

腎臓専門領域研修カリキュラム

腎臓専門領域研修カリキュラムは、基本領域が内科、小児科、泌尿器科、外科すべての共通したカリキュラムで統一している。ただし、小児科の場合、対象者が小児となるため、小児科を基本領域とする医師に求める記載を※印で明示している。ただし、この※印の記載は、小児科以外を基本領域とする専攻医にも知識としては求められる内容である。

I. 知識

1. 形態、機能、病態生理

■研修のポイント

腎疾患の診断は、①医療面接、身体診察、尿検査、血液検査などに基づいた臨床症候の把握、②血清クレアチニン値、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なわれる。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、メサンギウム細胞)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) 糸球体ろ過、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

腎疾患では、患者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なう必要がある。

(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を診断し、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・頻尿のある患者を診断し、説明できる。
- 4) 排尿異常・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) 蛋白尿のある患者を診断し、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) 血尿のある患者を診断し、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) 尿糖のある患者を診断し、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、細菌尿のある患者を診断し、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を診断し、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) 浮腫のある患者を診断し、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) 高血圧の病態に關与する因子を説明できる。
- 2) 高血圧の原因鑑別に必要な検査を説明できる。
- 3) 高血圧のある患者を診断し、説明できる。
- 4) 高血圧のある患者の治療を遂行できる。
- 5) 小兒の年齢に応じた血圧の正常値を説明できる(※)。

(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) 貧血のある患者を診断し、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)のある患者を診断し、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を診断し、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) 尿毒症のある患者を診断し、説明できる。
- 3) 尿毒症のある患者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を診断し、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。日本腎臓学会腎生検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 症例に付き、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糖尿病性腎臓病、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、を説明できる。

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メサンギ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、を説明できる。

Ⅱ. 専門的身体診察

■研修のポイント

腎臓病疾患の診療において、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:ballottement)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 から体液量の減少を指摘できる。
- 3) capillary refill time から体液量の減少を指摘できる。
- 4) 頸静脈拍動の観察ができる。

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

腎疾患の診療において、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・尿中の Na、K、Cl、Ca、P、Mg、尿素窒素、クレアチニン、尿酸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、尿素窒素から推測でき、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

腎疾患の診療において、尿・血液検査を適切に評価することが求められる。

(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 (g クレアチニン補正)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) 血糖、HbA1c、HBV、HCV、CRP、ASO、ASK、SAA、IgG、IgA、IgM、免疫複合体、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。
- 2) 必要に応じて、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 などの自己抗体をオーダーし、評価できる。

- 3) 必要に応じて、血清免疫電気泳動、フリーライトチェーン(定量分析)をオーダーし、評価できる。
- 4) 必要に応じて、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

腎臓病疾患の診療において、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) 血清クレアチニン、シスタチン C、これらに基づいた eGFR、クレアチニークリアランス、イヌリנקリアランスを評価できる。
- 2) 腎機能の低下速度を $1/Cr$ を用いて説明できる。
- 3) 腎血漿流量、腎血流量を説明できる。
- 4) 血清クレアチニン、シスタチンC、これらに基づいた eGFR、クレアチニークリアランス、イヌリנקリアランスを小児の年齢別正常値に基づき評価できる(※)。

(2)尿細管機能

■到達目標

- 1) FE_{Na} 、 FE_{UN} 、 FE_K 、 FE_{UA} 、 FE_{Ca} 、 FE_{Mg} を計算し、評価できる。
- 2) 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。
- 3) 最大再吸収量(グルコース、P、 HCO_3^-)を説明できる。
- 4) 重炭酸負荷検査の意義を理解し、評価できる。
- 5) 尿アニオンギャップの意義を理解し、評価できる。
- 6) 塩化アンモニウム負荷試験の意義を理解し、評価できる。
- 7) Fishberg 濃縮試験の意義と適応を理解し、評価できる。

4. 腎尿路の画像検査

■研修のポイント

腎臓病疾患の診療において、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、腎盂造影、レノグラム、腎シンチグラフィおよびMRIで、腎臓の部位・大きさ・形状・尿路系を評価できる。

- 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) の意義を理解し、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) 腎血管造影の意義を理解し、評価できる。
- 6) レノグラム、腎シンチグラム(利尿レノグラム) の意義を理解し、評価できる。
- 7) 副腎シンチグラムの意義を理解し、評価できる。
- 8) 腎盂鏡の意義を理解し、説明できる。
- 9) 尿管鏡の意義を理解し、説明できる。
- 10) 膀胱鏡の意義を理解し、説明できる。
- 11) 腎瘻造影の意義を理解し、説明できる。
- 12) 逆行性腎盂造影の意義を理解し、説明できる。
- 13) 排尿時膀胱尿道造影 (VUR 検査を含む) の意義を理解し、説明できる。
- 14) 腎盂内圧測定 (Whitaker's test) の意義を理解し、説明できる。
- 15) 膀胱内圧測定の意義を理解し、説明できる。

5. 腎生検

■研修のポイント

腎臓病疾患の診療において、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。
腎生検標本を診断し、説明ができる。
- 4) 治療法を推奨できる。

IV. 治療

1. 生活指導(禁煙、運動)

■研修のポイント

腎臓病の生活指導の基本は、禁煙、肥満防止・解消である。さらに十分な睡眠、過労をさけること、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) 禁煙を指導できる。
- 2) 節酒(エタノール換算量として、男性 20-30 mL/日、女性 10-20 mL/日以下)を指導できる。
- 3) 減量(BMI: 体重(kg)÷身長 (m)²)が 25 未満になるように指導できる。
- 4) 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。
- 5) 生活指導区分表に従って説明できる。

2. 食事指導(低蛋白食、塩分制限、カリウム制限食)

■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。

■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) 食塩摂取量(6 g/day 未満)を指導できる。
- 4) 栄養士と相談して食事指導ができる。
- 5) 小児の慢性腎臓病(保存期も含む)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(※)。

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、微調整を行なうことが大切である。

■到達目標

- 1) 体液量を推測できる。
- 2) 脱水、体液量減少、循環血漿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

腎臓病疾患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を説明できる。
- 2) サイアザイド系利尿薬の作用機序と副作用を説明できる。
- 3) hANP の作用機序と副作用を説明できる。
- 4) アルドステロン拮抗薬の作用機序と副作用を説明できる。
- 5) V2拮抗薬の作用機序と副作用を説明できる。

(2)降圧薬

■到達目標

- 1) 『高血圧治療のガイドライン 2014』を理解し、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) 降圧薬の薬理作用と副作用、使用禁忌を説明できる。
- 4) 小児では年齢に応じた降圧目標値を設定できる(※)。

(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を説明できる。
- 2) 副腎皮質ステロイド薬の作用機序と副作用を説明できる。
- 3) 副腎皮質ステロイド薬の副作用予防を説明できる。

(4)免疫抑制薬

■到達目標

- 1) シクロスポリン A の適応を説明できる。
- 2) シクロスポリン A の作用機序と副作用を説明できる。
- 3) タクロリムスの適応を説明できる。

- 4) タクロリムスの作用機序と副作用を説明できる。
- 5) ブレディニンの適応を説明できる。
- 6) ブレディニンの作用機序と副作用を説明できる。
- 7) シクロホスファミドの適応を説明できる。
- 8) シクロホスファミドの作用機序と副作用を説明できる。
- 9) アザチオプリンの適応を説明できる。
- 10) アザチオプリンの作用機序と副作用を説明できる。
- 11) エベロリムスの適応を説明できる。
- 12) エベロリムスの作用機序と副作用を説明できる。
- 13) リツキシマブなどの分子標的薬の適応を説明できる。
- 14) リツキシマブなどの分子標的薬の作用機序と副作用を説明できる。

(5) 抗血小板薬

■到達目標

- 1) 抗血小板薬の適応を説明できる。
- 2) 抗血小板薬の作用機序と副作用を説明できる。

(6) 抗凝固薬

■到達目標

- 1) 抗凝固薬の適応を説明できる。
- 2) 抗凝固薬の作用機序と副作用を説明できる。

(7) 経口吸着薬

■到達目標

- 1) 経口吸着薬の適応を説明できる。
- 2) 経口吸着薬の作用機序と副作用を説明できる。

(8) 高脂血症薬

■到達目標

- 1) 日本動脈硬化学会の『動脈硬化性疾患予防ガイドライン 2017』を理解し、治療を
実践できる。
- 2) 各薬剤の作用機序と副作用を説明できる。

(9) 貧血改善薬

■到達目標

- 1) 貧血改善薬(鉄剤を含む)の適応を説明できる。

2) 貧血改善薬(鉄剤を含む)の作用機序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、免疫吸着療法など)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し、安全に実施できる。
- 2) 血液ろ過透析の適応を判断し、安全に実施できる。
- 3) 持続的血液濾過透析の適応を判断し、安全に実施できる。
- 4) 腹膜透析の適応を判断し、安全に実施できる。
- 5) アフェレシス(血漿交換療法、免疫吸着療法など)の適応を判断し、安全に実施できる。
- 6) 急性腎障害患者に適切な治療方法を判断し、実施できる。

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に説明できる。
- 2) 腎移植の予後と合併症について患者に説明できる。
- 3) 腎移植の適応を判断し、外科医・泌尿器科医と連携をとることができる。
- 4) 小児では、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取ることができる(※)。
- 5) 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. インターベンション (腎血管拡張術、ステント)

■到達目標

- 1) 腎血管拡張術、ステントの適応を判断し、放射線科医などに依頼することができる。

8. 尿路結石治療法 (体外衝撃波碎石法を含む)

■到達目標

- 1) 尿路結石治療法の利点と欠点、副作用について患者に説明できる。
- 2) 尿路結石治療法の適応を判断し、泌尿器科医と連携をとる。

9. 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の種類、作製の必要、手術の合併症について患者に説明できる。
- 2) バスキュラーアクセス作成時期を判断し、(血管)外科医、泌尿器科医などと連携をとることができる。
- 3) 小児では、体格・治療期間に応じ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(※)。

10. CAPD カテーテル挿入術

■到達目標

- 1) CAPD カテーテル挿入の必要、手術の合併症について患者に説明できる。
- 2) CAPD 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。

11. 腎後性腎不全の外科的治療

■到達目標

- 1) 腎後性腎不全の外科的治療の必要、手術の合併症について患者に説明できる。
- 2) 腎後性腎不全の外科的治療が必要であるか判断し、泌尿器科医などと連携をとることができる。

疾患

1A 慢性腎臓病 (CKD)

(1A-1) 検尿異常

■研修のポイント

繰り返す蛋白尿、または、血尿を呈する。腎生検での評価をどのような患者にどのようなタイミングでおこなうかが重要である。

■到達目標

□医療面接・身体診察

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

□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 (g クレアチニン補正))を評価しその病態を説明できる。
- 2) 血清クレアチニン、eGFRを用いて腎機能を評価し、腎機能の低下速度を推定し、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、病理組織所見を評価できる。
- 6) 慢性腎炎症候群をきたす原因を鑑別できる。

□治療

- 1) 禁煙、運動などの生活指導ができる。

□患者への説明及び支援

- 1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。
- 2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。

(1A-2) 糖尿病性腎臓病

■研修のポイント

糖尿病患者で生じる腎障害については、①血糖コントロール不良による細動脈、糸球体病変が生じ、微量アルブミン尿⇒顕性蛋白尿⇒大量の蛋白尿への進行(通常の糖尿病性腎臓病)、②弓状動脈から小動脈の硬化性病変による腎硬化症(腎機能低下が進行)の2つのパターンがある。両者が混在することも多い。前者では網膜症も同時に進行している。一方、糖尿病患者で血糖およびHbA1c値が安定しており網膜症がないのに糸球体病変を示唆する尿異常がみられた場合は、一次性糸球体疾患の合併を疑い、腎生検を施行して診断を確定する必要がある。

■到達目標

□医療面接・身体診察

- 1) 患者あるいは家族からの確な病歴を取ることができる。
- 2) 全身にわたる身体診察(特に網膜症、神経障害の有無)を行なうことができる。
- 3) 糖尿病の臨床徴候を説明できる。

□検査・診断

- 1) 血糖、HbA1c, グリコアルブミンを評価できる。
- 2) 微量アルブミン尿、1日尿蛋白量を評価できる。
- 3) 血清クレアチニン、eGFR を用いて腎機能を評価し、腎機能の低下速度を推定し、説明できる。
- 4) 脂質代謝異常を評価できる。
- 5) 眼底検査をオーダーできる。
- 6) 腎生検の適応・禁忌を説明し、腎生検を安全に実施し、病理組織所見を評価できる。

□治療

- 1) 糖尿病性腎臓病病期分類に応じた治療法を選択できる。
- 2) 利尿薬の反応を評価し増減・中止できる。
- 3) 血糖降下薬を適切に使用できる。
- 4) 降圧薬 (ACE 阻害薬、ARB)を適切に使用できる。
- 5) 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。

□患者への説明及び支援

- 1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。
- 2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。

(1A-3) 腎硬化症

■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(高血圧の有無、動脈硬化症の有無)を取ることができる。
- 2) 身体診察を行なうことができる。

□検査・診断

- 1) 血清クレアチニン、eGFR を用いて腎機能を評価し、腎機能の低下速度を推定し、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、大動脈硬化を評価できる。
- 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) 脂質検査を評価できる。
- 5) 頸動脈超音波検査をオーダーできる。
- 6) 眼底検査をオーダーできる。
- 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) 脂質異常症に対して食事指導、薬物治療ができる。
- 2) 降圧薬(ACE阻害薬、ARBを含む)を適切に使用できる。
- 3) 適切な時期に、腎代替療法を導入できる。

患者への説明及び支援

- 1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。
- 2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。

(1A-4) 腎移植後(レシピエント、ドナー)

■ 研修のポイント

わが国においても徐々に腎移植件数は増加しているが、特に生体間腎移植が多くを占めるという特徴がある。レシピエントの移植腎機能維持はもちろん、術後片腎となったドナーの腎機能を含む健康状態の維持も重要である。

■ 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。
- 3) 血圧や体液量など、ドナー腎機能低下に関与しうる点を適切に評価できる。

検査・診断

- 1) 尿検査(試験紙法を含む一般検査、沈渣、尿蛋白量(gクレアチニン補正))を評価しその病態を説明できる。
- 2) 血清クレアチニン、eGFRを用いて腎機能の評価し、腎機能の低下速度を推定し、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。
- 患者への説明および支援
 - 1) レシピエント・ドナー・家族へ予後と治療を説明できる。
 - 2) レシピエント・ドナー・家族へ療養上の注意点を説明できる。

