

PKD PROGRESS

Your Guide to Living with Polycystic Kidney Disease



特集

- 9. 患者の教育が第一
- 12. 医者に訊ねるための
Q&A
- 16. PKD 用語集

科学と健康

- 3. 専門家に聞く
- 5. 生体臓器提供
- 30. 研究と医学のニュース

生活スタイルと家族

- 7. PKD のために歩こう
- 23. ARPKD 事例
ある親のアドバイス

本号では

- 2. 会長のメッセージ
- 25. 豊かに生きよう
- 26. ボランティアの出来事
- 28. 2009 年の立法優先順位

注1) 本資料は米国のPKD財団により発行された Progress 誌をPKD財団の許可を得て、PKDの会が翻訳したものです。

注2) 本誌は Progress 誌全てではなく、PKDの会が一部を選んで翻訳したダイジェスト版です。

注3) ここに記載された情報に起因する損害または権利の損害に関して、PKDの会は一切その責任を負いません。

Copyright (c)2008 PKD Foundation

PKD 財団の使命は多発性嚢胞腎の原因を確定し、治療法を改善し、治療への道を見つける研究をすることです。

PKD Progress 誌は患者、医者と医学研究者のためのニュースレターです。専門家の記事で表明された意見はこの寄稿者のもので、PKD 財団の意見を反映していません。

作品の帰属の記載があれば自由に転載できます。

会長のメッセージ



「知らされていない」患者を助けてください

PKD 財団の会長として、私は米国内と外国を広範囲に訪れます。その過程で、私は何度も医師や他の医学専門家から、世界中で聞く言葉があります - このように：「ラーソンさん、私はあなたと PKD 財団のやられている PKD についての教育と情報供与に感謝いたします。…でもあなた方は私を困らせています…つまり、私の PKD 患者さんたちは PKD について私より良く知っているのです！」

このようなことはそんなに驚くことでもありません - PKD 家族は彼らの福利に積極的で、彼らの医療に積極的に取り組んでいますから。有難いことに（ときどきそれは絶大ですが）、今日の世界には自分で探せる情報の源になる、医学・科学と健康のバーチャルな「海」があります。WebMD.com; MDNetlink.com; MedlinePlus.com; Health.com; WrongDiagnosis.com; MayoClinic.com; そして AnswerMD.com などは数ある一般の健康と医学の情報/助言が得られる Web サイトのほんのいくつかです。

組織として、PKD 財団は PKD の痛ましい被害に苦しんでいる家族の必要性和興味に応えるために存在します - そしてその過程で具体的な「援助と希望」を提供します！ PKD の教育と情報の提供の質を高めて強化する努力をし、それに関する内容を向上し、そしてそのような情報を最良で、もっとも効果的に普及させるために、PKD 財団は最近、独立した教育部門を創設しました。私たちの古株で最も経験豊かな専門スタッフの一人のディブ・スイツアーがこの部門を運営し、最新で正確な PKD 情報と教育資料の作成と配布に努力しています。私たちの教育部門の創造的で革新的な人員は、すでに PKD について入手できる知識と、アクセスの簡易化を向上させています。

イギリスの政治家のベンジャミン・ディズレーリはかつて言いました、

「無知だと自覚することは知識への大きな一歩です」、
私は「無知」の代わりに「情報不足」を使いたいたですが、分かっていただけだと思います。

もう一人のイギリス人（サミュエル・ジョンソン）は言いました、

「知識には 2 つの種類があります；その題材そのものについて知っているか、またはそれに関する情報がどこで見つけられるかを知っているかです。」

PKD について「知らされていない」PKD 患者が価値ある「知識」を得るのを助けるために、または PKD とうまくやってための情報をどこで見つけられるかを助けるために、
www.pkdcure.org か 1-800-PKD-CURE(753-2873) を案内してあげてください。そこが、PKD

情報の最良のワン・ストップ・ショップです、地上のどこよりも！

ダン・ラーソン

PKD 財団会長



専門家に聞く

以下の Q&A は 1 月 6 日(2008)の PKD 財団の「健康な食事」オンライン・セミナー (webinar) でのやり取りです。

世界中で 1300 人以上が無料シリーズのオンライン・セミナーにサイン・アップしました。腎臓の食餌療法士のケリー・ウエルシュが「健康な食事」オンライン・セミナーを進行し、後ほど患者の質問に答えました。このオンライン・セミナーの録音は www.pkdcure.org に掲載されています。彼女自身が PKD 患者であるウエルシュは最近「すばらしい食事：腎臓に賢くなりたい人の簡単でおいしいレシピ」を書きました。www.brillianteats.com に紹介されています。

Q 私はできるだけ野菜だけを食いたいのです。何か避けなければならない野菜食はありますか？

A PKD の患者にとって野菜食餌療法は大変有効です。適度のビタミン、ミネラルと良質のタンパク源がバランス良く採れているか確かめてください。バランスの良い野菜食餌療法は高度のカリウムとリンを含む食品が入ることになりますので、特にあなたの血液検査のそれらの値に気を付けてください。血液検査では何が採り過ぎか、何が足りないかを示してくれます。血液検査が野菜食餌療法や他の食餌療法でバランスを取る鍵です。

Q 他の消化器の問題、例えば過敏性腸症候群と PKD を併発している場合、どのように対処しますか？

A この場合は、なぜ PKD 食餌療法もしくは CKD(慢性腎不全)食餌療法が個別の処方が必要とするかという完べきな例です。食餌療法士は必ず必要で、医師と緊密に対処にあたらなければなりません。この場合起こる問題は栄養失調に関するものですので、調子のよい日には良い栄養摂取をし、「そんなに調子の良くない日」にはサプリメントを使ってでも栄養を補給するのが良いと思われれます。

Q どうして、夕食にタンパク質を食べた時は次の朝、腎臓が痛むのですか？

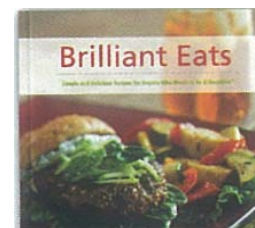
A 良い質問です。私は良く分かりません。まず、私はあなたがどれだけタンパク質を食べたかを知りません。でも、お話ししたように腎臓は小さなフィルタの細胞を持っており、体の中の尿素を処理しているのですが、それらが過労しているのだと思います。ですから、私が重要だと思うのは、あなたが何を食べているのかを観察することですが、ただ単に夜何を食べているかだけではなく、あなたの腎臓が大きくなっているかや、夜どのように寝ているか、どのように横になっているかを観察します。私は腎臓専門医にあなたを紹介しようと思っていますが、多分あなたの腎臓の増大を確認するためにスキャンしたがると思います。

Q どこで食餌療法士の良い助言をもらえるのですか？そしてその人たちは専門化されているのですか？

A あなたの個人的な状況に合わせた特別な食餌療法が処方されるために、腎臓病専門の食餌療法士と一緒に働くのは大変重要です。腎臓の食餌療法士から成る腎臓熟練グループがあり、このグループは全米規模です。彼らのWebサイトは<http://www.renalnutrition.org/>です。このサイトから、あなたの地域の慢性腎臓病や嚢胞腎症の専門の食餌療法士を見つけることができます。あなたは、あなたの腎臓専門医に問い合わせてもいいです。お医者さんは親密に働いてくれる食餌療法士を紹介してくれるでしょう。

Q 適度なアルコールは構わないのでしょうか？

A 私はこの質問が好きです。正直に言うと、もしだれもが適度に食べたり飲んだりすれば、食餌療法士は職を失うでしょう。あなたの主治医が許可し、あなたの飲んでいる薬と相互作用が無い限り、適度なアルコールは文句なく大丈夫です。アルコールの問題点は、脱水作用です。そしてそれがあなたを脱水状態にする時、いくつかの電解質のレベルを間違えて上昇させ、同時に血圧を上げます。ですから、もしあなたがアルコールを飲むときは必ず水分を十分に採った状態にしてください。もちろん皆が良く知っているように、アルコールを飲んだ時は抑制が減少し、食餌療法計画に従わなくなるでしょう。適度なアルコールは、あなたの薬やあなたの医学的状況に影響しない限り、腎臓の食餌療法に取り入れることができます。食餌療法に取り入れるときは必ずあなたの主治医に相談してください。



