性細小血管症(溶血性尿毒症症候群<HUS>, 血栓性血小板減少性紫斑病<TTP>)

■研修のポイント

溶血性尿毒症症候群(HUS)は小児に多く, 血小板減少, 微小血管障害性溶血性貧血, 急性腎不全を特徴とする。HUS の約 90%は下痢を伴い, O157 等の病原性大腸菌に感染することで発症する。一方で, 下痢を伴わない HUS が約 10%存在し, それらは非典型(atypical, a)HUS と呼ばれている。血栓性血小板減少性紫斑病(TTP)は, 血小板減少, 微小血管障害性溶血性貧血, 動揺性精神神経症状, 腎機能障害, 発熱の 5 徴を主症状とする疾患である。近年 von Willebrand 因子の切断酵素 ADAMTS 13 活性の機能不全が原因であることが判明し, 急速に病因解明が進んだ。

小児に多い腸管出血性大腸菌による HUS の基本治療は適切な支持療法である。一方, 血漿輸注, 血漿交換療法, 抗 C5 抗体療法などは非典型 HUS の治療である。

■到達目標

□医療面接・身体診察

- 1) 患者あるいは家族からの的確な病歴を聴取できる。
- 2) 腸炎・感染症の既往や感染源について聴取できる。
- 3) 動揺性精神神経症状を聴取できる。

□検査・診断

- 1) 尿の色調(コーラ様)を評価できる。
- 2) 尿量(時間尿)から乏尿, 無尿を判断できる。
- 3) 血清 Cr, eGFR を用いて腎機能を評価できる。
- 4) 末梢血液像で破碎赤血球を観察できる。
- 5) 便培養, 毒素の同定を進めることができる。

- 6) 非典型 HUS の診断ができる。
- 7) ADAMTS 13 活性, 補体制御因子をオーダーし, 評価できる。
- 8) 先天性あるいは後天性の補体制御異常の原因となる因子を評価できる。

□治療

- 1) 乏尿, 無尿に対して適切な輸液と利尿薬を使用し, その反応を評価し中止できる。
- 2) 高血圧に対し適切な利尿薬や降圧剤を使用し, その反応を評価し増減・中止できる。
- 3) 急性腎不全の状態に応じて, 適切な血液浄化療法を選択し, その必要性, 具体性, 危険性を説明し, 安全に実施できる。
- 4) 血漿輸注, 血漿交換療法, 抗 C5 抗体療法の必要性, 具体性, 危険性を説明し, 安全に実施できる。

□患者・家族への説明および支援

- 1) 予後と治療について説明できる。
- 2) 家族に療養上の注意点を説明できる。
- 3) 病原性大腸菌などでは保健所への報告を含め, 食中毒, 集団感染予防に迅速に対応が必要な場合がある。

(3) ナットクラッカー現象

■研修のポイント

ナットクラッカー現象とは, 左腎静脈が腹部大動脈と上腸間膜動脈により挟み込まれて圧迫を受け, 左腎静脈圧が上昇することにより, 種々の症状を呈する疾患である。思春期や成人早期に多く, 症状は, 血尿(顕微鏡的, または肉眼的)±蛋白尿, 左腰部痛が多く, 男性では左精索静脈瘤, 女性では骨盤痛などがみられることがある。診断は Doppler 法を併用した腹部超音波検査で左腎静脈の流速増加や内径比から狭窄を明らかにすることである。その他の造影を用いた画像検査も有用である。確定診断は狭窄部前後の圧較差(>3 mmHg(正常<1 mmHg))の証明である。自然寛解することがあり, 症状が軽度で耐えられる場合には経過観察される。肉眼的血尿の反復, 激しい疼痛, そして 24 カ月以上症状が持続する場合には腎固定術, 腎静脈下方移動術, スtent 挿入が行われる。