(1A-5) その他の CKD (腎生検未実施の糸球体腎炎など)

■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、家族歴などから腎疾患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(gクレアチニン補正))を評価しその病態を説明できる。
 - 2) 血清クレアチニン、eGFR を用いて腎機能を評価し、腎機能の低下速度を推定し、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) 禁煙、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) 貧血改善薬を適切に使用できる。
- 5) 腎機能の低下にあわせて、腎排泄型薬物の投与量・時間を調整できる。

患者への説明及び支援

- 1) 慢性腎臓病(CKD)がどのような疾患であるか、一般的な自然経過を説明できる。
- 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を説明できる。
- 3) 公的医療費助成制度の概要や身体障害者の資格取得を説明できる。

(1A-6) 腎疾患と妊娠

■ 研修のポイント

腎炎患者が妊娠すると、高率に血圧上昇、尿蛋白増加がみられる。CKD stage 3より進行した腎障害例では、約 1/3 で妊娠後に急激な腎機能の悪化が生じる。組織病型でも予後が異なるため、組織病型と腎機能で基準が決められている。

■ 到達目標

医療面接・身体診察

- 1) 腎炎の経過、過去の妊娠歴について聴取できる。
- 2) 妊娠経過に則した身体診察ができる。

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(g クレアチニン補正)を評価できる。
- 2) 腎機能を eGFR やクレアチニン・クリアランスで評価できる。
- 3) 妊娠の同意に必要な検査がオーダーできる。
- 4) 妊娠の同意基準をみだし、安全な出産が可能か判断できる。

治療

- 1) 食事療法、安静療法の必要性を理解し、実践できる。
- 2) 妊娠時に使用可能な薬剤、禁忌薬を理解し、適切な薬物療法を実施できる。

患者への説明および支援

- 1) 妊娠に伴うリスクを説明できる。
- 2) 妊娠に同意できる基準を説明できる。
- 3) 妊娠に同意できない基準を説明できる。
- 4) 治療と予後を説明できる。

(1A-7) 小児の慢性腎臓病(※)

■ 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、家族歴などから腎疾患の鑑別を念頭

においた病歴聴取ができる。

- 2) 腎臓の触診ができる。
- 3) 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。
- 4) 浮腫などから体液量の評価ができる。

□検査・診断

- 1) 血清クレアチニン、eGFR から腎機能を評価 (CKD ステージ分類) 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 (g クレアチニン補正)) を評価しその病態を説明できる。
- 3) 血清クレアチニン、eGFR を用いて腎機能を評価し、腎機能の低下速度を推定し、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) 画像検査 (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、貧血治療薬を使用できる。
- 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。児に食は泌尿器科医と連携を取ることができる。

□患者への説明及び支援

- 1) 慢性腎臓病の生活の注意について説明できる。
- 2) 慢性腎臓病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。

1B 末期腎不全

(1B-1) 血液透析導入症例

■ 研修のポイント

わが国においては末期腎不全に至った患者への腎代替療法としては血液透析が選択されることが多い。予定導入例・緊急導入例ともに経験すべきである。

■ 到達目標

□ 医療面接・身体診察

- 1) 腎機能低下を念頭においた病歴聴取ができる。
- 2) 身体診察により体液量を正しく評価できる。
- 3) 尿毒症の有無を医療面接や身体診察から評価できる。
- 4) バスキュラーアクセスの診察を正しく行うことができる。

□ 検査・診断

- 1) 尿検査(試験紙法を含む一般検査、沈渣、尿蛋白量(gクレアチニン補正))を評価し末期腎不全に至った病態を説明できる。
- 2) 血清クレアチニン、eGFRを用いて腎機能の評価し、腎機能の低下速度を推定し、説明できる。
- 3) 血液検査・画像検査を用いて、体液量を評価できる。
- 4) 血液検査・尿生化学検査などを用いて、電解質・酸塩基平衡異常について評価できる。
- 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) 各種検査により心血管合併症の状態を評価できる。

□ 治療

- 1) 血液透析導入の時期を適切に判断し、その根拠を述べることができる。
- 2) 緊急透析導入の要否を適切に判断し、必要時には短期留置カテーテル等を用いてバスキュラーアクセスを確保して透析を施行することができる。
- 3) 導入期の透析条件を正しく設定することができる。
- 4) 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。

□ 患者への説明および支援

- 1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。
- 2) 患者・家族に維持透析における療養上の注意点を説明できる。
- 3) 公的医療費助成制度の概要や身体障害者資格の取得を説明できる。

(1B-2) 腹膜透析導入症例

■ 研修のポイント

維持透析導入患者のうち腹膜透析導入例は4%に達しないが、血液透析と異なる利点も存在する。腎代替療法選択の際に腹膜透析についての説明を行い、腹膜透析の適応、かつ希望する患者には正しく導入していくことが望まれる。

■ 到達目標

□ 医療面接・身体診察

- 1) 腎機能低下を念頭においた病歴聴取ができる。
- 2) 身体診察により体液量を正しく評価できる。
- 3) 尿毒症の有無を医療面接や身体診察から評価できる。
- 4) 腹膜透析合併症の診察を正しく行うことができる。

□ 検査・診断

- 1) 尿検査(試験紙法を含む一般検査、沈渣、尿蛋白量(gクレアチニン補正))を評価し末期腎不全に至った病態を説明できる。
- 2) 血清クレアチニン、eGFRを用いて腎機能进行评估し、腎機能の低下速度を推定し、説明できる。
- 3) 血液検査・画像検査を用いて、体液量を評価できる。
- 4) 画像検査によりカテーテル位置異常等の有無を判断できる。
- 5) 導入初期の血液検査や除水量データなどにより、適正透析が行われているかどうか判断できる。
- 6) 血液検査・尿生化学検査などを用いて、電解質・酸塩基平衡異常について評価できる。
- 7) 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。
- 8) 各種検査により心血管合併症の状態を評価できる。

□ 治療

- 1) 腹膜透析導入の時期を適切に判断し、その根拠を述べることができる。
- 2) 導入期の透析条件を正しく設定することができる。
- 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。

□ 患者への説明および支援

- 1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。
- 2) 患者・家族に維持腹膜透析における療養上の注意点を説明できる。
- 3) 公的医療費助成制度の概要や身体障害者資格の取得を説明できる。

(1B-3) 腎移植導入症例

■ 研修のポイント

腎移植では腎不全合併症、QOL、生命予後に関してよりよいアウトカムが期待できるが、拒絶や感染等に対してきめ細やかなケアが必要である。生体間腎移植（先行的腎移植を含む）の他、機会は限られているが、死体腎移植・脳死下腎移植についても経験することが望ましい。

■ 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) 腎移植の適応を念頭に置いた医療面接・病歴聴取ができる。
- 3) 生体腎移植の場合、ドナーとレシピエントそれぞれの基準を満たすかどうかを評価することができる。

□ 検査・診断

- 1) 尿検査(試験紙法を含む一般検査、沈渣、尿蛋白量(gクレアチニン補正))を評価しその病態を説明できる。
- 2) 血清クレアチニン、eGFRを用いて腎機能の評価し、腎機能の低下速度を推定し、説明できる。
- 3) 免疫抑制薬の血中濃度をオーダーし評価できる。
- 4) 血液・生化学検査を施行し、血球減少、電解質異常、各臓器障害の有無を評価できる。
- 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) 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に対して正しく対応できる。
- 3) 移植後の電解質異常に対して正しく対応できる。
- 4) 移植後の尿路系の問題に対して正しく対応できる。
- 5) 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。

□ 患者への説明および支援

- 1) レシピエント・ドナー、および家族へ予後と治療を説明できる。
- 2) レシピエント・ドナー、および家族へ療養上の注意点を説明できる。
- 3) 公的医療費助成制度の概要や身体障害者資格の取得を説明できる。

(1C)維持透析症例(ESKD 患者、HD、PD 施行中の患者)、腎移植後患者

(1)HD、PD 施行中の患者

■ 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、冠動脈疾患、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、CKD-MBD、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不全などさまざまな病態・合併症が認められる。また、腹膜透析においては、腹膜機能の低下および腹膜炎などの腹膜透析カテーテル関連感染症などの特有な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) 腹膜透析患者のカテーテル出口部・トンネル部を含む胸腹部診察ができる。

□ 検査・診断

- 1) 胸部レントゲン、心電図、心臓超音波検査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) 腹膜平衡試験を適切に行い、結果を解釈できる。

□ 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の状態に応じたリン吸着薬、活性型ビタミンD製剤、塩酸シナカルセト、透析液のカルシウム濃度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。
- 8) 腎排泄型薬物の投与量・時間を調整できる。
- 9) 腹膜機能を含む患者の状態を考慮した腹膜透析処方を組み立てることができる。

る。

10) 腹膜機能を含む患者の状態を適切に把握し、必要に応じて血液透析・腹膜透析の併用療法を導入することができる。

患者への説明および支援

- 1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。
- 2) 患者・家族に適切な水分管理、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などを説明できる。
- 3) 患者・家族にバスキュラーアクセス不全や腹膜透析カテーテル合併症などに関する緊急時対応の方法等を説明できる。

(2) 腎移植後患者

■ 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(gクレアチニン補正))を評価しその病態を説明できる。
- 2) 血清クレアチニン、eGFRを用いて腎機能の評価し、腎機能の低下速度を推定し、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。

患者への説明および支援

1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。

2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。

3) 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(※)。

(1D)合併症を併発した末期腎不全(感染症、バスキュラーアクセス不全、心不全、CKD-MBD、その他)

(1) 感染症

■ 研修のポイント

末期腎不全患者は感染症リスクが高く、さらに血液透析・腹膜透析・腎移植後患者それぞれに特徴的な感染症がみられる。一般的な感染症診療に加え、これらの特徴的な感染症について、診断(病原体や感染巣を含む)と治療法を修得する必要がある。

■ 到達目標

医療面接・身体診察

1) 症状・症候に応じて感染症を念頭においた病歴聴取ができる。

2) 症状・症候に応じた身体診察ができる。

検査・診断

1) 症候・身体診察所見にあわせて必要に応じて画像検査等を併用し、感染巣を同定することができる。

2) 適切に培養検体を採取し、培養検査の結果を解釈して治療を行うことができる。

3) 免疫抑制薬の血中濃度をオーダーし評価できる。

治療

1) 抗菌薬の適応を適切に判断し、末期腎不全患者にあわせた量や間隔で投与できる。

2) 移植患者の場合、免疫抑制薬の要否を判断し、必要に応じて適切に抗ウイルス薬を投与できる。

3) 腹膜透析患者のカテーテル関連感染症の場合、カテーテル抜去の要否を判断し患者へ説明できる。

患者への説明および支援

1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。

2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。

3) 患者・家族に再発防止のための注意点を説明できる。

(2) バスキュラーアクセス不全

■ 研修のポイント

血液透析患者にとってバスキュラーアクセス(内シャント・表在化動脈・人工血管グラフト・長期留置カテーテル等)は透析施行のために不可欠な要素である。

■ 到達目標

□ 医療面接・身体診察

- 1) バスキュラーアクセスの状況に関する病歴聴取ができる。
- 2) 症状・症候に応じたバスキュラーアクセスの診察および身体診察ができる。

□ 検査・診断

- 1) 超音波検査などによって、バスキュラーアクセスの状態を適切に評価できる。
- 2) 血液生化学検査等によりバスキュラーアクセス不全による影響を適切に評価できる。

□ 治療

- 1) バスキュラーアクセス不全の状態に応じて適切な介入法を選択し、必要に応じて専門家と連携して対応できる。
- 2) バスキュラーアクセス不全の原因を同定し、再発への対策を構築することができる。

□ 患者への説明および支援

- 1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。
- 2) 患者・家族に療養上および再発防止のための注意点を説明できる。

(3) 心不全

■ 研修のポイント

心不全は維持透析患者に発症する緊急症として頻度が高く、また致命的となり得るため重要な疾患である。このため、早期に発見し、正確に評価し、適切に対応できるように研修することが重要である。

■ 到達目標

□ 医療面接・身体診察

- 1) 症状・症候に応じた病歴聴取ができる。
- 2) 身体診察により心血管系や体液量の評価をすることができる。

□ 検査・診断

- 1) 血液検査や画像検査の結果を心不全の診断に活かすことができる。
- 2) 心臓超音波検査等を利用して患者の心機能を評価することができる。
- 3) 身体診察所見や臨床検査の結果から心不全の病態を評価し、適切な治療方針につなげることができる。

□ 治療

- 1) 心不全の病態に応じて適切な治療方針をたて、必要に応じて循環器内科チームへコンサルトすることができる。
 - 2) 適切な体液管理ができる。
 - 3) 心不全発症の契機となる要素があった場合、これに対する適切な対応ができる。
- 患者への説明および支援
- 1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。
 - 2) 患者・家族に療養上および再発防止のための注意点を説明できる。

(4) CKD-MBD

■ 研修のポイント

腎不全に伴って生じるミネラル代謝異常は、骨や副甲状腺の異常のみならず、血管の石灰化等を介して、生命予後にも大きな影響を与えることが知られている。したがって維持透析患者における適正なミネラル代謝維持は長期的に重要な条件となる。

■ 到達目標

医療面接・身体診察

- 1) 症状・症候に応じた病歴聴取ができる。
- 2) 症状・症候に応じた身体診察ができる。

検査・診断

- 1) カルシウム・リン・PTH の検査値を正しく解釈することができる。
- 2) 骨代謝マーカーの検査値から骨回転の状態を正しく解釈できる。
- 3) 画像検査を利用して血管石灰化の状態を適切に評価できる。
- 4) 画像検査を利用して副甲状腺結節の状態を適切に評価できる。

治療

- 1) 検査結果をふまえて正しく薬物療法を施行することができる。
- 2) 副甲状腺摘除術を含めた副甲状腺インターベンションの適応を説明することができる。

患者への説明および支援

- 1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。
- 2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。

(5) その他

■ 研修のポイント

末期腎不全患者に生じる合併症として、上記の他に腎性貧血、末梢動脈疾患、透析アミロイドーシス等が挙げられる。これらに対して適切に対応できることも腎臓専門医として必要条件である。

■ 到達目標

- 医療面接・身体診察
 - 1) 症状・症候に応じた病歴聴取ができる。
 - 2) 症状・症候に応じた身体診察ができる。
- 検査・診断
 - 1) 血液検査の結果を正しく解釈することができる。
 - 2) 画像検査の適応を検討し正しく施行することができる。
- 治療
 - 1) 検査結果をふまえて正しく薬物療法を施行することができる。
 - 2) 必要に応じて該当する専門家に適切にコンサルトすることができる。
- 患者への説明および支援
 - 1) 患者・家族に予後と治療を説明することができる。
 - 2) 患者・家族に療養上の注意点を説明することができる。