ケリーの料理本は www.brillianteats.com で注文してください。

生体臓器提供 どうして気にしなければいけないのか

米連邦上院議員（ペンシルベニア共和党）アーレン・スペクターは今年（2008年）、連邦や州政府が生体臓器提供の割合を向上するために、法定の奨励プログラムを制定する可能性を守る法案を提出した。その法案は「臓器提供の明確化ならびに不正取引禁止法」（ODCAT）と呼ばれ、臓器の現金売買による違法が見つかった場合の罰金の増額と懲役期間の延長が含まれています。

10万人以上のアメリカ人が、現在、腎臓、肝臓、心臓もしくは肺を待っています。そのうち8万人の患者が腎臓を待っていて、そのうち5000人がPKDです。米国腎臓病患者協会（AAKP）によると、毎日、腎臓移植を待っている人の少なくとも11人が亡くなっています。

主たる法律の解釈は、臓器提供を管理している1984年版国家臓器移植法（NOTA）が臓器提供者やその家族に特定の利益や奨励金を州が支払うことを禁止しているのと、共通の認識を反映しています。スペクター法は州がその手段を採るのは州の法的権利であると規定しています。

法案はPKD財団だけでなく、米国腎臓病患者協会 AAKP と米国医師会や他のグループの支持も受けています。この法案の指導的な支持者のサリー・セイテル医師はワシントン DC の米国企業協会の所属学者で、腎臓移植患者ですが、新しい本「利他的行為だけでは充分でない時 - ODCAT に関するもっと詳細を提示する臓器提供者への補償事例」を著しています。

どうしてこの法案が必要なのですか？

約8万人が腎臓を待っていて、5人に1人が1年以内に移植を受けます。一方で12から13人が腎臓を待ちつつ明日の今頃までには亡くなります。平均の待ち時間は、現在5年ですが、主要都市では8-10年待つこともあります。ということは平均的な人は新しい臓器を受け取れずに透析の苦しい生活を送りながら亡くなっていきます。待ち時間は長くなっていき、もっと多くの人が待機列に入りますので、リストは増え続けます。

臓器提供カードやペア臓器提供（2005年秋号参照）などの、現在の臓器提供に関するプログラムは成果が出ているのですか？

それらは大変重要です。しかし明らかにそれらは十分な提供を生み出していません（上記回答を参照）。疑い無く、たとえこれらのオプションが承認を前提にしても（承認は州が導入できます）、夫婦間提供や提供者の連携による、もっと積極的な取り組みを生む余地があります。しかし、これらのオプションでも不十分なままです。提供を強化する努力は決して相反することは無いということを理解することが重要です。それらは最大限にかつ同時に追求されなければなりません。これはもちろん報奨金制度も同様に含まねばなりません。

州が提示している報奨金プログラムの種類の例を教えてください。

州は次のようなことに税の還付を提示できます；生涯生命保険；州立大学や職業訓練校の授業料の免除や減額；ドナーの選択した慈善への寄付；退職金口座への寄付；などです。死亡ドナーの減少に関しては、州は葬儀給付を提示できます（ペンシルベニア州では1990年代半ばにそのような法律が成立していましたが、その時点では州は給付金を導入するのは違法だと判断し、実施されませんでした）。

このような給付金は透析患者の削減によるメディケア（米国の高齢者向け医療保険制度：アメリカには日本のように国民全員が加入する公的な医療保険制度がなく、国民は基本的に民間の医療保険サービスに加入する。ただし、65歳以上の高齢者と一部の身体障害者については、比較的安価な保険料で加入できる公的医療保険システムが存在する。これが「メディケア」である。ところが、メディケアは医療費の高額化と政府の財政支出カットの挟み撃ちに遭い、財政的に破綻寸前の状態にある。医師への診療報酬の減額が続いた結果、近年、医師が診療を拒否する事例が多発している。（2003年）：英辞郎より）の支出削減で埋め合わせることができます。これによる連邦の支出の減少を州に還元する制度があります。

この法案は臓器への直接現金支払いや、臓器の「ブラック・マーケット」ができるきっかけになりませんか？

どうしてですか？法案は政府であれ個人であれ直接の現金の支払いを明確に禁止しています。仲買業も違法です。そのような行為の罰金は強化され、懲役期間は7年に延長されました。

州は法案としてどのような特定の報償制度を採って良いか、そしてそれらの報奨制度は倫理的かどうか？

それらは州のレベルで詳細に作成されます。各々の州は異なるニーズと優先性があります。しかし、法案は連邦の報奨制度も明確にしていることを思い出してください。連邦のレベルでは米国保険福祉省が報奨制度を考案する担当になるでしょう。個人的には、連邦レベルのもっとも効果的な動きは「良きサマリア人（聖書に出てくる苦しむ人々に援助と同情を与える人）」（生体で、強制されない）ドナーにメディケアを提示することだと考えます。

報奨制度の提示は、多くの人が伝統的に利他的な人間性だとみなしている臓器ドナーを安っぽくしたり傷つけたりしませんか？

私もこのおかしな懸念にいつも襲われると、いわざるを得ません。確かに、利他主義（献身的な提供）について語ることはできませんでした。真の利他主義者は彼自身の行為から導かれる徳に関心があります。彼は、他の人が彼と同じように寛容でないからといって、臓器提供を引き留めたり、無辜の人々が苦しんで死に至るのを放置することは無いでしょう。

兄が病んでいる妹に言っているのを想像してください、「参ったな。僕の腎臓を君に上げようとしているけど、町中で臓器提供によって税の還付を受けているって聞いたよ。でも、それは忘れよう」

あなたの質問には、「利他主義」はいつかは理解されますという月並みの言葉も言わざるを得ません。誰かがその行為の代償を払ったからといって、行動の徳は損なわれません。燃えるビルにとらわれた子供を命をかけて助けた消防士は給与をもらっていても、ボランティアの消防士に劣らず勇敢です。兵士は彼らの国を守るという愛国願望を迫及しているときも、軍人給与を受け取っています。

最後に、臓器調達の真のゴールは臓器の量を増やして、もっと命を助けることです。事実上誰もが報償無しの提供で充分であることを望んでいますが、それはありません。利他的のみに頼る政策に固執することは、毎年数千人の患者に対する確実な死刑宣告です。

あなたの考えでは、現在臓器を待っている患者の途方も無い数を軽減するには、ODCAT以上にどんなことをしたら良いと思いますか？

この法案が成立することが必要です。最初に、私は確信していますが、一握りの州だけが熱心に予備的研究を行うでしょう。おそらく、ペンシルベニア州は葬儀埋葬給付金を導入するでしょう、が、望むらくは初期の提示レベルは3,000ドル（約30万円）（年を追う毎に経費が増加していますので、もっと多くなるかもしれません）。報奨金がかなりの額で無い限り、勧誘にはあまり寄与しないでしょう。このことは臓器供給の増加の効果を崩すことになり、政策は根本的に失敗だと国民の眼には写るでしょう — 真実は報奨制度がうまくテストされていなかっただけであっても。

「PKD のために歩こう」 終結への手段

「PKD のために歩こう」は2001年に始まり、そして、それから、研究投資と患者教育費は1100万ドル（約11億円）に増えました！ 「PKD のために歩こう」は、ボランティアの従事者を増やすのに貢献し、社会にPKDの知名度を上げ、数え切れない患者の生活を向上し、PKDに新しい人をひきつける発言を与えました。

毎年、私たちは前年よりさらに成功を築き上げています。2008年には、経済的苦境の話と迫り来る景気後退がちょうど行事の前夜に来たのにもかかわらず、参加者の増加と寄付金のわずかな増加を見ました。さらに驚くことに、より大きな反響を得ることができました、「PKD のために歩こう」はただ歩くだけではないのです。それは人を引き付けることです。それは、よりよい明日を勝ち取ることへのあなたの影響範囲を広げることです。それはPKDを終わらせること……「歩こう」は終着点へ歩くだけの意味です。

2008年には1万4000人以上が全米から参加しました；でも73%は寄付が50ドルに至りま

せんでした。さらに 62%は何も寄付がありませんでした。もし、これらの小額か寄付を集められなかった人たちがその友人 20 人に 20 ドルずつお願いすれば、私たちは更に 380 万ドル (約 3 億 8000 万円) を研究のつながりと教育に回せたのです。

どんなに苦しい時でも、ほとんどの人は、その友人がそれに情熱をもって努力していれば、それを助けるために 20 ドルを捻出してくれます。でも、まず、あなたはあなたの情熱を伝えなければなりません。あなたは、頼むために、ほんの少しだけあなたをさらけ出さなければなりません。あなたは、あなたの友人の対応を喜んで受け入れなければなりません。そして「no」はあなたに対する拒否ではなく、ただ彼らの情熱がほかのことに向けられているだけだと認識してください。

