

告示	番号	28	慢性腎疾患
	疾病名	ファンコーニ症候群	

## ファンコーニ (Fanconi) 症候群

ふあんこーにしょうこうぐん

### 概念・定義

Fanconi 症候群は、近位尿細管の全般性溶質輸送機能障害により、本来近位尿細管で再吸収される物質が尿中への過度の喪失をきたす疾患群である。

アミノ酸、ブドウ糖、重炭酸無機リンなどの溶質再吸収が障害されその結果として代謝性アシドーシス、電解質異常、脱水、発達障害、くる病などを呈する。

### 症状

1. 成長障害：リンの再吸収障害，代謝性アシドーシス，低カリウム血症，近位尿細管での  $1.25(\text{OH})_2$  ビタミン D の  $1\alpha$  水酸化障害，栄養障害などが複合的に影響する。
2. くる病・骨軟化症：リンの喪失，ビタミン D の活性化障害が原因となり骨の石灰化が障害される。

3. 多飲・多尿：尿中への溶質喪失による浸透圧利尿に加え，低カリウム血症による集合管での尿濃縮力障害が原因となる。

4. 脱水・反復熱：乳幼児では多尿に伴う高度脱水により反復する発熱を認める場合がある。

### 治療

Fanconi 症候群に対する治療は，原疾患の治療と対症療法であり，後者は，尿細管から喪失した分の補充が中心となる。代謝性アシドーシスに対しては通常大量のアルカリが必要である。サイアザイド系利尿薬の併用で，アルカリ投与量を減らすことも試みられる。

その他，カリウムやリンの補充，活性型ビタミン D 製剤の投与などが行われる。

また多尿傾向となるため，十分な水分摂取を励行することが，腎機能維持の面からも重要である。

予後は原疾患によるが，薬剤性 Fanconi 症候群では薬剤中止により多くが軽快するため，早期発見が重要である。

抜粋元：[http://www.shouman.jp/details/2\\_19\\_45.html](http://www.shouman.jp/details/2_19_45.html)