■到達目標

□医療面接・身体診察

- 1) 血尿を主訴に来院した症例について本疾患を鑑別に挙げるができる。

□検査・診断

- 1) 糸球体性血尿と非糸球体性血尿との鑑別ができる。
- 2) 血尿をきたす疾患の鑑別ができる。
- 3) 画像検査(Doppler 法併用腹部超音波検査, 腹部造影 CT 検査, 腹部造影 MRI 検査, 血管造影検査)をオーダーし評価できる。

□治療

- 1) 外科的治療の適応を判断できる。

□患者・家族への説明および支援

- 1) 予後と治療について説明できる。

10. 腎尿路感染症

■研修のポイント

救急外来では頻度の高い腎臓病の一つである。下部尿路と上部尿路では感染の原因となる細菌が異なる。適切な抗菌薬の投与により数日で軽快することが多いが, 腎盂腎炎では, 週単位の治療期間が必要

である。個別の疾患の特徴と治療法、予後についての知識があると患者あるいは家族への適切な説明が可能となる。

(1) 急性腎盂腎炎

■研修のポイント

悪寒を伴う 38°C以上の高熱で発症することが多い。腎は腫大し腎被膜が伸展するために腰背部痛、肋骨椎骨角叩打痛が出現する。約 80%は、*E. coli* 感染が原因であり適切な抗菌薬を使用することが重要である。

■到達目標

□医療面接・身体診察

- 1) 以前の感染症、感染症の原因、発症後の経緯についての情報を得ることができる。
- 2) 肋骨椎骨角叩打痛を確認することができる。

□検査・診断

- 1) 尿検査(pH, 尿の混濁, 沈渣, 白血球数, 尿浸透圧, 尿糖)を評価しその病態を説明できる。
- 2) 頻度の高い菌を想定して尿の培養検査をオーダーし、評価できる。
- 3) 一般血液検査(血算, 炎症反応)をオーダーし、評価できる。
- 4) 血清 Cr, eGFR を用いて腎機能を評価できる。
- 5) 腹部超音波検査を実施し、腎臓のサイズ、腎盂の拡大の有無を確認できる。
- 6) 検査所見の特徴(尿所見や画像所見)から、急性巣状細菌性腎炎(acute focal bacterial nephritis : AFBN)や腎膿瘍の診断ができる。

□治療

- 1) 乏尿、無尿に対して適切な輸液を実施できる。
- 2) 初期には頻度の高い菌を想定し抗菌薬を使用できる。
- 3) 培養検査結果と抗菌薬の効果を評価し、抗菌薬の投与計画を立てることができる。

□患者・家族への説明および支援

- 1) 予後と治療、再発防止について説明できる。
- 2) 家族に療養上の注意点を説明できる。

(2) 慢性腎盂腎炎

■研修のポイント

腎盂造影検査で腎盂、腎杯の変形、平坦化、棍棒状変化がみられれば、慢性腎盂腎炎と診断している。逆流腎症による場合、薬剤(フェノチアジン)、糖尿病、再燃性細菌性間質性腎炎などで生じる。

■到達目標

□医療面接・身体診察

- 1) 以前の感染症、感染症の原因、発症後の経緯についての情報を得ることができる。
- 2) 肋骨椎骨角叩打痛を確認することができる。

□検査・診断

- 1) 尿検査(pH, 尿の混濁, 沈渣, 白血球数, 尿浸透圧, 尿糖)を評価しその病態を説明できる。
- 2) 頻度の高い菌を想定して尿の培養検査をオーダーし、評価できる。
- 3) 一般血液検査(血算, 炎症反応)をオーダーし、評価できる。
- 4) 血清 Cr, eGFR を用いて腎機能を評価し、腎機能の低下速度を $1/\text{Cr}$ を用いて説明できる。
- 5) 腹部超音波検査を実施し、腎臓のサイズ、腎盂の拡大の有無を確認できる。
- 6) 尿路造影検査をオーダーし、腎盂・腎杯の変形、平坦化、棍棒状変化評価できる。