私たちは治療法を探すことに情熱を向けなければなりません。私たちは PKD を後からではなくてより早く終わらせることを決心しなければなりません。私たちは「PKD のために歩こう」は他の人たちが私たちに加わる招待のドアを開けることだと認識しなければなりません。それは歩くことではありません。それは PKD を終わらせること..... そして治療法が私たちの終着点です。

あなたが「PKD のために歩こう」に誘う 20 人の友達は誰ですか？

ビル・ブラゼル、PKD 患者、「PKD のために歩こう」のビジョンを持った資金調達係
で PKD 財団評議員会委員

「もし、あなたの家が火事で、あなた自身で消すことができなかつたら、隣の人に助けを求めませんか？そして彼らは進んで助けてくれませんか？PKD のことをゆっくり燃える火事だと考えてください。私たち誰も私たち自身ではそれを消すことができません。でも多くの友達や親戚は進んで私たちを助けてくれます。彼らをあなたが「歩く」のをサポートしてくれるのに招待して、彼らに寛大な気持ちを感じてもらってください。どうして彼らとそのすばらしい感動を味わうチャンスを逃すのですか？2~3 年連続して頼んだ後には、実際、私は 8 月になると友達から今年は「歩く」に行かないのかと電話やメールを受けます。実際、何人かの私の友達は毎年「PKD と歩く」のためにいくばくかを蓄えています。私がそのようなサポートを受けたときどんなにうれしいか想像できますか？あなたも同じような感動を感じてみたいと思いませんか？あなたはできます！あなた方誰でも頼んでみれば....」

患者の教育が第一

PKD 財団は個人と家族と医療専門家にもっと関連したもっと良い方法を探し続けていますが、最良の方法の一つがさまざまな教育の機会だと認識しています。それを前進させるために、いろいろな提供内容と提示方法を大幅に広げようとしています。この概説で私たちの過去・現在そして将来の概要とどのようにしているいろんな聴衆に教育しようとしてきたかを示します。

私たちの原点は

PKD 財団は世界規模の資金調達と最先端の研究のために創られました。数年間は私たちは PKD の治療法と処置により近くなるような研究の支援に多くの努力をつぎ込みました。ここまでは私たちはこの点に関して大変うまくいきました。この間に、私たちはまた支部拡大プログラム、認識度向上、そして政府との関係強化に努めましたが、教育の提供はずっと少なかったです。

この 3 年間は、私たちは教育の提供を改善しました。良い情報があるのに、それは私たちのウェブサイトや他の方法でばらまかれるだけの傾向がありました。この状況は PKD の調和のとれた包括的な単一の直接の情報源に接するのを難しくしていました。私たちはそれらの断片は良い情報ですが、何がなされたかのほんの上っ面でしか無いことを知っています。

私たちの現状は

人々に何がもっと知りたいかを聞くと、明確な回答は PKD についてのもっと多くの情報と、それに対処してどのように良い生活を送るかです。この意見は患者とその家族の両方から出ています。

私たちの評議員会は次の 5 年間の戦略的計画を検討していますが、主要な要素の一つとして興味を持っているのが、PKD に関する情報の「ワン・ストップ」を PKD 財団が提供することです。このことを念頭に、私たちは人々がより良く、いくつかの違った角度から PKD (ADPKD と ARPKD) を理解するのを助ける土台を作ることに着手しました - PKD に関連した情報を掘り下げて提供し、可能な限り多くの付随した問題を提示する情報の収納場所です。

私たちが重要と考えたことよりも、毎日この疾患と闘っている人たちに重要なことを提供するというのを明確にするために、私たちは意見を求めました。私たちは ADPKD や ARPKD の患者、家族、腎臓病看護師や他の人々に、多方面の PKD の教育を提供するに何が必要と思われるかを聞きました。その結果は興味深いものでした。

私たちが話した誰もが、主に 3 つの分野を示していました：

診断されました / 次の段階は - 医師が PKD の診断を出した後、この疾患はどんなものなのか、そして腎臓と体に何が起こるかを学ぶのにどんな情報がありますか？そのような教育を受けた後、次は何をしたらいいのですか？できるだけ長く腎臓を良く保つのに何をすべきかを明確にするのに何を始めればいいのですか？

PKD とともに生きる - 統計的に、多くの方が 20 代で初期症状が出て ADPKD と診断されます。多くの方は、腎臓がその仕事をしなくなり、腎機能を代替える治療が必要となる前に、いくつかの症状がでます。そのため、どんな食餌療法や運動や医薬品が必要で、PKD とともに生きるために最良の生活の質を保つためにどんな感情面のケアが必要ですか？ARPKD の家族にとって、この期間は年齢的に異なってきますが、必要な要点は同じです - 疾患の進行に応じて何をするのが最良の結果になるのですか？

腎臓疾患 - 半数を超える PKD の人々の不幸な現実として、腎臓は最終的に機能しなくなります。それが起こった時どのような代替え手段がありますか？そして各々どんな利点と欠点がありますか？

私たちの来る数カ月から数年にわたる使命は、これらの全ての分野で PKD 患者とその家族に、多くは、疾患の全てに関連した教育と更新教育を通じて提供する、情報を作り上げ更新し続けることとなります。

私たちの向かっているところは

提供される情報はいろんなところから、各種の様式で来ます。多くのこの情報は PKD 財団のウェブサイトを集められます。それにより、多大な柔軟性と配布のコスト効果をもたらし、継続した更新と追加情報をもたらします。

望むらくは、ウェブサイト www.pkdcure.org をのぞいてみて、教育により多くの焦点をあてた新しいレイアウトを見て下さい。ここに、新しいサイトと今後来る項目から特集した項目を見てみます。

文書情報 - 私たちは PKD 財団の 26 年の歴史の中でやってきた教育資料を構築しました。私たちの目指すところは包括的な視点の PKD の骨組みを文書として提供することです。その情報は分かりやすいスタイルで書かれていて、できる限り、絵やプリントできる「How to」シートやさらなる情報へのリンクを含んでいるものです。さまざまな題目には私たちが今後造るこの PKD の全体像の骨組みが加えられた情報が入ってきます。

オンラインセミナー (Webinars) - 特別な項目の専門家から国際的な聴衆に知識と経験を提供するために、私たちはもっともよく情報を求められる題目のいくつかを含むオンラインセミナーのシリーズを創りました。私たちの最初の 2 つのオンラインセミナーは PKD の基礎情報と健康的な食事でした。今後のオンラインセミナーは移植・透析・痛みの管理・ARPKD などの題目を含みます。すべてのオンラインセミナーは無料で、過去のオンラインセミナー

は私たちの Webinar アーカイブで観ることができます。

ビデオ小品 - 人々は情報を違った方法で要約すると分かっていますので、ビデオ短編がいくつかの题目的の説明について使われます。これらの短い（1～2分）断片は専門家がその題目で発表し、より理解してもらうのに有効な情報を含んでいます。

対話要素 - 私たちがライブラリを積み上げ続けるうえで、いくつかの疾病に関連した、例えば GFR の計算や、血圧のモニタや、PKD の治療に関連した薬品などの課題の説明や道筋を追うのに、対話要素をもっと取り込もうと考えています。

他の情報に関連して提案するユニークな取組 - さらに進めて、私たちはいろんな専門家と PKD に関係している家族に有用な関連した情報を提供する団体を結び付けようとしています。この一つの例は ARPKD 入門プロジェクトはリサ・ゲイ・ウッドフォード医師がアラバマ - バーミンガム大学で陣頭指揮を執りましたが、PKD 財団から一部を出資しました。このオンライン教育ツールは、ARPKD に関係した家族が「医師の訪問」と同じように、ARPKD のいろんな面についてもっと学ぶのに役に立ちます。

医師たちへの教育

今日の大変忙しい健康管理の世界で、医学専門家にとって最新の大量の絶え間なく変わる情報を入手し続けるのは困難です。不幸にも、多くの健康管理専門家は彼らもしくは PKD 社会が望むほどには PKD の知識がありません。

このギャップを埋めるのを助けるため、私たちは医学情報提供業者の「アップトゥデート (UpToDate)」と医師に博士レベルの情報を私たちのウェブサイトで提供するパートナーとなりました。ここでは、医学専門家が、この疾患の患者によりよい治療をするのに役に立つ、素早くしかし包括的な PKD に関連した多くの項目に関する背景を得ることができます。このサービスは無料で私たちのウェブサイトの「医学専門家 (Medical Professionals)」のセクションで見つけられます。

