

目 次

前文	viii
CQ とステートメント・推奨グレードのまとめ	xii

I ADPKD：疾患概念・定義（病因・病態生理） 1

疾患概念・定義	1
1) 体細胞変異（ツーヒット）	1
2) 発症年齢	1
3) 同一家系内での臨床症状の違い	1

II ADPKD：診断 3

1 アルゴリズム	3
2 診断基準	5
3 海外の診断基準との比較	7
4 必要な検査	9
5 画像診断	11
1) 画像検査の評価	11
2) 超音波断層法	11
3) CT, MRI	11
4) そのほかの画像診断	12
5) ADPKD 確定診断後の画像検査	13
6) スクリーニングとしての画像診断	13
6 鑑別診断	15
7 遺伝子診断（遺伝子スクリーニングも含めて）	18
8 小児ならびに若年者での画像診断	21
9 初発症状	22
1) 急性の疼痛	22
2) 慢性疼痛	22
3) 肉眼的血尿	23
10 腎症状	24
1) 自覚症状	24
2) 尿異常	24
3) 腎機能障害	25
4) 腎機能障害と腎容積の関連	25

III ADPKD：疫学・予後 26

有病率・罹患率・腎予後・生命予後	26
------------------	----

IV ADPKD：治療 29

1 進行を抑制する治療	29
1) 降圧療法	29

CQ 1	降圧療法は高血圧を伴う ADPKD の腎機能障害進行を抑制する手段として推奨されるか？	29
2)	飲水の励行	31
CQ 2	飲水は ADPKD の腎機能障害進行の抑制のために推奨されるか？	31
3)	たんぱく質制限食	33
CQ 3	たんぱく質制限食は ADPKD の腎機能障害進行の抑制のために推奨されるか？	33
4)	トルバプタン	34
CQ 4	ADPKD の治療にトルバプタンは推奨されるか？	34
5)	腎嚢胞穿刺吸引療法	36
CQ 5	腎嚢胞穿刺吸引療法は ADPKD に推奨されるか？	36
2	合併症とその対策	39
1)	脳動脈瘤	39
CQ 6	ADPKD に対する脳動脈瘤スクリーニングは推奨されるか？	39
CQ 7	スクリーニングでみつかった脳動脈瘤に対して治療は推奨されるか？	41
2)	嚢胞感染	43
CQ 8	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？	43
3)	嚢胞出血 / 血尿	45
CQ 9	トラネキサム酸は ADPKD の嚢胞出血に対して推奨されるか？	45
4)	尿路結石	46
CQ 10	薬物療法は ADPKD の尿路結石予防のために推奨されるか？	46
5)	心臓合併症 (心臓弁膜症を含む)	48
CQ 11	心臓弁膜症スクリーニングは ADPKD の生命予後改善のために推奨されるか？	48
6)	合併症に対する特殊治療	50
CQ 12	腎動脈塞栓療法は末期腎不全 ADPKD の腎容積縮小のために推奨されるか？	50
CQ 13	肝動脈塞栓療法は末期腎不全 ADPKD の肝容積縮小のために推奨されるか？	52
3	末期腎不全に対する治療	54
1)	腹膜透析	54
CQ 14	腹膜透析は ADPKD に対して推奨されるか？	54
2)	腎移植	56
CQ 15	両腎あるいは片腎の摘除術は ADPKD の腎移植時に推奨されるか？	56

V ARPKD : 疾患概念・定義 (病因・病態生理) 58

疾患概念・定義 (病因・病態生理)	58
-------------------	----

VI ARPKD : 診断 60

1 診断 (症候学・症状・検査所見)	60
2 出生前診断	63

VII ARPKD : 疫学・予後 64

疫学・予後 (発生率・有病率・治療成績)	64
----------------------	----

VIII ARPKD : 治療 66

治療に関する CQ	66
-----------	----

CQ 16	腹膜透析は ARPKD の生命予後および QOL 改善のために推奨されるか？.....	66
CQ 17	腎肝単独あるいは両方の移植は ARPKD の生命予後および QOL 改善のために推奨されるか？.....	67
CQ 18	降圧療法は ARPKD の生命予後改善のために推奨されるか？.....	68
索 引		70