7) 血液培養検査を実施できる。

□治療

- 1) 適切な輸液と利尿薬を使用し、その反応を評価し中止できる。
- 2) 頻度の高い菌を想定し抗菌薬を使用できる。
- 3) 培養検査結果と抗菌薬の効果を評価し、抗菌薬の投与計画を立てることができる。

□患者・家族への説明および支援

- 1) 予後と治療について説明できる。
- 2) 家族に療養上の注意点を説明できる。

(3) 下部尿路感染症(性行為感染症, 出血性膀胱炎を含む)

■研修のポイント

女性では尿道が短いために、細菌が容易に外陰部から膀胱に逆流し、膀胱炎を発症しやすい。原因菌としては、大腸菌の頻度が高いが、それ以外の菌でも起こりうる。男性で膀胱炎を起こす場合は、尿路閉塞をきたすような原疾患が存在する。性行為感染症としては、淋病、梅毒以外にクラミジアも増加してきている。さらにウイルス性として尖形コンジローマ、性器ヘルペスなどがある。また、広い意味では、HCV、HIV も含まれる。出血性膀胱炎は、サイトメガロウイルス、アデノウイルス感染症でもおこる。薬剤性としては、免疫抑制薬(抗がん剤)であるシクロホスファミドの投与後にも生じる。

■到達目標

□医療面接・身体診察

- 1) 以前の感染症、感染症の原因、発症後の経緯についての情報を得ることができる。
- 2) 尿路の基礎疾患の有無について情報を得ることができる。
- 3) 性行為感染症の可能性についての情報を得ることができる。

□検査・診断

- 1) 尿検査(pH, 尿の混濁, 沈渣, 白血球数, 尿浸透圧, 尿糖)を評価しその病態を説明できる。
- 2) 頻度の高い菌を想定して尿の培養検査をオーダーし、評価できる。
- 3) クラミジア抗体検査をオーダーし、評価できる。

□治療

- 1) 初期には頻度の高い菌を想定し抗菌薬を使用できる。
- 2) 培養検査結果と抗菌薬の効果を評価し、泌尿器科専門医、産婦人科専門医にコンサルトできる。

□患者・家族への説明および支援

- 1) 予後と治療について説明できる。
- 2) 本人・家族に療養上の注意点を説明できる。

11. 泌尿器科的腎・尿路疾患

■研修のポイント

救急外来では、下腹部痛、排尿痛、血尿を訴えて受診する患者が多い。泌尿器科的腎・尿路疾患を鑑別する必要がある。個別の疾患の特徴と治療法、予後についての知識があると患者あるいは家族への適切な説明が可能となる。

(1) 腎の発生・形成異常

■研修のポイント

腎発生・形成異常では、低形成(オリゴメガネフロニアを含む)/異形成腎の頻度が高い。新生児期から無尿であるような重度なものから、慢性腎障害で経過するものなどさまざまである。小児の低形成/

異形成腎では、成長障害や塩分の尿への喪失による低 Na 血症や脱水に注意する必要がある、成人の慢性腎不全とは異なることを知っておく必要がある。

■到達目標

□医療面接・身体診察

- 1) 問診で、尿路感染症の既往の有無、夜尿症の有無、検診での尿異常の指摘の有無などの情報を得ることができる
- 2) 身体所見では、成長障害の有無、高血圧の有無、外表奇形の有無(眼や耳の異常など)を評価することができる。

□検査・診断

- 1) 血液検査で腎機能障害の程度、電解質異常やアシドーシスや貧血の有無を評価することができる。また、尿検査で比重、蛋白尿の有無、尿中 β_2 -ミクログロブリンを評価することができる。
- 2) 超音波検査で腎臓の形態や大きさを評価することができる。また、下部尿路異常の有無を予測することができる。
- 3) 必要に応じて、排尿時膀胱尿道造影や腎シンチグラムなどを行い評価することができる。