私たちの取扱い領域を医学教育にまで拡張するために、私たちは健康管理の専門家のための教育の機会をもっと増やすために、いろんな機関と働いています。主要なエリアの一つは、PKD に専念した「継続的な医学教育 (CME : Continuing Medical Education)」プログラムです。これらのプログラムは授業参加者を PKD に関する現在の最新の研究や発見や治療法に通ずることを助けます。

私たちの将来への目標を保って

PKD 情報を提供するのに最も重要な部分は、その情報を必要としている人がもっとも価値のあることを提示することです。私たちは私たちが供給した人々が必要とすることを提供したかどうかのフィードバックを得ることが最も重要です。これは PKD 財団が患者や家族や介護人や医学専門家や他の PKD 関係者に関連した教育材料を提供し続けるのに役立ちます。いつ

でも education@pkdcure.org にメールして私たちがこの分野でどういうことに努力したほうがいいのかを考えるかをお教え下さい。

私たちは PKD に関連したいろんな面で教育材料を提供するのを助けるのが最終目標です。その教育はそれを活用する人に力を与えます。私たちは、できるだけあなたの健康や愛する人の健康の世話をできるように、できるかぎりの助けを提供しようとしています。

医者に訊ねるための Q&A

あなたは最近 PKD の診断を受けているかもしれません。あるいは ARPKD と診断されたお子さんを持っているかもしれません。またはあなたの家系に影響するこの病気の情報を単に探しているだけなのかもしれません。次の数ページでは PKD に関するよくある質問で重要なものをいくつか選んで特集しています。すべての回答はジョーンズ・ホプキンス医学校の腎臓病部門の医学博士であるテリー・ワトリックによって提供されたものですから、あなたのヘルス・ケア・チームとより深い議論をするのに役立つでしょう。

<ADPKD と ARPKD の違いは何ですか？>

常染色体優性多発性嚢胞腎 (ADPKD) は最も普通の遺伝病の一つで、生命に危険を及ぼします。60万人のアメリカ人と1250万人の世界の人々が罹っています。ADPKD はダウン症候群、嚢胞性線維症、筋ジストロフィー、鎌状赤血球貧血を合わせたよりも多く罹患しています。ADPKD は腎臓において液体の充満した嚢胞を成長させます。長い時間がたつと、これら嚢胞は倍増し成長するため50%の人が腎不全を引き起こします。腎不全に対する唯一の治療法は透析と移植です。PKD を治すための治療法はありません。ADPKD には性別、人種、民族に拘わらず新生児、子供、大人の500人に1人が罹ります。それは世代を飛び越えることはなく、ADPKD を持つ親ならその子供はだれもがその病気を50%の確率で引き継ぎます。

常染色体劣性多発性嚢胞腎 (ARPKD) は比較的まれな遺伝子の異常でおよそ2万人に1人に発生します。男女の差はなく発病し生後1月以内に死にいたる可能性があります。もし子供が新生児期を過ぎれば、生存の可能性は大いにあります。それらの子供でも、およそ3分の2は10歳までに透析か移植が必要になるでしょう。ARPKD の遺伝子をもつ親ならその子供はだれもがその病気を25%の確率で引き継ぎます。

<ADPKD の軽症型はありますか？>

ADPKD は PKD1 と PKD2 という二つの遺伝子の突然変異によって引き起こされます。PKD 患者の少なくとも85%は PKD1 に突然変異があります。PKD1 の突然変異を持つ人が50

代であるのに対し、PKD2 の突然変異を持つ人は70代という比較的遅い年齢で腎不全に進展するのが普通です。このような違いがあるにもかかわらず、多くの腎臓病専門医は患者がPKD1 と PKD2 のどちらの突然変異を持っているか調べません。その理由は、両者には重なる部分が多くあり、病気の対処法も変わるものではないからです。

<なぜ PKD になったのですか？>

常染色体優性遺伝において遺伝子の突然変異のコピーのひとつが病気を引き起こします。PKD の親から子供が PKD の遺伝子を引き継ぐ可能性は50%あります。しかし、

- ADPKD を持つ人の5-15%は自然突然変異によります。
- あなたの親、姉妹、兄弟はADPKD でないかもしれません。そして
- 家族のだれかがADPKD を持っているかもしれませんが、まだ診断されていないのかもしれない。

ARPKD 遺伝子の二つの突然変異のコピーは病気を引き起こします。しかし、親は運ぶだけで症状を現しません。子供は50%の確率で病気のキャリアとなります。そして子供は25%の確率でARPKD を発症します。

<私の子供たちに検査を受けさせるべきですか？>

一方では、合併症は早期に治療するべきですから、あなたの子供がPKD であるかどうか知りたいと思うかもしれません。しかし他方では、診断は生命保険や健康保険に加入する条件に影響を及ぼすかもしれませんし、子供に対するネガティブな心理的衝撃を与えるかもしれないのです。同時に画像検査は特に20才に満たない子供たちに対して嚢胞がないという間違った結果を示すことがあります。結局、親自らが子供の診断に対して賛成か反対か天秤にかけるしかないのです。ADPKD のより効果的な治療法が見つければこの判断は変わるかもしれません。一つの方法は血圧、尿など他の指標により経過観察してもし問題があれば専門家に相談することが考えられます。

<遺伝子検査はしてもらえますか？>

- ADPKD と ARPKD に対してDNA の検査は可能です。嚢胞腎の代表的な遺伝子を調べて、ADPKD の家族からの腎臓のドナーを評価するために利用されている場合もあります。そうすると治療を早期に開始できる可能性があるからです。ADPKD の DNA 検査はアテナ診断 (Atena Diagnostics) にて可能です。
- ARPKD の DNA 検査はアラバマ大学バーミングハム校予防遺伝学部門にて可能です。
- 連鎖検査は家族の参加を必要とします。少なくとも2人 (しかし通常はそれよりも多い) の家族のメンバーが必要です。そして医師は参加メンバーの病気の状態を把握しておく

必要があります。

- ARPKD の連鎖検査はアラバマ大学バーミングラム校で実施されます。一方、ADPKD の連鎖検査はアトランタにあるエモリー医科大学で実施されます。
- 詳細を知りたいときには www.genetest.org を参照してください。

<腎臓は何をするのですか？>

腎臓は肋骨の下の腰の中央部にあつて、ソラマメの形をしていて1つが人の拳ほどの大きさがあります。2つの腎臓で一日およそ190リットル（200クォーツ）の血液を濾過しています。老廃物と余分な水分を尿中に排出します。ほかの腎臓の機能としては次のものがあります。

- エリスロポエチンが赤血球を作ります。
- レニンが血圧を制御します。
- カルシトリオールが活性化したビタミンDを作ります。

<腎臓機能の検査はどのようなものですか？>

腎臓により排出される筋肉タンパク質の分解生成物であるクレアチニンが通常最も良く用いられる腎機能検査です。腎機能に障害が起きるとクレアチニンのレベルが上がります。若くて筋肉質の人はより多くのクレアチニンを作りだし、中高年の人は比較的少ないクレアチニンを作る可能性があるので注意が必要です。糸球体濾過量（GFR）は腎臓がどの程度濾過しているかを知る手段となります。GFRは24時間蓄尿により集められたデータといくつかの計算式を使って計算することができます。

<数値は何を意味するのですか？>

クレアチニン： 通常はおよそ0.6－1.3mg/dlです。

- 通常値は検査会社やあなたの筋肉の質量によって変わります。
- より高い値は腎機能が衰えていることを意味します。

GFR： 通常はおよそ100ml/minです。これより低い値が出れば腎機能が衰えていることを示しています。

<自分の腎機能をどれくらいの頻度で検査すべきですか？>

それは次のとおりです。

- もしあなたが高血圧でなければ腎機能は正常です：少なくとも年1回
- もしあなたが高血圧であれば腎機能は正常ではありません：少なくとも年2回
- もしあなたが腎不全になりそうなら：もっと頻繁に、そして医師と相談すること

<私のクレアチニンが安定しているとき病気は進行しているのですか？>

あなたのクレアチニンと GFR が安定していても、病気は進行しているかもしれません。CRIPS（訳注：PKD 放射線画像研究コンソーシアム）研究は、病気の進行度を示す指標として連続的な腎臓の拡大が関係していることを明らかにしてきました。画像診断がこの病気の進行度を示すことができるかもしれません。