2. 急性腎障害

■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。臨床的なアプローチとしては、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、家族歴などから腎疾患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) 血清クレアチニン値と尿量から、AKI の KDIGO 分類の病期分類ができる。
- 3) 尿検査(試験紙法を含む一般検査、沈渣、尿浸透圧、尿中電解質、尿蛋白量 (gクレアチニン補正))を評価しその病態を説明できる。
- 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) 血液ガス分析ができ、酸塩基平衡異常を解析できる。
- 6) FE_{Na} 、 FE_{UN} を計算でき、腎前性、腎性腎不全の鑑別ができる。
- 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。
- 8) 小児の AKI、pRIFLE を説明できる(※)。
- 9) AKI に陥りやすい新生児期の特徴を説明できる(※)。
- 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(急性胃腸炎における尿路結石、水腎症、溶血性尿毒症性症候群、尿路感染症)(※)。

□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、外科的治療法について、泌尿器科専門医と連携を取ることができる。
- 5) 腎機能の低下にあわせて、腎排泄型薬物の投与量・時間を調整できる。

□患者への説明及び支援

- 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。

3A 一次性糸球体疾患

■研修のポイント

蛋白尿、血尿など尿所見異常で発見されることの多い、糸球体に障害を認める疾患群である。臨床経過と症候から、①急性糸球体腎炎症候群、②急速進行性糸球体腎炎症候群、③慢性腎炎症候群、④ネフローゼ症候群、⑤無症候性血尿・蛋白尿(持続性血尿・蛋白尿症候群)に大別される。病理形態による分類としては、①微小糸球体変化群、②巣状分節性糸球体硬化症、③膜性腎症、④メサンギウム増殖性腎炎、⑤管内増殖性腎炎、⑥半月体形成性(管外増殖性)腎炎、⑦膜性増殖性腎炎に大別される。臨床症候から組織像を鑑みると、蛋白尿主体のネフローゼ症候群では、微小糸球体変化群、巣状分節性糸球体硬化症、膜性腎症、膜性増殖性腎炎、血尿主体の慢性腎炎症候群では、メサンギウム増殖性腎炎(多くが IgA 腎症)、蛋白尿+血尿型の急性腎炎症候群では管内増殖性腎炎(特に急性腎炎症候群の経過を取る場合)、急速進行性腎炎症候群の経過を取る場合は半月体形成性(管外増殖性)腎炎の可能性が予測されるが、必ずしも1対1で対応しているわけではなく、最終的な組織診断は腎生検を施行し行う。さらに全身症状を評価して一次性か、全身性疾患に随伴した二次性かを鑑別する。(二次性糸球体疾患については3B参照) 個々の疾患により治療法、予後が異なり、疾患の特徴に合わせて治療を行う。

(3A-1) ネフローゼ症候群

■研修のポイント

高度蛋白尿(3.5 g/日以上)、低アルブミン血症(3.0 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。

(小児の診断基準では、高度蛋白尿は夜間蓄尿で 40mg/hr/m² 以上または早朝尿で尿蛋白/クレアチニン比 2.0g/gCr 以上、低アルブミン血症は 2.5g/dL 以下)(※)

- ①微小変化型(MCNS):小児ネフローゼの約 80%を占めているが、高齢者でも生じる。蛋白尿が主体で急激に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%の患者では初期治療で副腎皮質ステロイド薬に反応して2-3週間以内に完全寛解に達する。
- ②巣状分節性糸球体硬化症(FSGS):小児にやや多い傾向はあるが、各年代で生じる。MCNSと類似の発症様式、臨床像を呈するが、ステロイド抵抗性の経過をとることが多く、寛解率はMCNSと比して低い。軽度の血尿を伴う場合が多い。免疫抑制薬(シクロスポリン)の併用や、治療抵抗症例に対するLDLアフェレシス療法の有効性が報告されている。
- ③膜性腎症:中高齢者の発症が多く、高齢者ネフローゼ症候群で最も頻度が高い。

40%程度が難治性ネフローゼ症候群を呈する。蛋白尿が主体であり、血尿はあっても軽微である。徐々に蛋白尿が増加してネフローゼ症候群になる場合が多い。選択性は低い。寛解率はMCNSと比して低く、FSGSと同程度とされている。また、長期的には30%が自然寛解するとされ、自然寛解の可能性があることがMNの特徴である。レニン・アンジオテンシン系阻害薬による支持療法で蛋白尿の減少を図る。ステロイド以外には、シクロスポリンやミゾリビンなどの免疫抑制薬が併用薬として用いられる。悪性腫瘍、自己免疫疾患を合併していることがある。

- ④膜性増殖性糸球体腎炎(MPGN):年齢に一定の傾向はないが、特発性MPGNは小児若年層にほぼ限られ、中高齢者では続発性であると考えられている。蛋白尿とともに血尿を認める。同時に低補体血症も存在することが多い。稀な疾患で、特発性と続発性が混在しているため寛解率を論じることは難しいが、進行して腎不全になりやすい。小児に多い特発性MPGNでは副腎皮質ステロイド薬は有効と考えられる。
- 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 slit diaphragm 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:代謝疾患(糖尿病性腎臓病、アミロイドーシス、クリオグロブリン血症)、膠原病および血管炎(ループス腎炎、IgA血管炎、多発性動脈炎)、悪性腫瘍(Hodgkin病、多発性骨髄腫、固形癌)、薬物(金製剤、DMARDs、NSAIDs、ヘロイン)、感染症(HCV、HBV、HIV)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、家族歴などから腎疾患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、特に全身性エリテマトーデスによる症状、糖尿病による症状、アミロイドーシス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(gクレアチニン補正))を評価しその病態を説明できる。
- 2) 血清クレアチニン、eGFRを用いて腎機能の評価し、腎機能の低下速度を推定し、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) ネフローゼ症候群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、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) LDL-吸着療法の必要性、副作用を説明できる。

□患者への説明及び支援

- 1) 患者・家族に予後と治療を説明することができる。
- 2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。
- 3) 一次性ネフローゼ症候群: 指定難病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。

(3A-2) 慢性糸球体腎炎

■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、検診など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) 身体診察を行なうことができる。

□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 (g クレアチニン補正))を評価しその病態を説明できる。
- 2) 血清クレアチニン、eGFRを用いて腎機能を評価し、腎機能の低下速度を推定し、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) 慢性糸球体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、イオン交換樹脂薬など)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) 耳鼻咽喉科専門医と連携して扁桃摘出の必要性、副作用を説明できる。
- 4) 禁煙、運動などの生活指導ができる。

□患者への説明及び支援

- 1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。
- 2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。
- 3) IgA 腎症、一次性膜性増殖性糸球体腎炎: 指定難病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。

(3A-3) 急性糸球体腎炎

■研修のポイント

感染症後約 2 週間後から尿異常、高血圧、浮腫、腎不全が進行する症候群である。特に溶連菌感染症、パルボウイルス B19 などが関連している。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、家族歴などから腎疾患の鑑別を念頭において病歴聴取ができる。
- 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 (g クレアチニン補正))を評価しその病態を説明できる。
- 2) 血清クレアチニン、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)をオーダーして溶連菌感染症を診断できる。
- 7) 急性糸球体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) 食事療法を説明できる。

□患者への説明及び支援

- 1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。
- 2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。

(3A-4) 急速進行性腎炎症候群

■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ヶ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、多発血管炎性肉芽腫症(GPA)、好酸球性多発血管炎性肉芽腫症(EGPA)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、家族歴などから腎疾患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(gクレアチニン補正))を評価しその病態を説明できる。
- 2) 血清クレアチニン、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) 急速進行性糸球体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。

患者への説明及び支援

- 1) 予後と治療を説明できる。
- 2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。
- 3) 指定難病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。

(3A-5) 血尿症候群(無症候性血尿)(※)

■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す。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的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(gクレアチニン補正))を評価しその病態を説明できる。
- 2) 血清クレアチニン、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) 画像診断(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。

患者への説明及び支援

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。

3B 二次性および遺伝性糸球体疾患

(3B-1) アミロイド腎症

■ 研修のポイント

全身性アミロイドーシスによる腎障害を指している。アミロイド線維は、 β シート構造蛋白が原材料となっているが、前駆蛋白の種類によって AL 型(免疫グロブリン軽鎖由来)、AA 型(炎症由来の血清アミロイド A 蛋白)、トランスサイレチン型(家族性神経アミロイド)、 β_2 -ミクログロブリン(透析アミロイド)などがある。全身症状の有無をチェックするとともに、腎以外の臓器障害を検索する必要がある。腎生検の適応と禁忌を熟知しておく必要がある。さらに前駆蛋白のタイプによって治療法が異なるために、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。

■ 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) 全身性アミロイド症の臨床徴候(皮疹、巨舌、肩関節症状、神経障害)をチェックできる。
- 3) 全身性アミロイド症の臨床徴候を説明できる。

□ 検査・診断

- 1) 血清クレアチニン、eGFR を用いて腎機能を評価し、腎機能の低下速度を推定し、説明できる。
- 2) 胸部・腹部 CT 検査で臓器腫大を指摘できる。
- 3) 胸部X線検査で心拡大、心電図で低電位や伝導障害を指摘できる。
- 4) 心超音波検査をオーダーし、評価できる。
- 5) 神経伝導速度検査をオーダーし、評価できる。
- 6) CRP、SAA 検査をオーダーし、評価できる。
- 7) 血清免疫電気泳動、尿免疫電気泳動検査、フリーライトチェーン(定量分析)をオーダーし、評価できる。
- 8) 生検材料のアミロイド染色(Congo red 染色、direct fast scarlet(DFS)染色)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) ネフローゼ症候群に対して、アルブミン製剤、利尿薬を使用することができる。
- 2) 透析療法の必要性、具体性、危険性を説明できる。
- 3) 副腎皮質ステロイド薬、免疫抑制薬を使用できる。
- 4) 血液専門医に自己造血幹細胞移植の適応についてコンサルトできる。

□患者への説明及び支援

- 1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。
- 2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。
- 3) 指定難病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。

(3B-2) 単クローン性免疫グロブリン沈着症

■研修のポイント

形質細胞異常症は単クローン性の B 系列細胞増殖性疾患で、異常な単クローン性免疫グロブリンが産生される。単クローン性免疫グロブリン関連腎症は、この単クローン性の免疫グロブリン分子やパラプロテインが糸球体に沈着する疾患群で、電子顕微鏡所見に基づき、細線維ないし微小管構造の沈着物を呈する群と顆粒状沈着物を呈する群の 2 つに分類される。細線維の沈着物を呈するものに、アミロイドーシス、線維性糸球体腎炎、微小管構造の沈着物を呈するものに Immunotactoid glomerulopathy (ITG)がある。顆粒状沈着物を呈するものに、Randoll 型単クローン性グロブリン沈着症 (monoclonal immunoglobulin deposition disease: MIDD)と proliferative glomerulonephritis with monoclonal IgG deposits (PGNMID)、形質細胞異常症に続発する C3 腎症がある。MIDD は沈着する M たんぱく質の種類により、軽鎖沈着症 (LCDD)、軽鎖重鎖沈着症(LHCDD)、重鎖沈着症(HCDD)に分類される。

■到達目標

□医療面接・身体診察

- 1) 発症時期、臨床経過、家族歴など腎疾患を念頭においた病歴聴取ができる。
- 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、尿蛋白量(gクレアチニン補正))を評価しその病態を説明できる。
- 2) 血清クレアチニン、eGFR を用いて腎機能を評価し、腎機能の低下速度を推定し、説明できる。
- 3) 腎生検の適応・禁忌を説明し、腎生検を安全に実施できる。
- 4) 腎生検光顕組織を判断し、アミロイド染色 (Congo Red 染色、Thioflavin T 染色など)をオーダーし評価できる。
- 5) 腎生検免疫蛍光抗体法で免疫グロブリン沈着の有無、電子顕微鏡所見で沈着物の形態を評価できる。

□治療

- 1) レニン・アンジオテンシン系阻害薬をはじめとする降圧薬を使用できる。
- 2) 副腎皮質ステロイド薬の副作用を説明でき、必要に応じて使用できる。
- 3) 必要に応じて血液専門医と協力し、形質細胞を標的とした治療を検討できる。

□患者への説明および支援

- 1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。
- 2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。

(3B-3) 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診断基準(11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、家族歴などから腎疾患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(gクレアチニン補正))を評価しその病態を説明できる。
- 2) 血清クレアチニン、eGFRを用いて腎機能を評価し、腎機能の低下速度を推定し、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。

□患者への説明及び支援

- 1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。
- 2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。
- 3) 指定難病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。

(3B-4) SLE 以外の膠原病による腎症

膠原病に伴う腎病変は、現病となる膠原病の種類によりさまざまである。ループス腎炎のほか、関節リウマチ、強皮症は、尿所見異常を認めやすい膠原病である。

(1) 関節リウマチ

■研修のポイント

関節リウマチは、朝のこわばり、リウマトイド因子陽性、抗 CCP 抗体陽性という特徴を呈する多発性関節炎である。関節リウマチ自体による糸球体腎炎、使用薬剤による間質性腎炎、あるいは膜性腎症、コントロール不良による二次性アミロイドーシスなどによって腎障害が発生する。

■到達目標

□医療面接・身体診察

- 1) 発症時期、使用薬剤、治療反応性を評価し腎疾患を念頭においた病歴聴取ができる。
- 2) 関節の炎症症状を評価し、浮腫を確認できる。

□検査・診断

- 1) 検査(試験紙法を含む一般検査、沈渣、尿蛋白量(gクレアチニン補正))を評価しその病態を説明できる。
- 2) 血清クレアチニン、eGFR を用いて腎機能を評価し、腎機能の低下速度を推定し、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) SAA 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。

□治療

- 1) 原因薬剤を中止できる。
- 2) 副腎皮質ステロイド薬、免疫抑制薬を使用できる。
- 3) 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。

□患者への説明および支援

- 1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。
- 2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。

(2) 強皮症

■研修のポイント

強皮症は、皮膚の硬化と小血管の障害を主徴する慢性全身性疾患である。腎病変が約 2%で発症する。突然の頭痛、悪心、著しい高血圧、微小血管障害性溶血性貧血などをきたして急速に腎不全が進行する強皮症腎クリーゼと正常血圧の急速進行性腎炎を呈する MPO-ANCA 関連腎炎がある。

