什麼是多囊腎

Q：什麼是多囊腎？

A：多囊腎是一種最常見的遺傳性腎臟病，病患的腎臟會長出很多大小不一的水泡，俗稱泡泡腎。

Q：多囊腎得病的原因？

A：1.約85% 為先天來自父母親，當父親或母親有這種疾病時，子女得病的機率是 50 % ，男女均等。

2. 15 %來自本身基因變異所致。。

Q：多囊腎遺傳的原因？

A：多囊腎的全名為自體顯性多囊性腎臟病（Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease, ADPKD），這是目前成人最常見的類型，目前已知是第 16 對染色體或第 4 對染色體基因變異所造成的，當父母親有這種基因變異時，會傳給下一代。

Q：多囊腎遺傳可分為哪幾種？

A：自體隱性遺傳多囊性腎臟病：為嬰兒時期發病。

自體顯性遺傳多囊性腎臟病：成人時期才會發病。

在成年人中，多囊腎又可分為第一型(多囊腎蛋白-1基因缺陷)及第二型(多囊腎蛋白-2基因缺陷)2大類型，兩者在腎功能退化速度上有一定差異：

- 第一型缺陷：臨床上最常見，這類型的患者腎功能惡化速度較快，平均年齡50歲後，就可能有洗腎的必要。
- 第二型缺陷：臨床上較少見、治療效果通常較好，因腎臟衰退速度較慢，故患者平均年齡70多歲才會走到洗腎階段。

Q：如何診斷多囊腎？

A：1.抽血：基因檢查，昂貴。

2.超音波：確認在家族內有發病的情況，透過超音波檢查確認在兩個腎臟中各有一定數量囊腫，由腎臟專科醫師診斷為多囊腎。

3.電腦斷層或核子共振：確認在兩個腎臟中各有一定數量囊腫。

Q：多囊腎的病人會出現哪些全身性的問題？

A：除了腎臟以外的問題，還包括高血壓、泌尿道結石、反覆發生泌尿道感染、肝腫大、顱內動脈瘤、大腸憩室及心臟二尖瓣脫垂。

Q：多囊腎會有那些症狀？

A：1.腰、腹部疼痛：隨著年紀增長，腎臟水泡越來越多、越來越大顆，患者可能因為腎臟被撐大或壓迫腹腔中的其他臟器而引起腰或腹部疼痛，疼痛的程度、頻率因人而異。

2.血尿：因腎臟囊泡大到一定程度後不甚破裂，就可能導致血尿發生。30～50%的患者出現該症狀，初次血尿的年齡平均為30歲。

3.腹脹：腎臟或肝臟顯著變大或壓迫腹腔中的其他臟器所引起的。

4.尿路結石：當腎臟無法正常代謝，易形成尿酸、草酸鈣結石。

5.高血壓：腎臟在不斷遭受變大、變多的腎臟囊泡擠壓下，釋放出缺血信號，造成腎素、血管收縮素系統大量分泌，導致血壓快速上升。多數患者在腎功能尚未下降時，便有高血壓症狀。若沒有控制好血壓，則會引發心臟衰竭、以及其他心血管疾病。

6.尿毒症：腎功能慢慢變差將出現尿毒症相關症狀，如泡泡尿、水腫、高血壓、貧血及怠倦等，最後可能需要終生洗腎。

7.腦動脈瘤：多囊腎患者有腦動脈瘤的機率比一般人高，有家族史的多囊腎病患更是容易出現腦動脈瘤，當不幸發生破裂時會導致爆炸性頭痛、昏迷、甚至死亡，需要定期追蹤。

Q：多囊腎的治療有哪些？

A：1.藥物：近年來已經研發出Tolvaptan(佳腎康錠)藥物，該藥物能延緩腎功能衰退、抑制腎臟囊泡持續腫大，基於健保限制，醫師須判定多囊腎患者的惡化情形來給予藥物治療。

2.手術：腎臟囊腫壓迫到腰部感到疼痛時，可以接受手術、引流方式讓抑制囊腫持續變大。

3.血液透析、腹膜透析、腎臟移植：患者的腎功能已經進入末期時，可以考慮此治療手法。

Q：Tolvaptan(佳腎康錠)的治療要注意哪些事項？

A：用法：每日服用兩次，以固定組合之兩種劑量給藥，第一劑於早餐前30分鐘服用，第二劑於第一劑8小時後服用，可於餐前或餐後。請遵照醫師處方之用法及劑量服用，未經醫師同意，切勿自行停藥或改變劑量。

注意事項：

1.若您無法感知或反應口渴，或曾有肝臟疾病、肝損傷、排尿困難等問題，請事先告知醫師。

2.用藥期間請定期回診接受肝功能檢測，若出現茶色尿、疲倦、食慾不振、黃疸等情形，請立即回診告知醫師。

3.本藥品具有利尿作用，若有口渴跡象出現時請務必補充水分，以避免水分流失導致電解質不平衡。治療期間，應遵照醫師指示定期回診監測電解質。

4.睡前須補充 1-2 杯的水分（無論是否感到口渴），並在夜間每一次解尿後補充水分。

5.服藥期間嚴禁飲用葡萄柚汁。

6.本藥品不建議懷孕及哺乳婦女使用。

7.本藥品含乳糖，患有半乳糖不耐症、Lapp 乳糖酵素缺乏症或葡萄糖-半乳糖吸收不良之病人，不建議服用本藥品。

Q：多囊腎日常要如何保養？

A：1.控制血壓，希望控制 130/80mmHg 以下。

2.多喝水每天攝入 2.5～4 公升的水分，足夠的水分可抑制抗利尿激素分泌，可減少刺激水泡增生。

3.避免喝咖啡及茶，含咖啡因物質會刺激囊泡增生。

4.避免憋尿。

5.飲食清淡（以少鹽為主）。

6.避免劇烈運動，可預防腎臟因碰撞或擠壓而受傷。

7.避免服用成分不明的藥物。

8.避免長期服用消炎止痛藥。

9.按時服藥、定期回診。

參考資料

一、內科學誌: 體染色體顯性多囊性腎臟病之簡介與治療新進展(2012)

二、亞東院訊:泡泡危機「多囊腎」最新治療 (2020)

三、仿單

編印單位: 腎臟內科
編印日期: 113 年 07 月 17 日第 一 版
全院編碼: 亞東醫院出版品 SH1150

宗　　旨: 持續提升醫療品質
　　善盡社會醫療責任
願　　景: 成為民眾首選的醫學中心