<移植や透析が必要になるのはいつなのかどのようにして知りますか？>

もしあなたが腎臓専門医に定期的に診てもらっているのならば、血液検査を定期的に受けることになるでしょう。あなたの腎臓専門医はクレアチニンのレベルだけでなく、あなたが（サインや兆候を）どのように感じているか、電解質の不均衡がないかということも見ています。しかし、腎機能がかなり衰えるまでこれといった兆候を経験しないかもしれません。

GFR がおよそ 10% になったとき透析という形の腎臓の代用品を使うのがお勧めです。しかし、それには透析方法や将来透析に通う場所とあなたに何が最良かあらかじめ腎臓専門医と議論し計画することが必要です。

移植も計画を必要とします。死体移植の場合、GFR が 20ml/min 以下のとき通常患者は順番待ちリストに載せられます。GFR がおよそ 25ml/min のとき患者は死体移植の評価を受けます。生体または非血縁移植は時間と計画が必要で、ドナーとレシピエントの両者の GFR がおよそ 25ml/min と評価される必要があります。

<腎不全のサインはなんですか？>

- 疲労
- 食欲減退
- 吐き気や嘔吐
- 集中力低下（ひどい場合には錯乱）
- 乾燥肌、かゆみ、特にリンが高い時
- 口内のおかしな味覚。食べ物が金属的なおかしな味がする

■ 夜中に筋肉が痙攣する

■ 足と踝がむくむ

<私の腎臓の健康を長続きさせるにはどうしたらよいですか？>

あなたの腎臓の健康を長続きさせるには、ダイエット、体操、禁煙、高血圧を含む循環器系のリスク要因をコントロールすることなどを通して、まず全体の健康を良好に保つ必要があります。高血圧は PKD ではごく普通の症状です。PKD 患者が高血圧になる平均的な年齢はおよそ 30 歳で、腎機能が冒されるかなり前となります。

PKD 用語集

ヘルス・コーナーの多くの情報源を活用する前に、よく使われる PKD 関連の医学専門用語や文言をいくつか理解しておくことが重要です。この用語集はあなたがヘルス・ケア・チームと相談を始めるときに必要となり、PKD に罹った経験に関して質問したり、この病気についてあなたの家族に教えたりするときに役立ちます。

A

<同種移植(ALLOGRAFT)>

2 人の人間の間の器官または組織の移植

<貧血(ANEMIA)>

赤血球が少なすぎる状態。健康な赤血球は体全体に酸素を運びます。もし血液の赤血球が少なければ体は十分な酸素を得ることができません。貧血の人は疲れて青白い顔をしている場合が多く、心拍が変化するのを感じることがあります。貧血は慢性腎不全の人や透析患者によくみられる症状です。(エリスロポエチンも参照)

<動脈瘤(ANEURYSMS)>

動脈瘤は弱った血管部位が袋状に突出したもので、血液が漏れ出す可能性があります。そのようなとき、突然の激しい頭痛、首を動かすときの痛み、吐き気、嘔吐、会話や運動の困難、さらにひどくなると意識不明などの兆候を示します。そのような兆候が現れた時には、緊急に医者に診てもらふ必要があります。

<無尿(ANURIA)>

人が尿を作れなくなる状態。

<動静脈シャント(ARTERIOVENOUS FISTULA)>

動脈を静脈に直接接続する外科手術。血液透析（透析参照）が必要になる患者に対して通常前腕で行われます。このシャント手術を行うと静脈が太くなり、血液透析で必要な繰り返し穿刺が可能になります。

<動脈造影法(ARTERIOGRAMS)>

血管をはっきり映像化するために血管に造影剤を注入する検査方法。脳動脈瘤が疑われるときには動脈造影法が使われます。

B



<膀胱(BLADDER)>

骨盤の中の球形をした器官で、尿を溜める。

<尿素窒素 (BLOOD UREA NITROGEN: BUN)>

タンパク質の分解に由来する血液中にある老廃物。腎臓は血液を濾過し尿素を取り除きます。腎機能が減少するにつれ BUN のレベルが上昇します。

C



<慢性腎不全(CHRONIC RENAL FAILURE)>

数年に亘りゆっくり進行する腎機能の低下で、最終的に末期腎不全になることが多いです。末期腎不全の人は腎臓の働きを代用するための透析か移植が必要です。

<クレアチニン(CREATININE)>

腎機能の尺度。筋肉タンパク質の代謝産物。クレアチニンが筋肉から離れると血液中に入り、腎臓で濾過され尿になります。血中あるいは尿中にはつねにある程度のクレアチニンがあります。腎機能の低下がある時、腎臓は健康時のように効率的に血中からクレアチニンをきれいにしなくなります。その結果血中クレアチニンの上昇を引き起こします。これは簡単な血液検査により測定することができます。

<クレアチニン・クリアランス(CREATININE CLEARANCE)>

腎臓がいかに効率的に血中からクレアチニンほかの老廃物除去するか測定する検査。クレアチニン・クリアランスが低ければ腎機能に障害があることを示しています。

<コンピュータ断層撮影(COMPUTED AXIAL TOMOGRAPHY)>

(CT スキャン) は X 線の洗練された形態です。CT スキャンは放射線を使い、調べようとする器官や血管を視覚化するために造影剤もしばしば併用されます。ADPKD の合併症として嚢胞への出血や腎臓結石などが起きた時に、この画像技術はとても役に立ちます。高分解能の CT スキャンが脳内の血管を視覚化するために用いられます。侵襲的で高価な検査をする前に、このタイプの CT は脳動脈瘤が疑われる部分の様子を明らかにしてくれます。

< 嚢胞(CYSTS) >

腎臓の嚢胞はネフロン（腎臓の袋状の突起）として始まります。それは水ぶくれに似ていてネフロンの長手方向に沿っていたるところに起きる可能性があります。多発性嚢胞とは多くの嚢胞という意味ですが、すべてのネフロンが嚢胞を形成するのではなく、PKD ではネフロンの5%ほどでしかありません。嚢胞の中の液体は嚢胞のできはじめのネフロンのある場所を反映していることがよくあります。

D

< 透析液(DIALYSATE) >

2つの代表的な透析である血液透析と腹膜透析で使用される洗浄液。

< 透析(DIALYSIS) >

血液中の老廃物を人工的にきれいにするプロセスで、腎臓がもはや機能しなくなったとき特殊な機器を用いて行います。

< 透析器(DIALYZER) >

血液透析器のフィルター。透析器は膜で隔てられた2つの部分を持っています。一つの部分は透析液を貯えもう一つの部分は患者の血液を保ちます。

< 憩室(DIVERTICULA) >

憩室は大きな腸（結腸）にある袋状の突起物です。ADPKD で透析や移植を受けている人はほかの腎臓病の人より憩室になりやすいですし、感染症のような憩室の合併症にも罹りやすいといえます。現時点では、憩室による症状の決まった評価方法がありません。

E

< 断層心エコー図(ECHOCARDIOGRAM) >

心臓の超音波。断層心エコー図の利用法の一つは心臓の弁の視覚化です。もしあなたが僧帽弁逸脱症（MVP）に罹っていると医者が疑ったのならば、この検査を受けることになるでしょう。

< 浮腫(EDEMA) >

体の中の余分な水分によって引き起こされるむくみ。

< 電解質(ELECTROLYTES) >

体液中の化学生成物で、ナトリウム、カリウム、マグネシウム、塩素などを含む塩。腎臓は体内の電解質の量を制御します。腎臓がダメになると電解質の不均衡が起きてかなり深刻な健康問題を引き起こします。透析でこの問題を解決できます。

< エリスロポエチン(ERYTHROPOIETIN) >

腎臓により作られるホルモンで赤血球の生成を刺激します。このホルモンが欠乏すると貧血

になります。

G

<移植組織(GRAFT)>

器官あるいは組織の移植

H

<収穫(HARVEST)>

移植用の器官や組織を外科的に除去する行為。現在は「収穫 (harvest)」ではなく「回収 (recover)」と言われる。

<ヘマトクリット(HEMATOCRIT)>

血液標本中にどれだけ多くの赤血球があるかを教えてくれる尺度。ヘマトクリットが少ないと貧血あるいは大量の血が失われたことを教えてくれます。

<血尿(HEMATURIA)>

尿中の血液で、腎臓結石、糸球体腎炎などの腎臓病の兆候の可能性ががあります。

<血液透析(HEMODIALYSIS)>

余分な水分、電解質、老廃物を透析機器を使って除去する技術。

<ヘルニア(HERNIAS)>

PKD 患者に一般的なのが鼠径ヘルニアと臍ヘルニアです。鼠径ヘルニアは鼠径部にできる袋状の突起で、臍ヘルニアは臍あるいはその近くにできる袋状の突起です。ヘルニアが大きかったりほかの問題を引き起こしているならば、ADPKD でない一般の人と同様に外科手術で治すべきです。