□治療

主に両側の腎に障害がある場合に治療介入が必要となる。

- 1) 新生児期から無尿をきたすような重度の症例では、緊急対応が必要である。血液浄化療法(腹膜透析や持続血液透析など)の適応について判断することができる。
- 2) 必要に応じて、小児の慢性腎障害としての一般的な管理(成長障害に対するチューブ栄養や成長ホルモンの投与、電解質異常やアシドーシスや腎性貧血の治療など)を行うことができる。
- 3) 尿路感染の予防ができる。

□患者・家族への説明および支援

- 1) 予後と治療について説明できる。
- 2) 無症状であっても定期的に検査を行う必要性を説明できる。

(2) 嚢胞性腎疾患(多発性嚢胞腎)

■研修のポイント

嚢胞性腎疾患は複数存在し、そのうち主なものは多発性嚢胞腎(PKD)である。PKDには、常染色体優性多発性嚢胞腎(ADPKD)と常染色体劣性多発性嚢胞腎(ARPKD)がある。原因となる遺伝子(ADPKDでは、*PKD-1*: polycystin 1 蛋白, *PKD-2*: polycystin 2 蛋白, ARPKDでは、*PKHD1*: fibrocystin/polyductin 蛋白)が特定されている遺伝性疾患である。ADPKDでは脱水傾向になるとADHが作用し、尿細管内のcyclic AMP濃度が上昇すると嚢胞形成が促進されることが明らかになってきている。ADPKDでは腎臓以外に肝、脾にも嚢胞形成がみられ、また大腸憩室、脳動脈瘤、心臓弁膜症なども合併しやすい。ARPKDでは生後早期に重篤な経過を示すことが多く、しばしばPotter症候群を呈す。ARPKDでは先天性肝線維症(CHF)を合併する。

■到達目標

□医療面接・身体診察

- 1) 腎臓病に関する家族歴、高血圧、腹部膨満感、血尿、健康診断での異常の指摘などについて情報を得ることができる。
- 2) 血圧を測定できる。
- 3) 心雑音、血管雑音の状態を評価できる。

□検査・診断

- 1) 尿検査(pH, 尿の混濁, 沈渣, 白血球数, 尿浸透圧, 尿糖)を評価しその病態を説明できる。

- 2) 血清 Cr, eGFR を用いて腎機能を評価し, 腎機能の低下速度を $1/Cr$ を用いて説明できる。
- 3) 腹部超音波検査を実施し, 腎臓のサイズ, 嚢胞の数や大きさを評価できる。
- 4) 画像検査(腹部超音波検査, 腹部 CT 検査, 腹部 MRI 検査など)をオーダーし, 評価できる。
- 5) 心エコー検査の結果を評価できる。
- 6) 脳血管検査の計画ができる。

□治療

- 1) ガイドラインに準じた血圧管理ができる。
- 2) 腎不全の危険因子(塩分摂取, 高血圧, 動脈硬化)を説明し, 指導できる。
- 3) 管理栄養士と連携して食事療法を指導できる。
- 4) 泌尿器科専門医と連携して治療法を説明できる。

□患者・家族への説明および支援

- 1) 合併症とその検索について説明できる。
- 2) 腎不全の危険因子(塩分摂取, 高血圧, 動脈硬化)について説明できる。
- 3) 遺伝について簡単な説明ができ, 必要に応じて臨床遺伝専門医にコンサルトできる。

(3) 腎盂尿管移行部狭窄(水腎症)

■研修のポイント

小児の腎盂尿管移行部狭窄症(水腎症)は, 手術を行わなくても自然軽快することも多く, 定期的な画像(超音波)の評価を継続しながら内科的な管理を行うことが多い。しかしながら, 手術が必要な症例を見逃さないことも大切である。