■到達目標

□医療面接・身体診察

- 1) 発症時期、臨床経過、家族歴などから腎疾患の鑑別を念頭においた病歴聴取ができる。
- 2) レイノー現象の有無を聴取できる。
- 3) 皮膚硬化を確認できる。

□検査・診断

- 1) 尿検査(試験紙法を含む一般検査、沈渣、尿浸透圧、尿中電解質、尿蛋白量 (g クレアチニン補正))を評価しその病態を説明できる。
- 2) 血清クレアチニン、eGFRを用いて腎機能の評価し、腎機能の低下速度を推定し、説明できる。
- 3) 抗核抗体、抗 Scl-70 抗体、抗セントロメア抗体、抗 RNA polymerase III 抗体をオーダーし、評価できる。
- 4) レニン活性、血漿アルドステロンをオーダーし、評価できる。
- 5) 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。
- 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) 腎クリーゼに対して、ACE 阻害薬を主体とした降圧薬を適切に使用できる。
- 2) 副腎皮質ステロイド薬、免疫抑制薬が使用できる。

□患者への説明及び支援

- 1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。
- 2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。
- 3) 指定難病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。

(3B-5) クリオグロブリン血症

■研修のポイント

クリオグロブリン血症は、紫斑・多関節痛・ニューロパチー・糸球体腎炎を特徴とする全身性血管炎を伴うことがある。クリオグロブリン血症の約 80%に C 型肝炎ウイルスが検出される。混合型クリオグロブリン血症の約 50%に低補体血症を伴う腎炎の合併を認め、その 80%が膜性増殖性糸球体腎炎である。混合型クリオグロブリン血症には、多クロー

ン性 IgG と単クローン性 IgM からなる II 型、多クローン性 IgG と IgM からなる III 型がある。

■到達目標

□医療面接・身体診察

- 1) 発症時期、腎疾患を念頭においた病歴聴取ができる。
- 2) 紫斑、浮腫を確認できる。
- 3) 神経学的所見を評価できる。

□検査・診断

- 1) 尿検査(試験紙法を含む一般検査、沈渣、尿蛋白量(gクレアチニン補正))を評価し、その病態を説明できる。
- 2) 血清クレアチニン、eGFR を用いて腎機能を評価し、腎機能の低下速度を推定し、説明できる。
- 3) クリオグロブリン、補体、HCV 抗体、HCV-RNA 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。

□治療

- 1) 免疫抑制薬を使用できる。
- 2) 肝炎を認める場合は、肝臓専門医と連携して、インターフェロン治療をおこなうことができる。
- 3) インターフェロン、免疫抑制薬の副作用を説明できる。

□患者への説明および支援

- 1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。
- 2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。

(3B-6) 抗糸球体基底膜(GBM)抗体病<Goodpasture 症候群>

■研修のポイント

糸球体基底膜に対する抗 GBM 抗体により惹起される糸球体腎炎を抗 GBM 抗体型急速進行性糸球体腎炎とし、糸球体腎炎に加え肺出血を伴うものを Goodpasture 症候群と呼ぶ。腎病変初発型、肺出血初発型、両者併発型が各々 1/3 である。全例で血尿、蛋白尿を認め、初診時に末期腎不全に至っている例もある。肺病変では、咳嗽、血痰、喀血を認め、ときに大量の肺出血をきたすことがある。

■到達目標

□医療面接・身体診察

- 1) 発症時期、腎疾患を念頭においた病歴聴取ができる。
- 2) バイタルサイン、呼吸音、浮腫を評価できる。

□検査・診断

- 1) 尿検査(試験紙法を含む一般検査、沈渣、尿蛋白量(gクレアチニン補正))を評価し、その病態を説明できる。
- 2) 血清クレアチニン、eGFRを用いて腎機能を評価し、腎機能の低下速度を推定し、説明できる。
- 3) 抗GBM抗体を評価できる。
- 4) 画像検査(胸部X線、腹部超音波検査、胸部・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。

□治療

- 1) 副腎皮質ステロイド薬、免疫抑制薬を使用できる。
- 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) 血漿交換療法の適応を検討し、施行できる。

□患者への説明および支援

- 1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。
- 2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。
- 3) 指定難病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。

(3B-7) IgA 血管炎< Henoch-Schönlein 紫斑病, アナフィラクトイド紫斑病>

■研修のポイント

紫斑、関節痛、腎炎、消化器症状を主徴とする細小動脈～毛細血管炎で、2012年に Chapel Hill Consensus Conference で IgA 血管炎という名称で示された。従来の Henoch-Schönlein 紫斑病のことをさす。感染症状が先行することが多く、約半数に紫斑病性腎炎を発症する。小児に多い疾患であるが、中高年でも起こりえて、その場合は、顕微鏡的多発血管炎、結節性多発動脈炎などとの鑑別が必要になる。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、家族歴などから腎疾患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(gクレアチニン補正))を評価しその病態を説明できる。
- 2) 血清クレアチニン、eGFRを用いて腎機能を評価し、腎機能の低下速度を推定し、

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) 副腎皮質ステロイド薬、免疫抑制薬を使用できる。
- 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) レニン・アンジオテンシン系阻害薬、抗血小板薬を検討し使用できる。

□患者への説明及び支援

- 1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。
- 2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。
- 3) 指定難病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。

(3B-8) 抗好中球細胞質抗体関連血管炎 {顕微鏡的多発血管炎、多発血管炎性肉芽腫症<Wegener 肉芽腫症>、好酸球性多発血管炎性肉芽腫症<Churg-Strauss 症候群>}

(1) 顕微鏡的多発血管炎

■研修のポイント

中高年に多く、全身の臓器に病変がおよぶ特徴がある。さらに炎症所見(CRP 高値、ESR 亢進)がみられる。やや太いレベルの血管が傷害されると小動脈瘤や梗塞を生じやすく、腎機能が潜在的に進行することが多い。病変が細動脈レベルであると半月体形成性糸球体腎炎の像を呈する。その場合は、尿異常から始まり、急速に腎機能が低下することが多い。ANCA が関連している場合もある。

■到達目標

□医療面接・身体診察

- 1) 発症時期、臨床経過、家族歴などから腎疾患の鑑別を念頭においた病歴聴取ができる。
- 2) 結節性多発動脈炎、顕微鏡的多発血管炎による全身症状を聴取できる。

□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 (g クレアチニン補正))を評価しその病態を説明できる。
- 2) 血清クレアチニン、eGFR を用いて腎機能を評価し、腎機能の低下速度を推定し、説明できる。
- 3) ANCA (MPO、PR3)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) 副腎皮質ステロイド薬、免疫抑制薬（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。

□患者への説明及び支援

- 1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。
- 2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。
- 3) 指定難病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) 多発血管炎性肉芽腫症〈Granulomatosis with polyangiitis (GPA)、Wegener 肉芽腫症〉

■研修のポイント

2012年 Chapel Hill Consensus Conference で多発血管炎性肉芽腫症(GPA)という名称で示された、従来は Wegener 肉芽腫症と呼ばれてきた疾患である。

上気道(鼻・耳・眼:E 病変)および下気道(肺:L 病変)を障害する壊死性肉芽腫性炎症で、おもに小型血管から中型血管を障害する壊死性血管炎であり、壊死性糸球体腎炎(腎:K 病変)が高頻度に観察される。出血を伴う肺毛細血管炎(L 病変)もしばしば認められる。E-L-K の順に進行するケースが多いが、ELK 同時に出現することも、E-K、E-L、あるいは単独の病変の場合もある。PR3-ANCA が陽性となることが多いが、陰性でも否定はできない。肥厚性硬膜炎などの中枢神経系の異常が約 20%で生じる。

■到達目標

□医療面接・身体診察

- 1) 発症時期、臨床経過、家族歴などから腎疾患の鑑別を念頭においた病歴聴取ができる
- 2) 鼻、耳、眼周囲の炎症症状、肺の症状を聴取できる。

□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 (g クレアチニン補正))を評価しその病態を説明できる。
- 2) 血清クレアチニン、eGFRを用いて腎機能を評価し、腎機能の低下速度を推定し、説明できる。
- 3) ANCA (MPO、PR3)をオーダーし、評価できる。

4) 画像検査（腹部超音波検査、CT 検査、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。

□患者への説明及び支援

1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。

2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。

3) 指定難病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。

(3) 好酸球性多発血管炎性肉芽腫症<Eosinophilic granulomatosis with polyangitis (EGPA)、Churg-Strauss 症候群>}

■研修のポイント

2012 年 Chapel Hill Consensus Conference で好酸球性多発血管炎性肉芽腫症 (EGPA) という名称で示された、従来はアレルギー性肉芽腫性血管炎 (allergic granulomatous angiitis: AGA)、あるいは Churg-Strauss syndrome と呼ばれてきた血管炎である。

先行症状として気管支喘息やアレルギー性鼻炎がみられ、好酸球増多を伴って血管炎を生じ、末梢神経炎、紫斑、消化管潰瘍、脳梗塞・脳出血・心筋梗塞・心外膜炎などの臨床症状を呈する疾患である。30～60 歳の女性に好発し、男:女=4:6でやや女性に多い。血清 IgE 値上昇、リウマトイド因子陽性、血小板増加、MPO-ANCA 陽性を認める症例も多い。

病理組織学的には、周囲組織に著明な好酸球浸潤を伴う細小血管の肉芽腫性又はフィブリノイド変性を伴う壊死性血管炎や白血球破碎性血管炎 (leukocytoclastic vasculitis) が認められる。ときに認められる血管外肉芽腫は特徴的な所見である。

■到達目標

□医療面接・身体診察

1) 発症時期、臨床経過、家族歴などから腎疾患の鑑別を念頭においた病歴聴取ができる。

2) 好酸球性多発血管炎性肉芽腫症による全身症状を聴取できる。

□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 (gクレアチニン補正))を評価しその病態を説明できる。

2) 血清クレアチニン、eGFR を用いて腎機能を評価し、腎機能の低下速度を推定し、

説明できる。

3) 血清 IgE、リウマトイド因子 ANCA (MPO、PR3)等の検査をオーダーし、評価できる。

4) 画像検査 (胸部レントゲン検査、腹部超音波検査、CT 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) 副腎皮質ステロイド薬、免疫抑制薬の副作用予防として ST 合剤などを使用できる。

患者への説明及び支援

1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。

2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。

3) 指定難病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。

(3B-9)HCV 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、腎生検を行な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なうことができる。

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 (g クレアチニン補正))を評価しその病態を説明できる。

2) 血清クレアチニン、eGFR を用いて腎機能を評価し、腎機能の低下速度を推定し、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。

□患者への説明及び支援

- 1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。
- 2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。

(3B-10)その他の感染に伴う腎炎(敗血症、感染性心内膜炎など)

(1)敗血症に伴う腎障害

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なう必要がある。

■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なうことができる。

□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 (gクレアチニン補正))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) 血清クレアチニン、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、AT III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、AT III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。

患者への説明及び支援

- 1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。
- 2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。

(2) 感染性心内膜炎に伴う腎症

■ 研修のポイント

感染性心内膜炎に伴う腎障害としては、免疫複合体型糸球体腎炎、塞栓による腎梗塞、皮質壊死、腎膿瘍、そして、薬剤性腎障害などがある。細菌性心内膜炎の約 1/3 が急性腎障害を伴うといわれ、特に、黄色ブドウ球菌による心内膜炎では急性腎障害の頻度が高い。免疫複合体型糸球体腎炎では、低補体血症がみられる。腎病理所見は、管内増殖性糸球体腎炎、巣状壊死性糸球体腎炎、膜性腎症、膜性増殖性糸球体腎炎などを呈し、半月体形成、係蹄壊死、血栓などを認めることも多い。治療としては、感染性心内膜炎の治療が中心である。

■ 到達目標

医療面接・身体診察

- 1) 発症時期、治療反応性を評価し、疾患を念頭においた病歴聴取ができる。
- 2) バイタルサイン、心雑音の評価ができる。
- 3) 眼瞼結膜などの点状出血、Osler 結節や Janeway 発疹、Roth 斑など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(gクレアチニン補正))を評価し、その病態を説明できる。
- 2) 血清クレアチニン、eGFR を用いて腎機能を評価できる。
- 3) 補体、ANCA、リウマトイド因子など血清学的検査を評価できる。
- 4) 血液培養、その他の検体の培養の結果を評価できる。
- 5) 心臓超音波検査をオーダーし、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) 抗菌薬を正しく使用できる。
- 2) 抗菌薬の副作用を説明できる。
- 3) 感染性心内膜炎における手術適応を説明できる。

患者への説明および支援

- 1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。

2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。

(3B-11)遺伝性糸球体疾患

(1)アルポート症候群

■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) 耳鼻科的合併症、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) 血清クレアチニン、eGFR を用いて腎機能を評価し、腎機能の低下速度を推定し、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。
- 4) 指定難病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)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まれである。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(g クレアチニン補正))を評価できる。
- 2) 血清クレアチニン、eGFR を用いて腎機能を評価し、腎機能の低下速度を推定し、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、アルポート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) 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。皮膚小血管のび慢性拡張(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(g クレアチニン補正))を評価できる。

- 2) 血清クレアチニン、eGFR を用いて腎機能を評価し、腎機能の低下速度を推定し、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処療法を実践できる。
- 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) 治療の適応を説明できる。
- 4) 腎代替療法の選択について判断できる。

4. 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ます、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。

(4-1)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確かな病歴(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)を行なうことができる。

□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) 血清クレアチニン、eGFRを用いて腎機能の評価し、腎機能の低下速度を推定し、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。

□患者への説明及び支援

- 1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。
- 2) 家族に療養上の注意点や原因薬剤回避を説明できる。

(4-2) 間質性腎炎(特発性間質性腎炎、Sjögren 症候群、IgG4 関連疾患など)

(1) 特発性間質性腎炎

■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)を行なうことができる。

□検査・診断

- 1) 血清クレアチニン、eGFR を用いて腎機能を評価し、腎機能の低下速度を推定し、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) 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。

□患者への説明及び支援

- 1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。
- 2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。

(2) Sjögren 症候群

■研修のポイント

Sjögren 症候群は、外分泌腺へのリンパ球浸潤により、口腔内・眼の乾燥症状が緩徐に進行する慢性の自己免疫性疾患である。腺外症状として腎臓に間質性腎炎が起こることがあり、尿細管性アシドーシス、Fanconi 症候群などの尿細管機能障害を伴う。尿細管性アシドーシスでは、遠位型尿細管性アシドーシスが多い。アニオンギャップ正常の代謝性アシドーシス、アシデミアでありながら尿の pH が高いことが診断の端緒になる。

