

2022年5月27日

＜シスチン尿症におけるチオラ®錠欠品の際に想定される代替方法＞

日本尿路結石症学会 理事長 宮澤克人
保険委員長 安井孝周

シスチン結石の再発予防として

- (1) 飲水指導（1日尿量 2,500ml 以上の維持）と食事指導、尿のアルカリ化
 - (2) 患者の状況に応じた適切な薬剤投与
- があります。薬剤はシスチン尿症に保険適応でないことにご留意ください。

（1）飲水指導と尿のアルカリ化の推奨

シスチン結石形成の防止のためには、まず十分な飲水により尿量を増やし、尿中シスチン濃度をその飽和溶解度である 250mg/l 未満にすることが重要である。1日尿量 2,500ml の場合、24 時間尿中シスチン排泄量の目安は 600mg 程度である。また、尿のアルカリ化によりシスチンの溶解度はさらに上昇するため、適正な尿 pH のコントロールも必須である。ただし過度のアルカリ化は、リン酸カルシウム結石形成の危険因子となるため、尿 pH の調整は 7.0～7.5 程度までが望ましい。（中略）食事指導として、尿酸性を助長する食物（砂糖や動物性蛋白質）の制限は有効である。理論的には、シスチンやその前駆物質のメチオニンの制限も考えられるが実際的ではない。（尿路結石症診療ガイドライン初版（2002 年）より抜粋）

飲水指導

- 十分な水分摂取を促し、尿中シスチン濃度を低下させる。

尿のアルカリ化としての処方

- クエン酸製剤（ウラリット®等）*
- アセタゾラミド（ダイアモックス®等）*：副作用としてリン酸カルシウム結石を形成することがある。
- 炭酸水素ナトリウム*：ナトリウムの過剰摂取による血圧上昇などに注意を要する。

(2) キレート剤変更による薬剤療法

チオプロニン（チオラ）の他、D-ペニシラミン、カプトリルなどが海外では使用されている。両者は我が国では保険適応でなく、副作用も大きいため、慎重に使用すべきである。

- D-ペニシラミン（メタルカプターゼ[®]等）*：副作用として、発熱、発疹、関節痛などの中毒症状のほか、ネフローゼ症候群、汎血球減少症、全身性エリテマトーデス様反応などがある。
- カプトリル（カプトプリル[®]等）*：有効性は劣るが中毒性は低い。副作用として、血圧低下、乾性咳嗽などがある。

*医薬品として認められているが、シスチン尿症に対して保険適応外である。

【参考文献】

Türk C, et al. EAU Guidelines on Urolithiasis 2020

Pearle MS, et al. Medical Management of Kidney Stones: AUA Guideline 2014