■到達目標

□医療面接・身体診察

- 1) 問診で, 尿路感染症や背部痛や肉眼的血尿の既往の有無などの情報を得ることができる。
- 2) 身体所見では, 高血圧の有無や触診にて腎が腫大しているか評価ができる。

□検査・診断

- 1) 血液検査で腎機能障害の有無を評価する(通常片側であれば総腎機能は正常)ことができる。また, 尿検査で蛋白尿, 血尿, 膿尿の有無などを評価することができる。
- 2) 超音波検査で腎盂や腎杯拡張の程度などの評価をすることができる。
- 3) 必要に応じて, 排尿時膀胱尿道造影や核医学検査などを行い評価することができる。

□治療

- 1) 皮質の菲薄化をきたしているような症例や分腎機能が低下している症例など手術が必要な症例を見極め, 小児泌尿器科へ紹介することができる。
- 2) 膀胱尿管逆流の合併, 水尿管の合併など尿路感染症のハイリスク症例に対し, 予防内服を行うことができる。

□患者・家族への説明および支援

- 1) 無症状であっても定期的に検査を行う必要性を説明できる。
- 2) 尿路感染症や間欠的水腎症などの合併症の症状を説明できる。

(4) 神経因性膀胱

■研修のポイント

神経因性膀胱は排尿に関する神経障害によって膀胱機能に異常を生じた病態である。上位ニューロン障害では痙縮性膀胱となり, さらに大脳障害と脊髄障害によってそれぞれ切迫性尿失禁や反射性尿失禁を呈する。下位ニューロン障害の場合は, 弛緩性膀胱を呈し, 溢流性(奇異性)失禁を呈する。これらの

失禁のタイプを判別し治療法に結び付ける。

■到達目標

□医療面接・身体診察

- 1) 臨床症状，基礎疾患，既往歴から神経因性膀胱を想起できる。
- 2) 排尿に関しての基礎的な問診ができ，身体所見がとれる。
- 3) 尿失禁の分類ができ，それぞれに呼応する病態を理解できる。

□検査・診断

- 1) 残尿の評価と原因検索のための検査を組み立てることができる。
- 2) 尿流量測定検査(ウロフロメトリー)，膀胱内圧測定で膀胱活動を評価できる。
- 3) 神経障害部位による神経因性膀胱の分類(Lapides の分類など)ができる。

□治療

- 1) 蓄尿相，排尿相の2相のコンセプトに基づき適切な治療薬を選択できる。
- 2) 清潔操作による間欠的自己導尿法を理解し指導できる。
- 3) 尿路変更術，膀胱拡大術の適応を概説できる。

□患者・家族への説明および支援

- 1) 予後と治療について説明できる。
- 2) 病状に応じた療養上の注意点を説明できる。

12. 遺伝性腎疾患

(1) Alport 症候群

■研修のポイント

神経性難聴・眼症状を伴う遺伝性進行性腎炎である。X 染色体性遺伝で男性は症状がより重く進行も急速で，女性はほとんど無症状か軽微な血尿である。常染色体性劣性遺伝のものも存在する。遺伝性疾患であるが，出生時には症状はなく，その後徐々に進行する。移植した腎臓に抗 GBM 抗体型腎炎発症の可能性がある。

■到達目標

□医療面接・身体診察

- 1) この疾患を念頭に置いた家族歴・既往歴の聴取ができる。
- 2) 耳鼻科の合併症，眼科的合併症を確認できる。

□検査・診断

- 1) 尿検査(試験紙法を含む一般検査，沈渣)，尿蛋白量(gCr 補正)を評価できる。
- 2) 血清 Cr，eGFR を用いて腎機能を評価し，腎機能の低下速度を $1/Cr$ を用いて説明できる。
- 3) 近位尿細管機能検査(β_2 -ミクログロブリン， α_1 -ミクログロブリン，NAG)を評価できる。
- 4) 腎生検の適応・禁忌を説明し，腎生検を安全に実施し，腎生検標本を評価できる。