■到達目標

□医療面接・身体診察

- 1) 発症時期、腺外症状を念頭においた病歴聴取ができる。
- 2) 口腔内・眼の乾燥症状を評価できる。

□検査・診断

- 1) 尿検査(試験紙法を含む一般検査、pH、沈渣、尿蛋白量(gクレアチニン補正))、尿沈渣を評価し、その病態を説明できる。
- 2) 血清クレアチニン、eGFRを用いて腎機能を評価し、腎機能の低下速度を推定し、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) 尿中アミノ酸、リン酸を評価できる。
- 5) 血清カリウム値を評価できる。
- 6) 尿中カリウム排泄量を評価できる。
- 7) 血液ガス分析から酸塩基平衡の異常を指摘できる。
- 8) 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。
- 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) 低カリウム血症、アシドーシスの補正のため、カリウム製剤、重曹を使用できる。
- 2) 症例によっては、副腎皮質ステロイド薬を使用できる。

□患者への説明および支援

- 1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。
- 2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。

(3) IgG4 関連疾患

■ 研修のポイント

IgG4 関連疾患は IgG4 高値と組織中への IgG4 陽性形質細胞、リンパ球の浸潤による臓器の腫大、硬化、線維化のための臓器障害をきたす疾患である。唾液腺、涙腺、リンパ節、胆管とともに腎臓は好発部位で、IgG4 関連腎臓病と呼ばれる。稀な疾患ではあるが、疾患を理解し、適切に診断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これまでの的確な病歴(好発臓器の障害に伴う症状)を聴取することができる。

2) 身体診察(唾液腺腫脹など)を行なうことができる。

□ 検査・診断

1) 血清蛋白電気泳動、IgG、IgG4、補体、IgE、末梢血分画をオーダーし、評価できる。

2) 血清クレアチニン、eGFR を用いて腎機能を評価し、腎機能の経時的な低下速度を説明できる。

3) 尿検査において、尿蛋白量、アルブミン尿、尿沈渣所見、および尿細管障害マーカーの評価ができ、これらの経時的な推移を説明できる。

4) 腹部超音波検査、腹部 CT 検査をオーダーし、腎臓の大きさ、形の異常を評価できる。

5) 一般血液検査(血算、炎症反応)をオーダーし、評価できる。

6) 検査結果を診断基準と照らし合わせて診断できる。

7) 鑑別疾患を列挙し、適切な鑑別が行える。

□ 治療

1) 副腎皮質ステロイド薬を適切に使用できる。

2) 腎機能障害に対する管理ができる。

□ 患者への説明及び支援

1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。

2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。

(4-3) 骨髄腫腎

■ 研修のポイント

多発性骨髄腫の約半数で腎機能低下が生じる。糸球体を通過した軽鎖が尿細管から分泌される Tamm-Horsfall 蛋白と結合し多彩な色をした円柱を形成し尿細管閉塞が生じる。これを骨髄腫腎 myeloma kidney あるいは cast nephropathy と呼んでいる。体

液管理を行いながら尿のアルカリ化を行うが、透析療法が必要になることが多い。

■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を取ることができる。
- 2) 身体診察(腫瘍、骨痛など)を行なうことができる。

□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(gクレアチニン補正))を評価しその病態を説明できる。
- 2) 血清クレアチニン、eGFRを用いて腎機能を評価し、腎機能の低下速度を推定し、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) 腹部CT検査をオーダーし、評価できる。
- 5) 貧血、高ガンマグロブリン血症、高カルシウム血症を確認できる。
- 6) 血液ガス分析ができ、酸塩基平衡異常を解析できる。
- 7) 血清、尿中免疫電気泳動検査をオーダーし、評価できる。
- 8) 全身の骨X線検査をオーダーし、Punched out病変、骨融解像を判断できる。
- 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) 尿のアルカリ化を行いながら利尿薬を使用し、その反応を評価し増減・中止できる。
- 2) 緊急透析療法の必要性、具体性、危険性を説明できる。
- 3) 副腎皮質ステロイド薬、抗腫瘍薬を使用できる。
- 4) 血液専門医に自己造血幹細胞移植の適応についてコンサルトできる。

□患者への説明及び支援

- 1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。
- 2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。

(4-4) 逆流性腎症(膀胱尿管逆流)

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。一側性であっても、腎盂の変形、平坦化、棍棒状化が生じた後では健側の腎臓から蛋白尿が出現す

る。適切な時期での手術がなされない小児あるいは成人になりネフローゼ症候群を呈するようになる。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。

■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(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)を行なうことができる。

□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(gクレアチニン補正))を評価しその病態を説明できる。
- 2) 血清クレアチニン、eGFRを用いて腎機能を評価し、腎機能の低下速度を推定し、説明できる。
- 3) 腹部CT検査をオーダーし、評価できる。
- 4) 経静脈的腎盂・尿管造影検査、排尿時膀胱尿管造影検査をオーダーし、評価できる。
- 5) 腎シンチグラム検査をオーダーし、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) 降圧薬(ACE阻害薬、ARB)を使用できる。
- 3) 泌尿器科専門医と連携して治療法を説明できる。

□患者への説明及び支援

- 1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。
- 2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。

(4-5) 遺伝性尿細管・間質疾患(腎性糖尿、Bartter 症候群/Gitelman 症候群、Liddle 症候群、Fanconi 症候群、Dent 病(特発性尿細管性蛋白尿症))

(1) 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、ウイルソン病、遺伝性チロシン血症、ロー症候

群)の一部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。。

(2) 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) 血液ガス分析、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。

患者への説明および支援

- 1) 遺伝性疾患であることを配慮し、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。

(3)Liddle 症候群

■ 研修のポイント

Liddle 症候群は高血圧、低カリウム血症、代謝性アシドーシスを呈する遺伝性疾患で、その原因遺伝子異常が知られている。遠位曲尿細管および集合尿細管の主要な機能を理解した上で、類似疾患を適切に鑑別して、本疾患を診断することが重要である。

■ 到達目標

医療面接・身体診察

- 1) 本疾患や高血圧などの家族歴を聴取できる。
- 2) 薬剤(サプリメントや仁丹を含む)服用歴を聴取できる。
- 3) 低カリウム血症に伴う筋力低下、多尿、多飲などの病歴聴取ができる。
- 4) 高血圧、肥満、浮腫の有無および体重の推移を評価できる。

検査・診断

- 1) 血清および随時尿のカリウムなどを同時に測定し、異常の原因部位を判断できる。
- 2) 蓄尿検査におけるナトリウム、カリウム排泄量を評価できる。
- 3) 血液ガス結果を系統的に評価できる。
- 4) 血漿レニン活性、血漿アルドステロン濃度、血中コルチゾール濃度を適切に検査し、その結果の評価と意義を説明できる。
- 5) 腹部超音波検査、腹部 CT 検査をオーダーし、腎臓の大きさ、形を評価できる。
- 6) 類似疾患との鑑別を適切に行える。

治療

- 1) 塩分制限の意義を説明し、実施できる。
- 2) トリアムテレンの適応を判断できる。
- 3) 必要に応じて降圧薬による血圧管理ができる。

患者への説明および支援

- 1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。
- 2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。

(4) Fanconi 症候群

■ 研修のポイント

Fanconi 症候群は近位尿細管の全般的な機能異常により、汎アミノ酸尿、低リン血症、低尿酸血症、腎性糖尿、近位尿細管性アシドーシスなどの病態をきたす疾患である。近位尿細管における主要な機能を理解した上で、本症候群を適切に診断するとともに、その原因を明らかにすることが重要である。

■ 到達目標

□ 医療面接・身体診察

- 1) Fanconi 症候群の原因となる疾患の家族歴を聴取できる。
- 2) 薬剤使用歴を聴取できる。
- 3) 成長障害、骨異常の有無を診察できる。

□ 検査・診断

- 1) 血液および尿検査において尿酸、リン、ブドウ糖をオーダーし、異常を評価できる。
- 2) 尿検査において、尿蛋白量、アルブミン尿、アミノ酸尿、尿細管障害マーカーをオーダーし、結果の評価ができる。
- 3) 電解質、血液ガス検査をオーダーし、結果を評価できる。
- 4) 血清・尿蛋白電気泳動、必要に応じて免疫電気泳動や免疫グロブリン遊離 L 鎖 κ/λ 比をオーダーし、結果を評価できる。
- 5) 血清活性型ビタミン D をオーダーし、結果を評価できる。
- 6) 腹部超音波検査、腹部 CT 検査をオーダーし、腎臓の大きさ、形を評価できる。

□ 治療

- 1) 原因に適切に対応できる。
- 2) 電解質や酸塩基平衡異常に対応できる。

□ 患者への説明及び支援

- 1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。
- 2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。

(5) 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。クロライドチャンネル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。

□患者への説明および支援

- 1) 原因と予後を説明できる。

(6) 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じる疾患である。シスチン以外にリジン、アルギニンも尿中に大量に排泄されるが、尿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) 尿沈査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をオーダーできる。

□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時には、泌尿器科医と連携して、外科的治療の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) 原因と予後および結石予防法を説明できる。

(7) 家族性低尿酸血症(腎性低尿酸血症)(※)

■研修のポイント

近医尿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 2mg/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) 尿路結石および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) 家族性に特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(2.0mg/dL 以下)を確認できる。
- 2) 腎臓からの尿酸排泄率($FEUA=UUA \times SCr / SUA \times UCr$) $>10 \sim 15\%$ を確認できる。
- 3) 血尿(約半数)を確認できる。
- 4) 高カルシウム血症(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。

(8) 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

□医療面接でのチェック項目

- 1) この疾患を念頭にお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) 血清クレアチニン、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)、尿蛋白尿(gCr補正)を評価できる。腎濃縮障害があり、初期には低分子蛋白尿($\beta 2$ -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) 遺伝子検査を、遺伝カウンセリングと併行して行うことができる。

□治療

- 1) 現在のところ有効な治療法がなく、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。

(9) 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、精神発達遅延、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、おもに Fanconi 症候群などの近医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。

(10) 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、多くの場合で進行性である。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

□医療面接でのチェック項目

- 1) この疾患を念頭においた家族歴、既往歴(精神運動発達遅延、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) 血清クレアチニン、eGFR を用いて腎機能进行评估し、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)、尿蛋白尿(gCr 補正)进行评估できる。腎濃縮障害があり、初期には低分子蛋白尿($\beta 2$ -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) 近位尿細管機能検査($\beta 2$ -ミクログロブリン、 $\alpha 1$ -ミクロアルブミン、NAG)进行评估できる。
- 4) 血中および髄液乳酸値の測定、その結果进行评估できる。
- 5) 画像診断(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、腎生検標本进行评估できる。
- 7) 筋生検や遺伝子検査の実施について、他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物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

5A 高血圧症

■ 研修のポイント

高血圧の全身に及ぼす影響を学び、その適切な診断、原因、リスクファクター、高血圧性臓器障害の評価、そして適切な降圧薬の選択と降圧目標レベルの設定ができるようになること。

小児では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に基づき評価・管理できるようになること(※)

(5A-1) 本態性高血圧症

■ 研修のポイント

長期の治療となるため、患者への服薬指導も重要である。また、生活習慣が改善できるよう、食事療法、減量、運動療法、禁煙の指導ができることが必要である。多くの本態性高血圧症の中に隠れる、二次性高血圧症を的確に見つけ出し、診断すること。

■ 到達目標

□ 医療面接・身体診察

- 1) これまでの病歴、家族歴、生活歴、既往歴について、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) 血圧を正しく測定でき、その評価ができる。
- 2) 家庭血圧測定の指導ができ、評価できる。
- 3) 24時間自由行動下血圧測定(ABPM)の評価ができる。
- 4) 尿検査において、尿蛋白量、アルブミン尿の評価ができる。
- 5) 血液検査において電解質・腎機能、血液ガス分析の評価ができる。
- 6) 心電図、心超音波検査、胸部 X 線で心機能が評価できる。
- 7) 頸部血管超音波検査をオーダーし、評価できる。
- 8) 血圧脈波検査装置(ABI/PWV)をオーダーし、評価できる。
- 9) 二次性高血圧のための検査(腹部超音波検査、腹部 CT 検査、各種ホルモン検査、各種核医学検査、副腎静脈サンプリング検査、腎血流超音波検査、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) 降圧薬の適切な選択(ARB、ACE 阻害薬、Ca 拮抗薬、利尿薬、β 遮断薬、α 遮断薬、その他の交換神経抑制薬、レニン阻害薬)ができる。

- 2) 降圧目標レベルとそのレベルへの到達経過の設定ができる。
- 3) 外科手術前後の血圧コントロールができる。
- 4) 高血圧緊急症の際に、血圧のコントロールができる。

患者への説明および支援

- 1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。
- 2) 食事指導(減塩、野菜・果物の積極的摂取、コレステロールや飽和脂肪酸の摂取を控える、アルコール制限、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) 禁煙指導ができる。
- 6) 降圧薬の服薬指導ができる。
- 7) 体調不良時の降圧薬服用中止を説明できる。

(5A-2) 腎性高血圧

■ 研修のポイント

腎実質性疾患に基づく高血圧で、二次性高血圧の中で最も頻度が高い。血圧管理はCKD管理の一環として重要である。

■ 到達目標

医療面接・身体診察

- 1) 患者あるいは家族からこれまでの的確な病歴(高血圧の家族歴、既往歴など)を聴取することができる。
- 2) 身体診察(体液量の評価など)を行なうことができる。

検査・診断

- 7) 血清クレアチニン、eGFRを用いて腎機能を評価し、腎機能の経時的な低下速度を説明できる。
- 8) 尿検査において、尿蛋白量、アルブミン尿、尿沈渣所見の評価ができ、これらの経時的な推移を説明できる。
- 9) 電解質、血液ガス検査をオーダーし、評価できる。
- 10) 腹部超音波検査、腹部CT検査をオーダーし、腎臓の大きさ、形および動脈石灰化の程度を評価できる。

治療

- 1) 血圧管理および蛋白尿軽減のための降圧薬を適切に使用できる。
- 2) 減塩をはじめとした適切な生活指導ができる。

患者への説明及び支援

- 1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。
- 2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。

(5A-3) 腎血管性高血圧

■ 研修のポイント

腎血管性高血圧は腎動脈の狭窄あるいは閉塞により発症する高血圧である。原因としては、中・後年者では粥状動脈硬化、若年者では線維筋性異形成が多く、また若年女性では大動脈炎症候群による場合もある。

■ 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かな病歴(高血圧の家族歴、既往歴など)を聴取することができる。
- 2) 身体診察(腹部血管雑音の聴診など)を行なうことができる。