<ホルモン(HORMONE)>

体の一部分で生成される自然化学物質で、体の特定の機能を誘発したり調整したりするために血液中に放出される。腎臓は3つのホルモンすなわちエリスロポエチン、レニン、活性型ビタミン D を放出します。活性型ビタミン D は骨のためのカルシウム調整を助ける働きをします。

I

<免疫抑制剤(IMMUNOSUPPRESSANT)>

体の免疫システムの自然な反応を抑制するために作られた薬。免疫抑制剤は器官の拒絶反応を予防するため移植患者に対してや膠原病 (lupus) のような自己免疫性疾患に用いられます。

K

<腎臓結石(KIDNEY STONE)>

尿中に形成される結晶で腎臓内壁や腎盂あるいは尿管内で大きくなる石。

<Kt/V>

透析治療の尺度。測定には透析器の効率と透析時間、体内の尿素の量を考慮に入れます。

L

<肝嚢胞(LIVER CYSTS)>

ADPKD 患者の90%を超える人はその生存期間中に肝臓に嚢胞を持っています。肝嚢胞は30歳以下の人に生じますが、小さいので高感度のMRI検査で発見される場合が多いと言われています。

M

<磁気共鳴動脈造影(MAGNETIC RESONANCE ARTERIOGRAM: MRA)>

動脈瘤を検査するために脳血管の視覚化に用いられます。これは高分解能のCTに似ていますが、造影剤や放射線は使いません。造影剤又は/及びヨウ素にアレルギーがある人や腎機能を失った人にはMRAが使われます。

<磁気共鳴画像法(MAGNETIC RESONANCE IMAGING: MRI)>

人体に存在する分子の一定のスピンに磁気を作用させて体の画像を得る方法で、造影剤や放射線は使いません。嚢胞はMRIで容易に視覚化されます。ADPKDの進行を追跡するとき超音波画像によるよりもはるかに鮮明に見ることができます。

<僧帽弁逸脱症(MITRAL VALVE PROLAPSE: MVP)>

僧帽弁逸脱症(MVP)は心臓の左側の上部(左心房)と下部(左心室)を隔てる弁が正しく閉まらない状態を言います。時にはこのために血液が心臓の上部に逆に漏れることが起こります。これは逆流と呼ばれ心雑音として心臓検査の際に聞くことができます。MVPに関連して現れる症状は、動悸、心臓が暴走した感じや不整脈があると感ずること、および運動や労作に無関係な胸の痛みなどがあります。

N

<腎摘出(NEPHRECTOMY)>

腎臓の外科的除去

<腎臓専門医(NEPHROLOGIST)>

透析と腎臓病を専門とする内科医

<ネフロン(NEPHRON)>

腎臓の機能または働きの基本単位。一つの腎臓はおよそ百万個のネフロンから作られていて、それらは血液中から老廃物や余分な液体を除去するという腎臓の働きの基本単位となってい

ます。

<ネフローゼ症候群(NEPHROTIC SYNDROME)>

腎臓が損傷を受けていることを示す症状の集まり。症状は尿中の高タンパク、血中の低タンパク、および高血中コレステロールを含みます。

<ラジオアイソトープ検査(NUCLEAR SCAN)>

腎臓の構造、血流及び機能の検査。医師は弱い放射性溶液を腕の静脈に注射します。その X 線を使って腎臓の中の変化を画像で調べます。

O

<臓器調達 (プロキュアメント) (ORGAN PROCUREMENT)>

移植用の器官と組織を除去したり取り戻したりすること。

<シュウ酸(OXALATE)>

最もよくある腎臓結石 (シュウ酸カルシウムの石) を形成するもので、尿中のカルシウムと結合した化合物。

P

<腹膜透析(PERITONEAL DIALYSIS)>

余分な液体、電解質、老廃物を除去する透析法の一つで、腹部の凹みにある薄膜 (腹膜) をフィルタとして使う方法。腹膜透析をするには2つのやりかたがあります。持続携帯式腹膜透析 (CAPD)では1日4回透析液を交換して連続的に透析します。

<タンパク尿(PROTEINURIA)>

尿中にタンパク質が存在することで腎臓が正しく働いていないことを示しています。

R

<拒絶反応(REJECTION)>

拒絶反応は体が移植された器官や組織を破壊しようとするとき起こります。なぜなら体はその器官や

組織を異物とみなし、それを破壊するために抗体を作るからです。抗拒絶反応薬 (免疫抑制剤) は拒絶反応を防ぐ助けとなります。

<腎臓の(RENAL)>

腎臓の～。腎臓性疾患は腎臓の病気のことです。腎不全とは腎臓が適正な働きを辞めてしまうことを意味します。

<レニン(RENIN)>

腎臓で作られるホルモンで、体液の量や血圧の調整を助けています。

S

<感作される(SENSITIZED)>

レシピエントになる人がその血中に抗体をもつときをいいます。通常、妊娠、輸血または器官移植の前の抗体反応がその原因となります。感作はパネル反応性抗体 (PRA)で測定されます。感作された程度の大きい患者は選んだドナーと組み合わせることが難しく、感作されない患者よりも器官に対する拒絶反応が起きやすいといえます。

T

<組織適合試験(TISSUE TYPING)>

ドナーの組織がレシピエントの組織とどの程度適合しているか評価するための血液検査で、移植が行われる前に行われます。腎臓移植においてはすべてのドナーとレシピエントに対して実行され、ドナーを最もふさわしいレシピエントに組み合わせる助けとなります。

<移植(TRANSPLANT)>

病気にかかった器官を健康なものと置き換えること。腎臓移植は生体ドナーからの場合が多く、通常は近親者からあるいは亡くなってすぐの他人から提供を受けます。

U

<超音波検査(ULTRASONOGRAPHY)>

音波を使って行われる検査。超音波検査は放射線を利用したり、人体に造影剤を注射する必要がありません。この方法はとても安全で正確ですから、ADPKD を最初に見つけるための画像診断法としてはもっとも一般的に用いられて、妊婦にも安全に行うことができます。

<尿素(UREA)>

タンパク質が正常に分解したために生成される血液中の老廃物。尿素はふつう腎臓によって血液から除去されて、尿中に排出されます。腎不全の人の体内には尿素が蓄積されます。

<尿毒症(UREMIA)>

腎臓が効率よく働かなくなったために血中の尿素が多くなることに関連した病気。症状は吐き気、嘔吐、食欲減退、脱力感、精神錯乱などがあります。

<尿管(URETERS)>

尿を腎臓から膀胱に運ぶ管。

<尿道(URETHRA)>

尿を膀胱から体外に運ぶ管。

<泌尿器(URINARY TRACT)>

血中から老廃物を取り、それを体外に尿という形で運ぶシステム。泌尿器は腎臓、腎盂、尿

管、膀胱、尿道からなります。



ARPKD 特集

ある親のアドバイス

ことしの3月で、初めて「多発性嚢胞腎」という言葉を聞いてから3年になります。その日以来多くの紆余曲折がありました。私の自制心を高める助けとなったのは自分自身を教育し自分の子供たちに対して代弁することを学んだということでした。次に述べることは私の子供たちの慢性病に対処すべく事前に対策を立てる助けとなった事柄です。

<あなたの子供の病気に関してできるだけ自分を教育しましょう>

あなたの子供たちの病歴を一カ所に保存しておき、子供が受けたすべての検査の写しをとっておきましょう。私は息子がかつて受けた血液検査、超音波検査、血圧等々すべての写しを入れた大きなバイндаを持っています。

通院日に備えて次にどんな追加治療が必要か知っておきましょう。私は通院日の前には毎回同じノートに質問をリストアップしておきます。もし更なる情報を必要とするときは通院日の後でもどうやって医師を訪ねたらよいのか知ろうとします。各診察の後、私は次にいつ診てもらえるのか、次にどんな検査を受けたらよいのか医師に聞きます。

各通院日には十分な時間を割けるようにしましょう。私は医師と1時間以上話をして過ごせるよう心掛けているので、あせってあたふたする必要は感じません。私はその日の通院にすべて集中したいのでそれ以外のことは考えません。

他の家族の人とも連携しましょう。私は ARPKD の子供を持つよその母親からパワーをもらっていますが、それは彼女らが同じ状況を経験しているからなのです。彼女たちは日常ベースでこの病気と共に生活していますし、慢性病の子供を持つという治療上や感情面の特殊性を理解しています。