□治療

- 1) 腎不全に対して保存期治療を実践できる。
- 2) 腎不全に対して適切な時期に腎代替療法を導入できる。

□患者・家族への説明および支援

- 1) 腎生検の危険性・合併症・注意事項を説明できる。
- 2) 遺伝性疾患(遺伝形式も含め)であることを説明できる。
- 3) 合併症を説明できる。

(2) 家族性良性血尿(菲薄基底膜病)

■研修のポイント

常染色体性優性遺伝であるが、家族歴のない症例も存在する。発作性の肉眼的血尿や顕微鏡的血尿で見つかる家族性の血尿である。臨床的には血尿が主体で、尿蛋白には乏しく、進行性腎機能障害も稀である。腎臓以外に合併症を認めないのが特徴である。

■到達目標

□医療面接・身体診察

- 1) この疾患を念頭においた家族歴の聴取、合併症の診察ができる。

□検査・診断

- 1) 尿検査(試験紙法を含む一般検査、沈渣)、尿蛋白量(gCr 補正)を評価できる。
- 2) 血清 Cr, eGFR を用いて腎機能を評価し、腎機能の低下速度を $1/Cr$ を用いて説明できる。
- 3) 近位尿細管機能検査(β_2 -ミクログロブリン, α_1 -ミクログロブリン, NAG)を評価できる。
- 4) 画像検査(腹部超音波検査, 腹部 CT 検査)をオーダーし評価できる。
- 5) 腎生検の適応・禁忌を説明し、腎生検を安全に実施し、腎生検標本を評価できる。
- 6) 鑑別診断として、Alport 症候群との違いを述べることができる。

□治療

- 1) 特異的な治療がないことを説明できる。

□患者・家族への説明および支援

- 1) 腎生検の危険性・合併症・注意事項を説明できる。
- 2) 進行性に乏しいこと、特異的な治療が必要ないことを説明できる。
- 3) 鑑別診断を説明できる。

(3) シスチン尿症

■研修のポイント

常染色体劣性遺伝による先天性代謝異常で、シスチンの近位尿細管での再吸収障害によって生ずる疾患。シスチン以外にもリジン、アルギニンも尿に大量に排泄されるが、尿への溶解度が低いシスチンのみが析出して尿路結石をきたす。

■到達目標

□医療面接でのチェック項目

- 1) 尿路結石の既往を聴取できる。
- 2) 検診での血尿の指摘の既往を聴取できる。

□検査・診断

- 1) 尿一般検査の異常を確認できる。
- 2) 尿沈渣で特徴的なシスチン結晶を指摘できる。
- 3) 画像検査にて尿路結石を指摘できる。
- 4) 適切に尿ニトロプルシッド反応および尿中アミノ酸分析検査オーダーできる。

□治療

- 1) 結石の予防のための治療や食事療法を指導できる。
- 2) 結石の溶解が期待できないときには、泌尿器科医と連携して、外科的治療の計画を立てられる。

□患者・家族への説明および支援

- 1) 原因と予後および結石予防法を説明できる

(4) 家族性低尿酸血症(腎性低尿酸血症)

■研修のポイント

近位尿細管で尿酸の再吸収を行っている尿酸トランスポーター(URAT1: Uric Acid Transporter 1)の遺伝子異常により尿酸の再吸収が低下し、低尿酸血症(一般的には血清尿酸値 2 mg/dL 以下)を呈する疾患。運動後の急性腎不全の合併が多いことが知られている。

■到達目標

□医療面接でのチェック項目

- 1) 検診で低尿酸血症の指摘の有無を聴取できる。
- 2) 尿路結石ならびに急性腎不全の既往の有無を聴取できる。
- 3) 家族性に尿路結石の既往がないかを聴取できる。
- 4) 家族性にとくに運動後の急性腎不全の既往がないかを聴取できる。

