

告示	番号	16	慢性腎疾患
	疾病名	尿細管性アシドーシス	

## 尿細管性アシドーシス

ようさいかんせいあしどーしす

### 概念・定義

尿細管性アシドーシス (renal tubular acidosis : RTA) は、先天性あるいは後天性の腎尿細管機能異常により、尿中への酸排泄が障害され、酸血症を生じる症候群である。このうち遠位尿細管における水素イオン排泄障害による RTA が遠位尿細管性アシドーシス(distal RTA : dRTA, I 型 RTA), 近位尿細管での重炭酸イオン再吸収能低下による RTA が近位尿細管性アシドーシス(proximal RTA : pRTA, II 型 RTA), 遠位尿細管での水素イオン排泄障害と近位尿細管での重炭酸イオン再吸収障害を合併した状態を hybrid RTA(III 型 RTA), アルドステロン欠乏あるいは作用不全により遠位尿細管における K と水素イオンの排泄が障害されるものを高 K 血性 dRTA(hyper K dRTA, IV 型 RTA)とよぶ。ただし, III 型は乳幼児に多くみられる I 型 RTA の重症型とされ, 現在では用いられていない。

### 治療

RTA の治療は, アルカリ剤 (重曹) 補充によるアシドーシスの補正が基本である。II 型で大量, IV 型で中等量, I 型では少量の補充でアシドーシスの補正が可能である。

#### 1. 遠位尿細管性アシドーシス(distal RTA: dRTA, I 型 RTA)

重曹は高度のアシドーシスが補正されれば, 1 日の酸産生量と同量を補充する ( $\text{HCO}_3^-$ として 1~3mEq/kg/日)。アシドーシス補正により, 低 K 血症, 高 Ca 血症は改善し, 骨病変は改善する。

また, 尿中クエン酸排泄低下に伴う尿中 Ca 溶解度低下により腎結石を合併することが多いが, クエン酸投与によって尿中 Ca 溶解度を増すことができる。したがって I 型 RTA の治療にはアルカリ剤とクエン酸の配合剤を用いるのが合理的である。

遠位型(I 型)RTA は Sjögren 症候群に合併することが多いが, Sjögren 症候群では K 補充が必要となる場合も多い。

#### 2. 近位尿細管性アシドーシス(proximal RTA : pRTA, II 型 RTA)

アシドーシスの補正に伴い, 尿中への  $\text{HCO}_3^-$ 漏出も増大するため, I 型 RTA に比べ大量の重曹補充が必要となる (5~20mEq/kg/日)。特に高度の  $\text{HCO}_3^-$ 排泄閾値低下(12mM 以下)により重曹の大量投与によるアシドーシスの改善が乏しい症例では, サイアザイド系利尿薬の併用し循環血液量減少による  $\text{HCO}_3^-$ 排泄閾値上昇を図る。また, 重曹の補充に伴い K が細胞内に移行し低 K 血症を増悪させるため, K の補充に留意する。

Fanconi 症候群を合併した症例では、高 Ca 尿症による低 Ca 血症、高 P 尿症による低 P 血症を伴い、骨軟化症、尿路結石などの症状を呈する、骨病変には Ca やビタミン D を投与する。

### 3. 高 K 血性 dRTA (hyper K dRTA, IV 型 RTA)

IV 型 RTA は原因により治療方針が異なる (表 3)。アルドステロンの絶対的欠乏に基づく病態である場合、外因性ミネラルコルチコイドである酢酸フルドロコルチゾン (0.1~0.4mg/日)が有効であるが、Na 貯留・逸水傾向となるため、利尿薬の併用が必要となりやすい。コントロール不良の高血圧、心不全患者での使用は控えるべきである。

IV 型 RTA では高 K 血症が存在し、また腎機能低下を伴っていることが多いため、さらに高度な高 K 血症に陥りやすい。重曹補充によるアシドーシスは正が高 K 血症の治療にもなるが、高度の高 K 血症には K 吸着レジンの投与、K 摂取制限など有効である。

抜粋元 : [http://www.shouman.jp/details/2\\_11\\_28.html](http://www.shouman.jp/details/2_11_28.html)