あなたのすべての質問に医師が確実に答えてくれているか確認しましょう。私は医師が言うことをすべてそのまま受け入れてはいません。私は必要とするすべての回答を追及し通院のときにあわてないよう確認します。そして家に帰ったとき医師に何か聞き忘れたと感じたならば私は次回の通院まで待たずに医師にメールを送ります。なぜ薬を処方したか、なぜ間をあけて経過観察しているのかなど私はたびたび医師に問い合わせをします。

あなたの子供の病気に関してできるだけ自分を教育しましょう。私はできるだけ多くの患者の会の大会に出席します。私は PKD に精通した医師に接触します。私はインターネットの記事を読みますが、それらが信頼できる筋からのものだけなのか慎重に見極めるよう努めています。なにか新しいことを知ると私は年長の ARPKD の息子と共に私の友達にメールを送り彼らの経験を尋ねます。

もし必要ならセカンド・オピニオンを求めたり、医師を変えたりしましょう。私の末の息子が生まれたとき私は新しい小児腎臓医に切り替え、新しい小児科医を見つけました。そして最初の医師が私にひどい言葉を投げかけたときセカンド・オピニオンを求めたこともあります。

ARPKD はまれな病気です。私の小児腎臓医はこの病気に詳しいのですがその医師はあらゆる種類の腎臓病を持った子供たちを診察しています。我が家では二人子供がいて一人は PKD というとても珍しい腎臓病に罹っています。現時点で、私は子供たちのために適切に正しく唱導できる唯一の人間だと感じています。私は子供たちが可能な最良の治療を受けていることを確認する必要があります。そして私は大局観を持ち子供のすべてを見ていることを確認する必要があります。私の子供たちが自分たちでどのように代弁すべきか知って病気のことを恥ずかしく思わないで成長することを願っています。

(3人の母親で二人の ARPKD の子を持つミッシェル・カールによる寄稿)

豊かに生きよう

今日の経済の時代に豊かに生きることは、財布に対しての挑戦と同様に心に対しての挑戦でもあります。私たちの退職基金が10年来の低さに縮小したことを注視したり、失業率が上昇したことを見たり（あるいは自分自身経験して）、大企業がキャピトル・ヒル（米国議事堂）に救済を求めて駆け込む報道を見たりしたとき、否定的な見方に陥らないことは難しいことです。

<このような時代に風に身を乗り出すほどしなやかでありうるのはその人であり、勝者として出現すると思われまゝ>

楽観主義の精神と豊かさが呼び起されねばならないのは今日のような困難な時代だからこそであります。自力で「新しい普通」を創造しようと自分たちの習慣を変えてきた人を知らない家族があるのでしょうか？家族は我たちの経済が再び上昇することを待っているのですから。

このような時代に風に身を乗り出すほどしなやかでありうるのはその人であり、勝者として出現すると思われまゝ。しかし私たちが風に身を乗り出す前に帆が風をはらみ、他のあらゆる否定的な問題の恐怖を克服するであろうと信じる必要があります。私たちは豊かに生きることができると信じねばなりません。

あまりにも「能天気」だとして非難されることがなく、「そうそう、今は大丈夫」というだけの誠意がない状態で今すでに生活の中にある豊かさを人はどうやって探し回るのでしょいか？答えは単純です。集中あるいはむしろ再集中です。ある分野の生活が病気、経済的困難または大きな損失などの危機に瀕しているときに、もし私たちが同時に自らの豊かさを発見したならば、生活は十分耐えられるものであり、あえて言うなら楽しいものでさえあります。もし他人に与えるほどの余分な金がなければ地方の PKD 支部や歩く会に時間を寄付することで豊かさを実感できるかもしれません。もしあなたの持っている株式がこの秋の市場で大損したけれど身体がとても元気であれば、きっと地方の血液銀行に血液を寄付する潮時なのでしょう。PKD 患者に腎臓を寄付することもできますが・・・。

あなたが自分の豊かさを発見するところにはかならず、その豊かさを分け与える道があります。豊かさは生来十分以上のものです。あなたが自分は豊かに生活していると強く感じたならば、その豊かさを分け与えることは第2の天性となります。ですから、経済専門家が最新の株式市場の暴落の効果を議論している一方で、PKD 財団にあなたの豊かさを分け与えることで、世界で1250万人以上いる患者の共通目標（すなわち PKD に対する治療と療養を見つかること）にあなたは衝撃を与えることを知る喜びを分け与えられます。

<ですから、あなたが他人に与えるものが何もないと考えたときには、もう一度考えてみま

しょう！>



ボランティアの出来事

ナッシュビルのコーディネータは役割りを心に留めている

数年前、ナッシュビル地区の多くの人々は PKD という言葉も、まして PKD 財団という名も聞いたことがありませんでした。現在、ある婦人の不屈の努力で多くの人々が我々の使命を知ってくれるようになりました。その婦人はキャロル・ボーイングと言います。キャロルは昼はピアノ教師を、夜と週末！は臨時のボランティアをしています。

「キャロルは過去3年に亘って純粋にナッシュビル支部コーディネータとしての役割りを心に留めていました。彼女は支部の卓越標準 (standard of excellence) を示す良い例で、ナッシュビルの PKD 患者に教育情報、ボランティアの機会、個人的な支援などを提供しました。彼女はそれを必要とする人々と個人的なレベルで連絡を取り合うことを喜んでしたため、希望を持ってない多くの人々に希望を与えてきました」と、南東支部プログラムのマネージャであるシンディ・ルブランは言いました。



キャロルはこのクリスマスに腎臓を寄贈されるという恩恵を受けました。彼女は透析を延期する決心をしていて、その願いが本当になったのです。PKD 財団とナッシュビル地区の人々に代わって、我々はキャロルとその家族および友人たちの献身にたいし謝意を表したく思います。

北テキサスの「PKD 治癒」のクリスマス・ツリーが注目を浴び、募金を集める

グレータ・サウス・レイクの女性の会が11月21日から12月3日にかけてクリスマス・ツリー祭りを開きました。その催し物として各クラブの慈善用に飾り付けられたクリスマス・ツリーが陳列されました。このツリーはサイレント・オークションによって最高値を付けた人に競売されました。

「サンタのビジョン」と題を付けられた PKD 財団のツリーは会場で最も人気のあったツリー

の一つです。サンタをいっぱい付け、根元は白い毛皮で覆ってあるツリーは皆に愛されました。クリフトン・キャピタル・パートナーズ社が PKD 財団のツリーのスポンサーになりました。「サンタのビジョン」はこの催しの上位 2 位までの一つで、1,600 ドルで売れました。

支部が国民腎臓月間に立ち上がる

3 月が国民腎臓月間であることをご存知ですか？この期間は我ら地方の支部は患者会の皆さんの PKD に注意を喚起しようとして特別の努力を傾けます。各支部はこの月の間さまざまな活動をして人々の興味を引き付けるだけではなく、病気に関する研究や教育に大切な基金を募ることもします。昨年は PKD 財団支部のプログラムにとって驚くべき年となりました。2008 年には我が支部は次のことができました。

- 145 回の支部の会議
- 31 回の教育セミナー
- 62 回の PKD の歩く会
- 健康見本市で 38 個の国際ブース
- 献身的ボランティアによる 11,166 時間を超える仕事
- 103 の基金調達の催し（ゴルフ・トーナメント、ワイン・テイースティング、ボーリング大会、本のカバー販売、ディナーなど）

ロスアンジェルス支部が政府のアドボカシーを引き受ける

最近、ロスアンジェルス支部は各支部の会員あてにあるアクション・アラートに関する手紙を送付しました。その内容の一例は、PKD 財団がアドボカシーを努力して広める際に一人ひとりがさらなる活動的な役割を担えるようにするにはどうするか、また、彼らの愛する人々とより深いつながりを持つためにはどのように仕事に従事してもらうか、などがあります。彼らが現在の法律をどうやって変えることができるか人々に知らせることは、あなたの家族の未来だけでなくあなた自身の将来にも良い機会を作るために重要です。PKD 財団のアクション・アラートにまだ加入していない人に対して、加入を勧め PKD 患者に有益な政策を支援するよう国会議員に要請するにはどうしたら良いかといったニュースを受取ることを促進しています。アクション・アラートに加入するには www.pkdadvocacy.org を閲覧ください。