□検査・診断

- 1) 血清の低尿酸血症(2.0 mg/dL 以下)を確認できる。
- 2) 腎臓からの尿酸排泄率($FE_{UA} = UUA \times SCr / SUA \times UCr$) > 10~15%を確認できる。
- 3) 血尿(約半数)を確認できる。
- 4) 高Ca血症(約 20%)を確認できる。
- 5) 画像検査により、尿路結石の有無を指摘できる。

□治療

- 1) 単独では治療の対象にはならない理由を説明できる。

□患者・家族への説明および支援

- 1) 予後と合併症について説明できる。
- 2) 本人・家族に療養上の注意点を説明できる。

(5) ネフロン癆

■研修のポイント

腎髄質に多発嚢胞形成がみられ、小児期に腎不全に進行する疾患である。組織学的には、進行性の硬化、硝子化糸球体を伴う尿細管間質性腎炎像を呈する。多飲・多尿・成長障害・進行性腎障害・貧血を特徴とし、小児期より、成長障害などで発見される、遺伝形式は主に常染色体劣性で、発症時期と遺伝子座で乳児ネフロン癆(NPH2)、若年性ネフロン癆(NPH1)、思春期ネフロン癆(NPH3)に分けられ、予後が異なり、網膜色素変性症状や内臓奇形、肝線維症などの腎外合併症を特徴とするものもある。

■到達目標

- 1) この疾患を念頭に置いた既往歴や合併症の聴取ができる。
- 2) 尿異常が軽度であっても、腎機能・発症年齢や合併症から、本症を疑い、診断に結びつけることができる。
- 3) 腎機能障害の保存的治療ができる。

□検査・診断

- 1) 血清Cr, eGFRを用いて腎機能を評価し、腎機能の低下速度を $1/Cr$ を用いて説明できる。
- 2) 尿検査(試験紙法を含む一般検査, 沈渣), 尿蛋白量(gCr補正)を評価できる。尿濃縮障害があり、初期には低分子蛋白尿(β_2 -ミクログロブリンなど)のみが認められることに留意する。
- 3) 腎生検の適応・禁忌を説明し、腎生検を安全に実施し、腎生検標本を評価できる。
- 4) 遺伝子診断を、遺伝カウンセリングと併行して行える。

□治療

- 1) 現在のところ有効な治療法はなく、対症療法を行う。

2) 腎不全の進行にあわせ、保存的治療が実践できる。

□患者・家族への説明および支援

- 1) 遺伝性疾患(遺伝形式も含め)であることを説明できる。
- 2) 合併症や予後を説明できる。
- 3) 治療の適応について説明できる。

(6) Lowe 症候群

■研修のポイント

oculocerebrorenal syndrome(眼脳腎症候群)とも呼ばれ、先天性白内障・精神発達遅滞・尿細管性アシドーシス(Fanconi 症候群)のほか、特有の顔貌や行動異常などがみられる。X 連鎖劣性遺伝で、*OCRL1* 遺伝子異常(XR)が認められ、ホスファチジル・イノシトール 5 リン脂質の代謝障害をきたす。腎障害は年齢とともに進行し、乳児早期に尿細管障害がみられ、20~40 歳台で糸球体硝子化により末期腎不全となる。

■到達目標

□医療面接でのチェック項目

- 1) 特有の顔貌や成長障害・くる病変化について診察できる。
- 2) 白内障の既往や家族歴について聴取できる。

□検査・診断

- 1) 尿一般検査の異常を確認できる。腎機能の低下、主に Fanconi 症候群などの近位尿細管再吸収障害を評価できる。
- 2) くる病変化や成長障害の原因について推察できる。
- 3) 臨床像より診断される。遺伝子診断により確定となる。