□ 検査・診断

- 1) 血清クレアチニン、eGFR を用いて腎機能を評価し、腎機能の経時的な低下速度やRAS阻害薬使用との関連を説明できる。
- 2) 腹部超音波検査、腹部CT検査をオーダーし、腎臓の左右差、形態および動脈石灰化の程度、血流速度を評価できる。
- 3) 血液生化学検査、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、血液ガス検査をオーダーし、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。

□ 治療

- 1) 降圧薬を適切に使用できる。
- 2) 放射線専門医と連携したインターベンション(腎血管拡張術、ステント)の必要性を判断し説明できる。

□ 患者への説明及び支援

- 1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。
- 2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。

(5A-4) 内分泌性高血圧症

■ 研修のポイント

内分泌性高血圧は内分泌臓器からホルモンが過剰分泌されて高血圧を呈する疾患群である。原発性アルドステロン症、クッシング症状群、褐色細胞腫が代表的である。原疾患の治療により治癒可能であり、脳、心血管系、腎などの標的臓器障害の生じる以前の早期診断・治療が重要である。

(1) 原発性アルドステロン症

■ 研修のポイント

アルドステロン産生腺腫や両側副腎過形成によるアルドステロンの過剰により、高血圧、レニン分泌の抑制、低 K 血症、代謝性アルカローシスを来す。高血圧の原因として頻度が高いこと、治癒可能であること、脳・心血管系、腎などの臓器障害が少なくないことから積極的な診断が重要である。

■ 到達目標

□ 医療面接・身体診察

- 1) 高血圧の発症時期、コントロール状態、降圧薬の治療反応性、臓器障害の有無を念頭においた病歴聴取ができる。
- 2) 高血圧の程度や特徴を評価できる。
- 3) 低 K 血症の症状・所見を評価できる。

□ 検査・診断

- 1) 血漿レニン活性、血漿アルドステロン濃度、およびこれらの比、血清カリウムを評価しその病態を説明できる。
- 2) これらの検査に関して、採血条件や薬剤の影響を説明できる。
- 3) 機能検査(カプトプリル負荷試験、フロセミド立位負荷試験、生理食塩液負荷試験など)を実施し評価できる。
- 4) 画像検査(副腎 CT 検査、副腎シンチグラフィ検査)をオーダーし、評価できる。
- 5) 副腎静脈ホルモン採血を依頼し、評価できる。
- 6) 高血圧による臓器障害(脳、心、腎)を評価できる。

□ 治療

- 1) 手術適応を判断でき、術後の体液・電解質管理ができる。
- 2) アルドステロン拮抗薬を使用できる。
- 3) アルドステロン拮抗薬の副作用を説明できる。

□ 患者への説明および支援

- 1) 予後と治療(手術適応例では術後の経過も)を説明できる。
- 2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。

(2) Cushing 症候群

■ 研修のポイント

Cushing 症候群は、コルチゾールの自立性かつ過剰分泌により、中心性肥満、満月様顔貌、皮膚線条、高血圧、糖尿病などを呈する。副腎皮質刺激ホルモン(ACTH)非依存性と ACTH 依存性に大別され、前者は副腎腺腫による狭義の Cushing 症候群、ACTH 非依存性大結節性副腎過形成などが、後者には下垂体 ACTH 産生腫瘍によ

る Cushing 病、異所性 ACTH 産生腫瘍があり、鑑別を要する。

■ 到達目標

□ 医療面接・身体診察

- 1) 体重や外観の変化、高血圧や糖尿病の発症時期、臓器障害の有無を念頭において病歴聴取ができる。
- 2) Cushing 症候群を念頭において高血圧の程度や特徴を評価できる。

□ 検査・診断

- 1) 血中コルチゾール、血中 ACTH、尿中遊離コルチゾール濃度を評価しその意義を説明できる。
- 2) 好酸球減少、低カリウム血症の有無を評価できる。
- 3) コルチゾールの生理的日内変動を理解し、結果を評価できる。
- 4) デキサメタゾン抑制試験、CRH 負荷試験を実施し評価できる。
- 5) 画像検査(副腎 CT 検査、下垂体 MRI)をオーダーし、評価できる。
- 6) 高血圧による臓器障害(脳、心、腎)を評価できる。

□ 治療

- 1) 手術適応を判断でき、術前・術後の電解質・血圧管理ができる。
 - 2) 術前・術後の血糖の管理ができる。
- 患者への説明および支援
- 1) 予後と治療(手術適応例では術後の経過も)を説明できる。
 - 2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。

(4) 褐色細胞腫・パラグングリオーマ

■ 研修のポイント

カテコラミン過剰による高血圧と耐糖能異常を呈する疾患で、副腎髄質由来の褐色細胞腫と傍神経節由来のパラグングリオーマがある。副腎外性、両側性、多発性、悪性がそれぞれ約 10%を占めるため、適格な診断と管理を要する。

■ 到達目標

□ 医療面接・身体診察

- 1) 発作性高血圧や特徴的症状(動悸、頭痛、発汗、顔面蒼白など)の病歴聴取ができる。

□ 検査・診断

- 1) 血中カテコラミン、24 時間尿中のカテコラミン、メタネフリン、ノルメタネフリン排泄量を評価しその病態を説明できる。
- 2) これらの検査に関して、採血、採尿条件を説明できる。
- 3) 画像検査(CT、MRI 検査、シンチグラフィ検査)をオーダーし、評価できる。

□ 治療

- 1) 手術適応を判断でき、術前・術後の血圧および体液・電解質管理ができる。
- 2) 術後の経過観察ができる。
- 患者への説明および支援
 - 1) 予後と治療(術後の経過も)を説明できる。
 - 2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。

(5A-5) 高血圧緊急症

■ 研修のポイント

高血圧緊急症は血圧の高度上昇(多くは 180/120 mmHg 以上)により、腎、脳、心、大血管などの標的臓器に急性の障害を生じる病態である。臓器障害は急速に進行するため、迅速に診断し、降圧療法を開始しなければならない。急速な臓器障害の進行が無い場合は切迫症として扱い、緊急降圧の適応とはならない。

■ 到達目標

- 医療面接・身体診察
 - 1) 高血圧の程度を把握するとともに、高血圧を含めた病歴、治療歴、そして現在の服薬内容を聴取できる。
 - 2) 体液量評価とともに、神経所見、頸部・胸部所見、眼底所見を評価できる。
- 検査・診断
 - 1) 尿、血液検査により臓器障害の有無と程度を説明できる。
 - 2) 胸部 X 線、心電図、および血液ガス分析結果を評価できる。
 - 3) 血中カテコラミン、24 時間尿中のカテコラミン、メタネフリン、ノルメタネフリン排泄量を評価しその病態を説明できる。
 - 4) 心、腹部超音波検査、脳、胸部、腹部 CT 検査の必要性を判断でき、結果を評価できる。
 - 5) 血漿レニン活性、アルドステロン、カテコラミン、BNP 濃度の測定の必要性を判断でき、結果を評価できる。
 - 6) 経時的な状態の変化に応じた検査を指示できる。
- 治療
 - 1) 入院管理の必要性を説明できる。
 - 2) 病態に応じた適格な速度および適格な降圧目標を説明でき、血圧を管理できる。
 - 3) 本病態での血圧管理に用いる降圧薬の特長を説明できる。
 - 4) 血圧管理と臓器障害の経過観察ができる。
- 患者への説明および支援
 - 1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。
 - 2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。

(5A-6) 妊娠高血圧症候群

■研修のポイント

「妊娠 20 週以降～分娩後 12 週までにおこる高血圧または高血圧に蛋白尿を伴う場合」と定義される。産科合併症としては代表的な疾患で、重症例では致命的になるので母児の予後改善のために適切な対処が重要である。

■到達目標

□医療面接・身体診察

- 1) 浮腫、蛋白尿、高血圧、腎疾患の既往について情報を得ることができる。
- 2) 過去の妊娠における異常、現在の妊娠の状況、蛋白尿、浮腫、高血圧の発症の経緯について情報を得ることができる。
- 3) 妊娠の状態を評価できる。
- 4) 血圧を測定し、浮腫の状態を評価できる。

□検査・診断

- 1) 正常妊娠の検査値の変化が理解できている。
- 2) 妊娠高血圧症候群の検査異常を見つけることができる。
- 3) 妊娠高血圧症候群とほかの妊娠に伴う偶発症の鑑別ができる。
- 4) 病型分類にしたがって、妊娠高血圧、妊娠高血圧腎症、加重型妊娠高血圧腎症、子癇の診断ができる。

□治療

- 1) 食事療法、安静療法の必要性を理解し、病型・重症度に合わせた治療が実践できる。
- 2) 妊娠時に使用可能な薬剤、禁忌薬を理解し、適切な薬剤を使用できる。

□患者への説明及び支援

- 1) 食事療法の指導ができる。
- 2) 予後を説明できる。
- 3) 降圧療法の必要性を説明できる。
- 4) 薬剤の胎児への影響を説明できる。
- 5) 次回の妊娠への注意事項を説明できる。

5B 血管系疾患

■研修のポイント

血管系の障害により腎機能が低下する疾患群で、動脈硬化によるものと血管炎によるものが多い。本カリキュラムでは腎硬化症、腎血管性高血圧、および血管炎によるものは別項で扱う。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。

(5B-1)虚血性腎症

■研修のポイント

粥状動脈硬化による腎動脈狭窄が両側腎におよび腎機能低下をきたす疾患である。両側性腎血管性高血圧と近似した病態であるが、腎動脈以下の動脈にも動脈硬化がみられ、腎硬化症の病態を併発していることが多い。適格な血圧管理、動脈硬化の進行抑制、そしてCKD管理が重要である。稀にインターベンションが行われることもある。

■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かな病歴(高血圧の有無、動脈硬化症の有無)を取ることができる。
- 2) 身体診察を行なうことができる。

□検査・診断

- 1) 血清クレアチニン、eGFRを用いて腎機能を評価し、経時的な腎機能の低下速度を説明できる。
- 2) 腹部超音波検査、腹部CT検査をオーダーし、腎臓の大きさ、形、動脈硬化の状態を評価できる。
- 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) 脂質検査を評価できる。
- 5) 頸動脈超音波検査をオーダーできる。
- 6) 眼底検査をオーダーできる。
- 7) 必要に応じて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。

□治療

- 1) 食事指導、生活指導を含めた CKD の管理ができる。
- 2) 降圧薬を適切に使用できる。
- 3) 脂質異常症に対して管理ができる。
- 4) 適切な時期に、腎代替療法を導入できる。

患者への説明及び支援

- 1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。
- 2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。

(5B-2) 血栓性腎血管病(腎梗塞, 腎静脈血栓症)

(1) 腎梗塞

■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(腹痛、血圧など)を行なうことができる。

検査・診断

- 1) 血清クレアチニン、eGFR を用いて腎機能を評価し、経時的な腎機能の低下速度を説明できる。
- 2) 血液生化学検査(ALT、AST、LDH など)をオーダーし、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、梗塞の有無を評価できる。

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) 血管外科専門医、放射線科専門医と連携して緊急手術の必要性を説明できる。

患者への説明及び支援

- 1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。
- 2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。

(2) 腎静脈血栓症

■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) 身体診察を行なうことができる。

検査・診断

- 1) 腹部超音波検査を実施し、腎臓のサイズ、血栓の有無、静脈の怒張を確認できる。

- 2) 血管造影検査をオーダーし、評価できる。
- 3) 肺塞栓、肺梗塞の合併症をチェックできる。

□治療

- 1) 血管外科専門医と連携して抗凝固療法の必要性和合併症を説明できる。
- 2) 血管外科専門医と連携してフィルター挿入を説明できる。

□患者への説明及び支援

- 1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。
- 2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。

(5B-3) 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>、非典型溶血性尿毒症症候群<aHUS>）

■ 研修のポイント

溶血性尿毒症症候群<HUS>、血栓性血小板減少性紫斑病(TTP)、および非典型溶血性尿毒症症候群<aHUS>は血栓性微小血管症<TMA>の代表的疾患である。TMA は微小血管症性溶血性貧血、消費性血小板減少、そして微小血管内血小板血栓による臓器障害を 3 主徴とする病態である。臓器障害としては、神経症状、心血管系症状、腎機能障害、肺症状、消化器症状、視覚症状が主なものである。

HUS、TTP、aHUSなどのTMAは臨床症状から鑑別しえないことが多く、病態から診断されるようになってきている。すなわち、志賀毒素を産生する病原性大腸菌(STEC)によるSTEC-HUS、ADAMTS13が10%未満に低下するTTP、そして補体制御機構の異常によるaHUSなどである。TMAは薬剤など様々な原因により生じる二次性TMAがあり、また、DICなどの類似疾患もあるため、正確な診断が必要となる。さらに、臓器障害の進行を抑制するためにより早期の適切な治療を要する疾患である。

■ 到達目標

□医療面接・身体診察

- 1) 食事摂取内容、家族内の同様の症例の有無など患者あるいは家族からの確な病歴を聴取できる。
- 2) 腸炎や肺炎などの感染症の既往を聴取できる。
- 3) 動揺性精神神経症状を聴取できる。
- 4) 様々な臓器障害にともなう身体所見の有無を診察できる。

□検査・診断

- 1) 血液検査をオーダーし、血小板数の異常や溶血所見を確認できる。
- 2) 末梢血液像で破碎赤血球を観察できる。
- 3) 尿検査で色調(コーラ様)をはじめとした異常を評価できる。
- 4) 尿量(時間尿)や血清クレアチニンからAKIの診断とステージを評価できる。
- 5) STEC感染に関する検査をオーダーし、評価できる。

- 6) ADAMTS 13 活性、抑制因子をオーダーし、評価できる。
- 7) 二次性 TMA に関する検査をオーダーし、評価できる。
- 8) 補体制御異常の検査が可能な施設と連携をとることができる。

治療

- 1) AKI への適切な対応ができる。
- 2) 血漿輸注、血漿交換療法の必要性、具体性、危険性を説明し、安全に実施できる。
- 3) エクリズマブの適応と使用時の注意点を説明できる。

患者への説明及び支援

- 1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。
- 2) 患者・家族に療養上の注意点や高額療養費制度を説明できる。
- 3) 病原性大腸菌によるものでは、保健所への報告を含め、食中毒、集団感染予防のため迅速な対応が必要な場合があることに留意することができる。