オクラホマの基金調達の催しは一味違う

オクラホマ在住の PKD 患者であるエリス・ソロウェイは最近彼女の地域の PKD の募金に変わった方法を取り入れました。彼女は10月から12月にかけてラッフルを催しました。そのラッフルは寄付する人が10ドルの券を買うごとにトビー・ケイスがサインした証明付きのアコースティック・ギターが当たるチャンスを得るというものでした。このラッフルは大変な人気を博し3,880ドルの募金を集めました。しかし、もっと重要なことは、エリスが彼女の町の新聞に2つの長い一面記事を書けることができたということでした。その記事によりラッフルのみならず PKD 全般に関しての注目を集めたのです。これはエリスがこの地域で行った基金調達の催しで2番目のもので、丁度4か月ののち彼女は PKD のために5,800ドルを超える募金を集めることになる地域の大会を開きました！



2009年の立法優先順位

PKD 財団は2009年の立法の優先順位を策定しました。それらは3つの幅広い分野に集中しています。その一つは連邦政府から基金を与えられている PKD 研究の強化、もう一つは PKD 患者とその家族に有益となる政策の支持、そして PKD の認知度を高めることです。

PKD 研究基金の強化

この目的はいくつかの方法によって成し遂げることができます。第一に、国民健康協会がなお一層の病気研究のためにさらに基金を積むことができるよう、議会はその予算全体を増やさねばなりません。

特に、PKD のような分野は治療と治癒の可能性がとても大きいと言えるのですから。PKD はほんの僅かな患者が罹るような他の一般的な遺伝子病と比較して十分に基金を与えられているとは言えません。例えば、嚢胞性繊維症は3,000人のアメリカ人が罹っていて1年間に連邦政府の研究基金として8千2百万ドルを受取っています。一方、PKD の場合は患者600,000人に対して基金は3千6百万ドルでしかありません。

さらに、PKD 財団は2010年度の労働・健康・教育歳出委員会報告書の中の「報告用語」として PKD という言葉を参照するよう議会に要求し続けています。PKD という言葉は過去数年間に亘りこれらの報告書に参照されてきています。そのことにより PKD 研究の長足の進歩が大きく取り上げられ、必要とする分野に注意を向けさせる助けとなってきました。

次に、PKD 財団は国防省の2つの異なったプログラムの中で PKD 研究を支援するよう議会

に要請しています。一つは議会命令による医学研究プログラム（CDRMP）もう一つはピア・レビュー医学研究プログラムです。

CDRMP は消費者の提唱による健康研究プログラムに対して請願に合わせるべく議会によって打ち出されものです。CDRMP は37.6億ドルを超える研究基金を捻出しておよそ7,000件の研究助成金を配算してきました。PKD 財団は5百万ドルの研究プログラムを制定すべく議会に要請しつつあります。

ピアレビュー・プログラムは PKD をはじめさまざまな病気や状況を研究するため研究助成金として年間におよそ4千5百万ドルを準備しています。この制度が2006年のプログラムに最初に取り入れられて以来、PKD の研究者はおよそ210万ドルの基金を受取ってきています。

PKD 患者とその家族に有益となる政策

今年 PKD 財団は2つの特定法案の成立に傾注する予定です。一つは州が生体臓器の寄贈の増加を刺激するプログラムを制定できるようにすることです。そしてもう一つは腎臓移植患者に対する免疫抑制剤のメディケアの保険適用範囲を拡大することです。



臓器寄贈の透明化と密売防止法は連邦と州の政府が生体臓器の寄贈の割合を増やすべく法律による刺激策としてのプログラムを制定する能力を保護することでしょう。またこの法案により、臓器売買で直接現金を渡して有罪となった人に対する罰金と刑期が増えることになるとでしょう。

100,000人を超える人びとが臓器移植の待ちリスト上にあり、80,000を超える人びとが新しい腎臓を待っています。そのうちPKD患者は5,000人に達します。ある試算によると、2015年には150,000人の待ちリストが必要になるだろうとしています。新しい腎臓のための平均の待ち時間は5年で、大都市部に住む患者では8-10年待つこととなります。一方、新しい腎臓を求めて待ちリスト上で待っている患者のおよそ11人が毎日死亡しています。

PKD 財団は腎臓移植患者に対する免疫抑制剤法も支援しています。PKD 患者の少なくとも50%が最終的に腎不全となるので、患者たちは生きるために透析を受けるか腎臓移植するかいずれかが必要となります。メディケアは透析の保険期間を無期限としていますが、腎臓移植のための免疫抑制剤の保障は、年齢や障害が理由のメディケアの保険適用範囲に適格でなければ、36月でしかありません。この法律により抗拒絶反応医療に対する36月の保険適用範囲が終わることとなります。

多くの患者はメディケアの助けなしには免疫抑制剤を入手する余裕がありません。そのため、

新しい腎臓が拒絶反応を起こす可能性が高くなり、再び透析に戻ったりもう一度移植を受けざるを得なくなったりしています。抗拒絶反応薬のメディケア保険適用範囲は腎臓透析（少なくとも50,000ドル/年）あるいは移植の費用（100,000ドル）よりはるかに安い（15,000ドル/年）のです。

PKDの認知度を高める

PKDに関して認知度を高め、議会と公衆を教育するために、PKD財団は2009年の9月13-19日に「国民のPKD認知度向上週間」を宣言する決議案を上院において提出できるよう模索します。

その日にはPKD財団は年一度のPKD歩く会を開催します。この基金調達と認知度向上の催しは全国の60を超える都市で開かれます。上院は2006-2008年にも同様の決議案を通過させています。（上院決議案564、282、620）



RESEARCH & MEDICAL NEWS

研究と医学のニュース

秋の助成金/フェロウシップの審査

20人のPKD科学者が10月に面接を受け78件の助成金とフェロウシップの申請の審査を受けました。57件の助成金、17件のフェロウシップそれに4件の若い研究者の提案がありました。20名からなる審査委員会はロン・ペロン医師を座長とするPKD財団科学顧問委員会の11人と9人の特別審査員達から構成されました。特別審査員の中の3人は米国以外の国の出身です。基金の推薦を受けたのは16件の助成金、9件のフェロウシップ、2件の若い研究者賞となりました。

内科医と「UpToDate」

UpToDateはオンラインの内科医用の病気と治療情報の一番大きな発信源です。PKD財団はこの機関と協働して診察、検査、病気の管理と治療といったさまざまな側面のPKDについて内科医に情報を提供しようとしています。これらの記事はPKDの専門家によって書かれていて、最新の医学情報が含まれるよう頻繁に更新されています。そしてPKD財団のウェブサイトを通して容易にアクセスできます。嚢胞の座長であるロン・ペロン医師はPKD部会の編集長としても活躍しています。

研究のニュース

■ PKDにおける生殖問題

2つの論文が成人の多発性嚢胞腎の効果を研究しています。

<スペインのグループ>は嚢胞が男性の精巣管に起こりやすく、精子の異常も見つかるという報告を行いました。PKD患者を初めて検査診断するときに、生殖的側面にもっと注意を払わねばならないと研究者は勧告しました。

<マサチューセッツ州ボストンのタフツ医療センターのグループ>はADPKD患者における生殖の話題について現在行われている研究を要約しています。男性の不妊を引き起こす可能性のあるいくつかの異常がADPKDに見つかりました。それらは異常な精子と精巣管に沿っての嚢胞です。妊娠したADPKDの女性は高血圧の監視をすることが望まれます。

■ 超音波 (US)が診断用ツールとして評価される

ある共同研究が、PKD1とPKD2の突然変異を持った患者の判定検査において超音波 (US)の有効性に注目しました。軽症のPKD2患者診断時ではUSによる診断の感受性を減らします。患者は腎臓の超音波検査と分子遺伝子検査の両方を使って評価され、結果が比較されます。結果が示すところによると、統一した診断基準が遵守される限りにおいてUSは両突然変異において信頼できる診断ツールとなりうることが分かりました。

■ トリプトライド最新情報

トリプトライド (triptolide) は嚢胞を持った生まれたばかりのマウスの腎機能を嚢胞の成長の早い段階でブロックすることによりかなり改善できると結論付けました。大人のマウスにおける嚢胞の成長をトリプトライドは遅らせ、あるいは減少させられるかどうか調べることは将来の研究によることになるでしょう。

■ 活動的な患者のための透析用上着

自動化された装着可能な人工腎臓 (AWAK)は血液から老廃物を除去するのに腹膜透析を使っているもののその患者は動き回ることができます。たった1リットルの透析液しか必要とせず交換までに最高6月まで再利用が可能です。AWAKは3年以内に商業的に入手できるようになると期待されています。