□治療

- 1) 対症療法。Fanconi 症候群による、くる病や電解質異常・栄養障害を是正する。
- 2) てんかんや白内障について、他科とも連携して治療する。

□患者・家族への説明および支援

- 1) 遺伝性疾患(遺伝形式も含め)であることを説明できる。
- 2) 合併症や予後を説明できる。
- 3) 治療の適応について説明できる。

(7) ミトコンドリア病

■研修のポイント

ミトコンドリアの主な機能である ATP 生成に異常がみられ、とくに脳・骨格筋・心臓・網膜・造血器・腎臓など、エネルギー需要の高い多臓器で障害が認められる。脳筋症の他、糖尿病、心筋疾患など、さまざまな病態を示すが、多くの場合進行性である。腎臓では、巣状分節性糸球体硬化症や尿細管障害の悪化や急性増悪がみられる。

■到達目標

- 1) この疾患を念頭に置いた家族歴・既往歴(精神運動発達遅滞、運動不耐や筋力低下、横紋筋融解)の聴取ができる。
- 2) 外眼筋麻痺や脳卒中様のエピソードなど、特異的な症状を聴取する。

□検査・診断

- 1) 尿検査(試験紙法を含む一般検査、沈渣)、尿蛋白量(gCr 補正)を評価できる。
- 2) 血清 Cr, eGFR を用いて腎機能を評価し、腎機能の低下速度を $1/Cr$ を用いて説明できる。

- 3) 近位尿細管機能検査(β_2 -ミクログロブリン, α_1 -ミクログロブリン, NAG)を評価できる。
- 4) 血中および脊髄液乳酸値の測定, その結果を評価できる。
- 5) 画像検査(頭部 MRI, MRS)をオーダーし, 評価できる。
- 6) 腎生検の適応・禁忌を説明し, 腎生検を安全に実施し, 異常ミトコンドリアの蓄積など, 腎生検標本を評価できる。
- 7) 筋生検や遺伝子診断を, 代謝科スタッフと相談することができる。

□治療

- 1) 呼吸鎖を阻害する薬剤の投与を回避できる。
- 2) 適切なエネルギー投与を行い, 適宜カルニチン, ビタミン, 補酵素の投与を行うことができる。
- 3) 高度蛋白尿・腎不全に対して保存期治療が実践できる。

□患者・家族への説明および支援

- 1) 遺伝性疾患(遺伝形式も含め)であることを説明できる。
- 2) 合併症や予後を説明できる。
- 3) 治療の適応について説明できる。

13. 夜尿症

■研修のポイント

夜尿症は, 夜間の尿産生や蓄尿機能の異常, あるいは睡眠覚醒の異常などのさまざまな要因が複雑に関与した症候群である。自然軽快する頻度も比較的高いが, 患者の心理的負担の大きさを考慮し, 就学以後に持続する夜尿症には治療的介入も考慮する。その際, 本人および家族の心理的, 肉体的, 経済的負担も留意し, 個々の症例に合わせた治療を選択する必要がある。

■到達目標

□医療面接・身体診察

- 1) 患者あるいは家族からの的確な病歴(飲水状況, 夜尿頻度, 昼間遺尿や便秘の有無, 1日排尿回数など)を聴取できる。
- 2) 身体診察を迅速に行うことができる。

□検査・診断

- 1) 尿比重(尿浸透圧)を評価できる。
- 2) 夜間尿量を評価できる。
- 3) 機能的膀胱容量を評価できる。
- 4) 夜尿の器質的疾患を除外できる。
- 5) 夜尿症の病型分類(多尿型, 膀胱型, 混合型)ができる。

□治療

- 1) 夜尿症における生活指導(夕食後の水分制限, 就眠前の排尿など)ができる。
- 2) 排尿抑制訓練を指導できる。
- 3) 夜尿アラーム療法の適応, 効果, 副作用を説明し, 指導できる
- 4) 薬物療法(抗利尿ホルモン薬, 抗コリン薬, 三環系抗うつ薬)の適応, 効果, 副作用を説明し, 実施できる。

□患者・家族への説明および支援

- 1) 予後と治療について説明できる。
- 2) 家族に療養上の注意点を説明できる。