(5B-4) コレステロール塞栓症

■研修のポイント

コレステロール塞栓症は太い動脈からコレステロール結晶を含む粥腫が剥がれて末梢の複数箇所の小動脈に詰まり、異物反応により炎症を生じて血流障害を起し臓器障害を呈する疾患である。発症要因として大動脈の器械的操作、抗凝固薬や血栓溶解療法があり、また誘因のない自然発症例もある。塞栓は、下肢、腎および腸管の動脈に多く、網状皮疹や Blue toe などの下肢の皮膚症状とともに腎機能障害を合併することが多い。腎機能障害は急激な悪化を示すもの、階段状に悪化するもの、そして慢性の経過で悪化するものがあるが、階段状に悪化する場合が多い。腎機能障害以外に、白血球増多、貧血、血小板増多、血沈亢進、CRP 上昇、一過性の好酸球増多、低補体血症などが見られる。確定診断は生検による動脈内のコレステロールクレフトの確認である。予後は不良であり、有効な治療法は明らかではない。

■到達目標

医療面接・身体診察

- 1) 動脈硬化の危険因子を念頭に置いた病歴聴取ができる。
- 2) 発症要因の有無を聞き出すことができる。
- 3) 網状皮疹 (Livedo reticularis)、趾先の紫色の変色 (Blue toe) を診断できる。

検査・診断

- 1) 腎機能の時間的経過を eGFR やクレアチニン・クリアランスを用いて評価できる。
- 2) 本疾患に特徴的な検査所見を述べることができる。
- 3) 末梢血分画(好酸球増加)、脂質検査を評価できる。
- 4) 眼科医に Hollenhorst 斑の有無を含めた眼底所見をオーダーできる。

- 5) 皮膚生検の適応・禁忌を説明し、標本を評価できる。
- 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) 動脈硬化に基づく疾患の全身検索をオーダーし、解釈できる。

治療

- 1) 再発予防方法を説明できる。
- 2) 動脈硬化性疾患の一般的な治療を概説でき、適応できる。
- 3) 重度の腎機能低下に対して、血液透析施行を判断し、実施できる。

患者への説明および支援

- 1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。
- 2) 動脈硬化性疾患の一般的な生活指導を説明できる。

(5B-5) ナットクラッカー現象(※)

■ 研修のポイント

左腎静脈が腹部大動脈と上腸管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診断も有用である。確定診断は狭窄部前後の圧較差(>3mmHg(正常<1mmHg))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、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、ステント挿入が行われる。

■ 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あげることができる。

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。

患者への説明及び支援

- 1) 予後と治療について説明できる。

6. 水・電解質・酸塩基平衡異常

■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。

(6-1) 体液量の異常

■研修のポイント

体液の異常には量の異常とNa濃度の異常があり、両者の異常は同時に生じることも多い。体液量の異常は主として細胞外液量の異常であり、その過剰は溢水症、減少は脱水症と呼ばれることがある。重要な点は体液量の異常は体内総Na量の異常であるという点である。過剰、減少ともに生命の危機に直結する状態となるため、原因への対処とともに適切な対応が必要となる。

■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(既往歴、飲水量、塩分摂取量、下痢や発汗などの異常喪失の有無、服用薬剤など)を取ることができる。
- 2) 体重の経時的推移を聴取、実測し、体液量の増減の程度を評価できる。
- 3) バイタルサインをとり、的確に評価できる。
- 4) 身体診察を行ない、細胞外液量の減少による身体的特徴を評価できる。
- 5) 起立性の血圧低下と脈拍増加を評価できる。
- 6) 浮腫の有無と程度、頸静脈、呼吸音、心音などから細胞外液量の過剰の程度を評価できる。

□検査・診断

- 1) 胸部レントゲン、心臓超音波検査、腹部超音波検査をオーダーし、体液量を評価できる。
- 2) 血液検査とともに尿比重、尿浸透圧、尿中電解質をオーダーし、評価できる。
- 3) 体液量過剰の原因を鑑別でき、異常の程度を診断できる。
- 4) 体液量減少の原因を鑑別でき、異常の程度を診断できる。

□治療

- 1) Na および水分の過不足量を概算し、安全係数を理解して、投与(必要)量を計算し、適切な投与速度で投与できる。
- 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) ループ利尿薬をはじめとした利尿薬を適切に使用し、その反応を評価して増減・中止できる。

4) 体液の量の異常となる原因に適切に対処できる。

□患者への説明及び支援

1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。

2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。

(6-2) Na 濃度の異常(高 Na 血症、低 Na 血症)

■研修のポイント

体液の濃度異常には、高 Na 血症と低 Na 血症があり、とくに低 Na 血症は非常に頻度の高い疾患である。重要な点は体内 Na 量の異常である体液量の異常とは異なり、Na 濃度異常は体内 Na 量に比しての体内水分量の異常であるという点である。そして、濃度の異常は量の異常を同時に生じることが多く、低 Na 血症においても体液量は正常、過剰、不足の 3 通りがある。体液濃度の異常は生命の危機に直結する状態となるため、緊急性を加味した体液量に応じた適切な対応が必要となる。

■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な病歴(既往歴、飲水量、下痢や発汗などの異常喪失の有無、服用薬剤など)を取ることができる。

2) 口渇の有無を聴取できる。

3) 身体診察を行ない、細胞外液量の異常を評価できる。

4) 神経学的所見をとり、異常を評価できる。

□検査・診断

1) 胸部 X 線、心超音波検査、腹部超音波検査をオーダーし、体液量を評価できる。

2) 血液検査とともに尿比重、尿浸透圧、尿中電解質をオーダーし、複合的に評価できる。

3) 血漿浸透圧を推測($2 \times \text{Na} + \text{血糖値}/18 + \text{尿素窒素}/2.8$)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) 低 Na 血症の緊急時に 3%食塩液を作成し、適切な量を適切な時間で投与できる。

2) 低 Na 血症治療時の補正範囲を補正限界と過剰補正時の障害を説明できる。

3) Na、水分の過不足量を概算し、安全係数を理解して、投与(必要)量を計算し、適

切な投与速度で投与できる。

- 4) 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、安全に輸液療法をおこなうことができる。
- 5) SIADH に対して水制限の必要性を判断し、制限量をオーダーできる。
- 6) 過剰補正時に適正に対処できる。
- 7) 体液濃度の異常となる原因に適切に対処できる。

患者への説明及び支援

- 1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。
- 2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。

(6-3) 多尿をきたす疾患(尿崩症を含む)

■ 研修のポイント

多尿をきたす疾患には、水利尿によるものと浸透圧利尿と尿濃縮力障害によるものがある。水利尿によるものには、原発性多飲症、尿崩症(中枢性尿崩症、腎性尿崩症)がある。浸透圧利尿は、有機物質(ブドウ糖、尿素)、電解質の尿中排泄亢進によっておこる。尿濃縮力障害は、腎間質の浸透圧低下によっておこる。

尿崩症は抗利尿ホルモンであるバゾプレシン(AVP)の合成・分泌もしくは作用障害により多尿および口渇、多飲を呈する疾患である。前者は中枢性尿崩症、後者は腎性尿崩症と呼ばれ、遺伝性をはじめ様々な原因がある。自由水排泄が増加するため、血清Na濃度は上昇するが、このための口渇によって飲水量が増加するため、血清Na濃度は正常範囲であることが多い。多飲・多尿により生活の質が低下するために、適切な診断と治療が必要となる。

■ 到達目標

医療面接・身体診察

- 1) 患者あるいは家族からの的確な病歴(飲水量、口渇感、尿量、体重推移など)を取ることができる。
- 2) 身体診察を行ない、体液量の異常を把握できる。

検査・診断

- 1) 尿量および飲水量を的確に把握し、評価できる。
- 2) 血液検査、尿比重、尿浸透圧、尿中電解質をオーダーし、評価できる。
- 3) 高張食塩水負荷試験、水制限試験を安全に施行でき、結果を評価できる。
- 4) 必要に応じて、頭部MRIなどの画像検査をオーダーし、評価できる。
- 5) 多尿をきたすその他の原因(糖尿病、心因性多飲症)を鑑別できる。

治療

- 1) 適切な飲水量と塩分摂取量を指導できる。
- 2) 中枢性尿崩症に対してデスマプレッシンを適切に用いることができる。

3) 対応可能な原因に対して、他科と協力して対応できる。

患者への説明及び支援

- 1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。
- 2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。

(6-4) K 代謝異常(高 K 血症、低 K 血症)

■研修のポイント

血清 K 濃度の異常は興奮性細胞である心血管系および筋肉の異常を短期間で生じ、不整脈などから生命の危険を引き起こすため、原因の究明とともに迅速な補正が重要である。体内の K はほとんどが細胞内液に存在し、血清 K 濃度異常は摂取や腎などからの排泄異常に加えて、細胞内外の移動により生じる。また、酸塩基平衡障害を同時に生じることも多い。

■到達目標

医療面接・身体診察

- 1) K 摂取量や既往歴をはじめ、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)を行なうことができる。
- 4) 血圧をはじめとしたバイタルサインを評価できる。

検査・診断

- 1) 血液検査、尿比重、尿浸透圧、尿中電解質をオーダーし、評価できる。
- 2) 心電図を判読し緊急性とモニター装着の必要性を判断できる。
- 3) 血液ガス分析ができ、酸塩基平衡異常を解析できる。
- 4) 尿中 K 排泄の指標(1 日尿中 K 量、スポット尿による K/Cr 比)で K の尿中排泄を評価出来る。
- 5) 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。
- 6) 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。
- 7) 腹部超音波検査、腹部 CT 検査をオーダーし、評価できる。
- 8) 高 K 血症および低 K 血症の原因を鑑別できる。

治療

- 1) 緊急性を有する高 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。
- 2) 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。

- 3) 緊急透析療法の必要性、具体性、危険性を説明できる。
 - 4) 高 K 血症の原因への対処および K 制限食を指導できる。
 - 5) 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 投与量速度を設定し、安全な経口もしくは輸液投与が施行できる。
 - 6) 低 K 血症の原因に応じた対応ができる。
- 患者への説明及び支援
- 1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。
 - 2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。

(6-5) Ca、P、Mg の異常

■研修のポイント

Ca、P、および Mg は骨に多く存在し、いずれも血清濃度は経口摂取量、腸管からの吸収量、骨での出納、細胞内外の出納、そして腎からの排泄により調整されている。いずれも細胞外液にはわずかな割合しか存在せず、血清中では遊離イオン以外に、アルブミンや他のイオン類と結合して存在している。血清イオン化 Ca 濃度は副甲状腺ホルモンと活性型ビタミン D の作用により維持されている。血清 P 濃度は消化管からの吸収、細胞内外の移動、そして腎からの排泄量により変化する。一方、血清 Mg 濃度の調節機構の全体像は解明されておらず、濃度異常は消化管からの吸収と腎からの排泄の障害により生じる。様々な病態でこれらの濃度異常を生じるが、もっとも多い原因は腎機能障害である。また、これらの異常は短期的および長期的に様々な障害を引き起こすため、適切な管理が必要となる。

■到達目標

- 医療面接・身体診察
- 1) 患者あるいは家族から食事摂取量、服用薬剤、腎機能障害などの既往歴をはじめとした的確な病歴を取ることができる。
 - 2) テタニー誘発試験などの身体診察を行なうことができる。
- 検査・診断
- 1) 血液検査、尿比重、尿浸透圧、尿中電解質をオーダーし、腎機能および腎での排泄率を評価できる。
 - 2) イオン化 Ca 濃度、補正 Ca 濃度を説明できる。
 - 3) Ca および P 濃度異常時に PTH、PTHrp、活性型ビタミン D をオーダーし、適切に解釈できる。
 - 4) Ca、P および Mg 濃度異常時に心電図をオーダーし、所見を判読できる。
 - 5) 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。
 - 6) Ca 濃度異常の症状・所見と原因を説明でき、原因の診断ができる。

- 7) P 濃度異常の症状・所見と原因を説明でき、原因の診断ができる。
- 8) Mg 濃度異常の症状・所見と原因を説明でき、原因の診断ができる。
- 9) Ca、P、Mg 濃度異常時の K を含めたそれぞれの濃度異常の関連性を説明できる。

治療

- 1) 低 Ca 血症に対して原因に応じた治療とともに、必要に応じてカルシウム製剤、ビタミン D3 を使用できる。
- 2) 高 Ca 血症に対して原因に応じた治療とともに、必要に応じ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。
- 3) 低 P 血症に対して原因に応じた治療とともに、必要に応じてリン製剤の経口または静脈内投与ができる。
- 4) 高 P 血症に対して原因に応じた治療とともに必要に応じて、食事中的リン制限の指導および透析療法の適応が判断できる。
- 5) 低 Mg 血症に対して原因に応じた治療とともに、必要に応じて Mg 製剤を使用できる。
- 6) 高 Mg 血症に対して原因に応じた治療とともに、必要に応じて生理食塩液輸液とループ利尿薬の投与および透析療法の適応が判断できる。

患者への説明及び支援

- 1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。
- 2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。

(6-6)代謝性アシドーシス

■研修のポイント

酸塩基平衡障害は様々な原因に伴って生じる。特に敗血症や循環不全などで救急外来を受診するような際に多い。重炭酸イオン(HCO_3^-)が最初に低下した場合は代謝性アシドーシスと呼ばれる。これには HCO_3^- の喪失や腎からの酸(H^+)排泄の低下などが原因となるアニオンギャップ (AG) 正常型代謝性アシドーシスと HCl 以外の不揮発性酸の蓄積による AG 増加型代謝性アシドーシスとがある。代謝性アシドーシスの際には、呼吸数の増加による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、他の複数の異常と混在することがある。異常を疑う状況では血液ガス検査を行うこと、そしてその結果を系統的に解釈することが重要である。代謝性アシドーシスでは細胞機能や循環動態に障害を生じる危険があり、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(Kussmaul呼吸の有無)を行なうことができる。

□検査・診断

- 1) 病歴、腎機能障害、循環障害、電解質異常などから代謝性アシドーシスの併発を疑うことができる。
- 2) 血液検査(Na、K、Cl、アルブミン濃度など)とともに血液ガス分析をオーダーし、その結果を系統的に解釈できる。
- 3) AGの意義を説明でき、代謝性アシドーシスがAG正常型か増加型か区別できる。
- 4) AG正常型代謝性アシドーシスの原因とその機序を述べることができ、原因を判断できる。
- 5) AG増加型代謝性アシドーシスの原因とその機序を述べることができ、原因を判断できる。
- 6) 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。
- 7) 血糖、血中乳酸濃度、Cr、尿素窒素をオーダーし、酸塩基平衡異常の病態への関与を説明できる。
- 8) 尿AGや尿浸透圧ギャップから尿中アンモニウム排泄を評価できる。

□治療

- 1) 代謝性アシドーシスの原因への対応ができる。
- 2) 急性か慢性かを判断し、それに応じた治療ができる。
- 3) 乳酸アシドーシスに対して循環動態回復を含めた適切な治療を行うことができる。
- 4) 糖尿病性ケトアシドーシスに対して、インスリン治療ができる。
- 5) 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。
- 6) 尿細管性アシドーシスに対して、重炭酸ナトリウム、クエン酸カリウムを投与できる。

□患者への説明及び支援

- 1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。
- 2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。

(6-7)代謝性アルカローシス

■研修のポイント

代謝性アルカローシスは様々な原因により重炭酸イオン(HCO_3^-)が増加する病態で、臨床において非常に頻度の高い異常である。発症要因は酸(H^+)の喪失もしくはアルカリ(HCO_3^-)の蓄積であるが、 HCO_3^- の排泄障害を引き起こす要因が背景に存在している。代謝性アルカローシスはCl反応性(欠乏性)代謝性アルカローシスとCl抵抗性代謝性アルカローシスの2種類に区分され、それぞれ対応が異なる。代謝性アルカローシスでは低K血症をはじめ電解質異常を伴うことが多く、高度となると様々な臓器障害を生じるため、適格な原因の判断と迅速な対応が必要である。

■到達目標

□医療面接・身体診察

- 1) 患者あるいは家族から服薬歴を含めた的確な病歴を取ることができる。
- 2) バイタルサイン、体液量の増減を適正に評価できる。

□検査・診断

- 1) 病歴、腎機能障害、循環障害、電解質異常などから代謝性アルカローシスの併発を疑うことができる。
- 2) 血液検査(Na、K、Cl、アルブミン濃度など)とともに血液ガス分析をオーダーし、その結果を系統的に解釈できる。
- 3) 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。
- 4) 病歴、尿中 Cl 濃度、血圧、体液量、腎機能などより、Cl 反応性(欠乏性)代謝性アルカローシスと Cl 抵抗性代謝性アルカローシスとを区別できる。
- 5) Cl 反応性(欠乏性)代謝性アルカローシスの原因とその機序を述べることができ、原因を判断できる。
- 6) Cl 抵抗性代謝性アルカローシスの原因とその機序を述べることができ、原因を判断できる。

□治療

- 1) 代謝性アルカローシスの原因への対応ができる。
- 2) 輸液をはじめとした Cl 反応性(欠乏性)代謝性アルカローシスの対処ができる。
- 3) 原因に応じた Cl 抵抗性代謝性アルカローシスの対処ができる。
- 4) 合併する電解質異常に対処できる。

□患者への説明及び支援

- 1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。
- 2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。

7A 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疾患の一つである。下部尿路と上部尿路では対応が異なる。下部尿路感染では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な場合がある。また、単純性尿路感染症と複雑性尿路感染症を区別することは管理上重要である。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。

(7A-1) 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) 感染症の既往やその原因、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の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) 適切な尿および血液検体を採取し、培養検査をオーダーし、結果を評価できる。
- 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。

□患者への説明及び支援

- 1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。
- 2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。

(7A-2) 急性腎盂腎炎

■研修のポイント

悪寒を伴う 38℃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) 感染症の既往とその原因、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) 適切な尿および血液検体を採取し、培養検査をオーダーし、結果を評価できる。
- 3) 一般血液検査(血算、炎症反応等)をオーダーし、評価できる。
- 4) 血清クレアチニン、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、腎臓のサイズや形態、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。

□患者への説明及び支援

- 1) 予後と治療、再発防止を説明できる。
- 2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。

7B 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。

(7B-1) 嚢胞性腎疾患

(1) 多発性嚢胞腎

■研修のポイント

多発性嚢胞腎は、原因となる遺伝子(PKD-1: polycystin 1 蛋白, PKD-2: polycystin 2 蛋白)が特定されている頻度の高い常染色体優性の遺伝性疾患である。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。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。

■到達目標

□医療面接・身体診察

- 1) 腎疾患に関する家族歴、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) 血圧を測定し、評価できる。
- 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) 血清クレアチニン、eGFRを用いて腎機能を評価し、腎機能の低下速度を説明できる。
- 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、腎サイズ測定をオーダーできる。
- 5) 心臓超音波検査の結果を評価できる。
- 6) 脳動脈瘤検査を計画できる。

□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(喫煙、塩分摂取、蛋白摂取、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) ADHV2受容体拮抗薬の適応、使用上の注意点を説明できる。

5) 泌尿器科専門医と連携した治療法を説明できる。

患者への説明及び支援

1) 合併症とその検索を説明できる。

2) 腎不全の危険因子(喫煙、塩分摂取、蛋白摂取、高血圧、動脈硬化)を説明できる。

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。

(2) 単純性腎嚢胞

■ 研修のポイント

単純性腎嚢胞は腎実質内に形成された少数の嚢胞である。画像検査で偶然見つかることが多い。多発している場合は多発性腎嚢胞との鑑別が重要である。腎機能障害を起こすことはほとんどないが、加齢とともに増加する事が多い。孤立性の大きな嚢胞による圧迫症状があれば、時に外科的治療が必要になる場合がある。

■ 到達目標

医療面接・身体診察

検査・診断

1) 超音波検査で孤発の嚢胞像を描出できる。

2) 腎嚢胞への腎癌の合併や腎癌の一部が嚢胞化していることがあるため画像検査(腹部超音波検査、腹部CT検査)をオーダーし評価できる。

治療

1) 外科的治療の適応を説明できる。

患者への説明および支援

1) 予後を説明できる。

2) 悪性腫瘍の早期発見のため定期的な検査が必要であることを説明できる。

(3) 後天性嚢胞性腎疾患(多嚢胞化萎縮腎)(ACDK)

■ 研修のポイント

後天性嚢胞性腎疾患は、萎縮腎に形成される多発性嚢胞であり、慢性腎不全の透析導入後、透析歴に依存して発生頻度が増加する。透析歴10年以上では嚢胞感染、出血に加え腎細胞癌の合併が高頻度にあるので注意を要する。

■ 到達目標

医療面接・身体診察

1) 長期透析患者に対して本症に関する病歴聴取ができる

2) 合併症(嚢胞内出血、嚢胞感染、腎細胞癌)を念頭においた病歴聴取ができる。

検査・診断

1) 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。無症状であっても透析患者に対しては定期的な画像検査を行う。

治療

1) 上記合併症に対して適切な対応ができる。

患者への説明および支援

1) 患者・家族に予後と治療を説明できる。

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。

(7B-2) 腎・尿路腫瘍(腎腫瘍、腎盂・尿路腫瘍、膀胱腫瘍)

(1) 腎細胞癌(腎癌)

■ 研修のポイント

腎細胞癌は、主に成人の腎臓に発生する悪性腫瘍である。腎嚢胞、特に多嚢胞化萎縮腎に合併する場合がある。尿細胞診は陰性であり、生検は禁忌であるために診断のステップに留意する。

■ 到達目標

医療面接・身体診察

1) 血尿などの臨床症状から本疾患を想起できる。

2) 年齢、基礎疾患を考慮して、本疾患を念頭においた病歴聴取ができる。

検査・診断

1) 腹部超音波で異常陰影を描出できる。

2) 転移巣の検索を含めて、適切な画像検査(腹部超音波検査、腹部 CT 検査)をオーダーし、ステージ分類ができる。

治療

1) 外科的切除の適応を判断し、泌尿器科医と連携を取る。

2) 手術不能症例に対する適切な抗ガン療法(免疫療法、分子標的治療など)を泌尿器科医と連携して立案できる。

患者への説明および支援

1) ステージに応じた治療の選択肢と予想される予後を説明できる。

2) がん患者および家族に対する精神的サポートの手段を講じることができる。

(2) 腎・尿路腫瘍(腎腫瘍、腎盂・尿路腫瘍、膀胱腫瘍)

■ 到達目標

医療面接・身体診察

1) 肉眼的血尿または一般検尿での異常所見、排尿時の異常、体重減少などに関して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) 疼痛の部位とその性状、経緯を評価できる。

検査・診断

- 1) 尿検査(尿の混濁、沈渣、赤血球数、白血球数、細胞診)を評価し、その病態を説明できる。
- 2) 血清クレアチニン、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、腫瘍の有無、尿路の閉塞などを確認できる。
- 4) 腹部 CT 検査、腹部 MRI 検査をオーダーし、評価できる。
- 5) ガリウムシンチグラフィをオーダーし、評価できる。

治療

- 1) 泌尿器科専門医にコンサルトできる。

患者への説明及び支援

- 1) 泌尿器科専門医受診と治療の必要性を説明できる。
- 2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。

(7B-3) 腎・尿路結石

■ 研修のポイント

救急外来を受診する頻度の高い疾患である。突然の腹痛、悪心・嘔吐、血尿が生じる。結石が尿管を閉塞すると急性腎後性腎不全になることもある。そのような場合は、至急泌尿器専門医にコンサルトする必要がある。原因を検索し対策を講じることが重要である。

■ 到達目標

医療面接・身体診察

- 1) 疼痛の発症、経過および血尿の有無について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) 疼痛に伴う全身症状の変化を評価できる。
- 3) 疼痛の部位から結石の位置を推定できる。

検査・診断

- 1) 尿検査(pH、尿の混濁、沈渣、赤血球数、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) 血清クレアチニン、eGFR を用いて腎機能を評価できる。
- 3) KUB、腹部超音波検査を実施し、腎臓のサイズ、腎盂の拡大、腎結石、尿路結石の有無を確認できる。
- 4) 腹部 CT 検査で結石を評価できる。
- 5) 血中尿酸値、カルシウム値を評価し、結石との関連を評価できる。

治療

- 1) 疼痛に対して適切な鎮痛薬を使用できる。

- 2) 自然排泄の可能性を評価でき、泌尿器専門医と連携して体外衝撃波碎石法の必要性を説明できる。
 - 3) 再発予防のための飲水、食塩制限などの生活、食事指導を説明できる。
 - 4) 管理栄養士に適切な食事療法を指示し、連携して改善に努めることができる。
- 患者への説明及び支援
- 1) 疼痛発作時の対応および長期的な治療方針を説明できる。
 - 2) 患者・家族に療養上の注意点を説明できる。

(7B-4) 前立腺肥大症、前立腺癌

■ 研修のポイント

前立腺肥大症は、前立腺が加齢とともに肥大し、頻尿、排尿困難を呈する疾患である。前立腺癌は前立腺外腺の癌であり、前立腺肥大症と同様の症状を呈する。ともに腎後性腎不全の原因となりうる。

■ 到達目標

- 医療面接・身体診察
- 1) 排尿障害の原因を念頭に置いた病歴聴取ができる。
 - 2) 直腸診による前立腺触診による疾患鑑別ができる。
- 検査・診断
- 1) 経直腸超音波と腹部 CT 検査や腹部 MRI 検査をオーダーし、前立腺の大きさ、形態の異常を評価できる。
 - 2) 残尿量の測定、尿流量測定検査(ウロフロメトリー)などを評価できる。
 - 3) 尿路造影による前立腺圧排像を評価できる。
 - 4) 前立腺腫瘍マーカー(PSA)のカットオフ値から肥大症と癌を鑑別できる。
 - 5) 画像検査(頭部、胸腹部 CT、MRI 検査、骨シンチ、など)で、前立腺癌のステージ分類ができる。
- 治療
- 1) 前立腺肥大症については α_1 受容体阻害薬、抗コリン薬、三環系抗うつ薬を使用できる。
 - 2) 前立腺肥大症の外科的治療については、泌尿器科医と連携できる。
 - 3) 前立腺癌の外科的治療、ホルモン治療、化学療法、放射線治療について、泌尿器科医と連携できる。
- 患者への説明および支援
- 1) 薬物療法における副作用を説明できる。
 - 2) 手術と放射線治療、ホルモン療法の選択を説明できる。
 - 3) がん患者および家族に対する精神的サポートの手段を講じることができる。

(7B-5) 先天性腎尿路異常 < Congenital anomalies of the kidney and urinary tract (CAKUT) >

■ 研修のポイント

先天性腎尿路異常には、腎臓（腎無形成、腎異形成、腎低形成、多嚢胞異形成腎、馬蹄腎、重複腎盂尿管など）、尿管（異所開口尿管、腎盂尿管移行部狭窄、膀胱尿管移行部狭窄、巨大尿管など）、膀胱（膀胱尿管逆流、膀胱憩室など）、尿道（後部尿道弁など）の異常が挙げられる。小児期腎不全の原因の 30-50% を占めるとも言われる。根本治療を選択できない疾患も一部含まれるが、早期発見し、早期介入（内科的、外科的）することで腎機能低下を防ぐ、もしくは最小限にとどめることが可能である。

■ 到達目標

□ 医療面接・身体診察

- 1) 尿所見異常のみならず腎外症状も含めた臨床症状から本疾患を想起出来る。
- 2) 年齢、基礎疾患を考慮して、本疾患を念頭においた病歴聴取（家族歴、既往歴、妊娠・分娩経過など）が出来る。

□ 検査・診断

- 1) 尿一般検査、尿沈渣、尿生化学検査（ $\beta 2$ -ミクログロブリン、 $\alpha 1$ -ミクログロブリン、NAG）を評価できる。
- 2) 血清クレアチニン、血清シスタチン C、eGFR を用いて腎機能の評価できる。
- 3) 適切な画像検査（腹部超音波、腹部 CT、腹部 MRI、経静脈性腎盂尿路撮影、レノグラム、腎シンチグラムなど）をオーダーし、各腎尿路異常の病態を評価できる。
- 4) 病態把握のために、泌尿器科医、小児外科医と連携できる。

□ 治療

- 1) 各腎尿路異常に合併する症状（腎尿路感染症、腹痛発作、高血圧など）に対して適切な対応ができる。
- 2) 内科的治療もしくは外科的治療の適応を判断し、タイミングを逃さずに泌尿器科医・小児外科医と連携できる。
- 3) 腎機能低下を来したときに、適切な対応ができる。

□ 患者への説明および支援

- 1) 患者・家族に各腎尿路異常の病態と予後および治療（内科的治療、外科的治療、腎代替治療など）を説明できる。
- 2) 無症状であっても定期的に検査を行う必要性がある事など、療養上の注意点を説明できる。

(7B-6) 神経因性膀胱(※)

■研修のポイント

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つける。

■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) 排尿に関する基礎的な問診ができ、身体所見を取ることができる。
- 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) 症状に応じた療養上の注意点を説明できる