

Progress 誌ダイジェスト

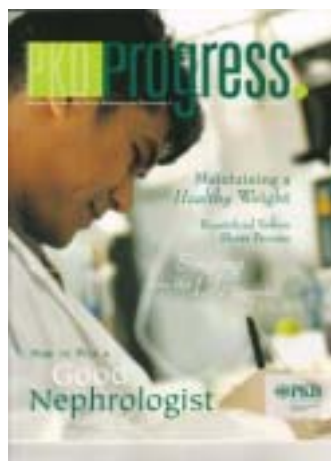
第 20 巻、第 1 号 2005 年春

多発性嚢胞腎の原因を確定し、治療法を改善し、治癒への道を見出すことに専念しています。

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

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

Copyright (C) 2005 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、治癒への道を見つける研究を促進することです。

PKD Progress 誌は患者、医師と医学研究者のための雑誌です。 専門家の記事で表明された意見は個々の寄稿者のもので、PKD 財団の意見を反映していません。

9221 Ward Parkway, Suite 400

Kansas City, Missouri 64114

(816)931-2600、 (800) PKD-CURE

FAX (816)931-8655

電子メール pkdcure@pkdcure.org

Web サイト www.pkdcure.org

作品の帰属の記載があれば自由に転載できます。

目次

特集記事

- 6 栄養
- 8 良い腎臓専門医を選ぶ方法

分野別記事

- 2 総裁のメッセージ
- 3 Q&A
- 4 医学ニュース
- 5 一般ニュース

総裁のメッセージ

夢が実現するとき、活気と喜びがあります



新しい年が来るたびに、新たな機会と挑戦がもたらされます。それに対する対応によって、我々が前進するか、あるいは遅れをとるかどうか決まります。決して同じ状態にいることはありません。私の考えでは、しばしば引用された句「多くの方が一生をまだ半分残っているコップあるいはもう半分空のコップとして理解している」は本当です。私自身を含めて私が知っている人は人生に対して、この二つの観点のどちらかで臨んでいます。

名前を知られていないある著者が、「最高に幸せな人々は必ずしも最善のものを持っているわけではありません；ただすべてを最大限に利用しているのです」と書きました。その考え方を実行した人が私が30年前に会った決して忘れることのない女性、Join Eareckson さんです。ダイビング中の事故で首から下にかけてマヒしましたが、それでもなお喜びと充実感を周囲に「発散しました」。彼女は、事故後の気分の落ち込みと苦闘したことを数え上げた後、幸福が結果では無く、選択であることを納得しました。彼女にとって、「まだ半分残っているコップ」という考え方は最高の選択肢で、それからの一生にそれが反映されました。

今後のことを考えると、多くの PKD 患者の家族が心配や不安になるのは普通です。慢性病に対するとき、これらの2つの感情に打ち勝つことがいかに困難であるかわかります。全国多発性硬化症協会における任期中に検討した研究のデータによると、慢性の命にかかわる病気で苦しむ患者が不安とうつ状態を感じる割合はそうでない人より7倍大きい傾向がありました。このような問題は極めて手強い挑戦に直面することになります。

哲学者 Walter Kelly は「悩みは今日の時間を無駄にし、昨日の問題が明日のチャンスを逃します。深さ百フィート(約30メートル)で7区画を覆う濃い霧は600億個の小滴に分かれたコップ一杯の水にすぎません。わずかの量ですが、都市全体に障害を起こすことができます」と書いています。全く、我々に悩みをもたらすものは実体より大きく思われます。

古い格言が「期待が据え置かれると心が病みますが、夢が実現すると、活気と喜びが生まれます」と言っています。PKD 財団支援が増加しているため、PKD の根治療法開発という我々の共同の「夢」は今までより近い位置にあります。ヒトの治療法が試験期にあり、新しい治療法が開発途上にあります；PKD 研究における勢いは最高記録です。多くの嬉しいニュースにもかかわらず、心配と不安を克服する困難は減少しません。あなたが PKD 患者なら、あなたが必要な援助、恩恵、力を受け取り、2005 年が「まだ半分残っているコップ」になることが私の切なる希望と祈りです。

Dan Larson (署名)

Q&A

質問: PKD 患者はどのくらいの頻度で腎臓専門医を受診すべきですか？ クレアチニン値はどのくらいの頻度で検査すべきですか？

回答: ADPKD 患者は年に 1 回以上医師による検査を受けるべきです。これは少なくとも年 1 回の血圧検査と検尿紙による尿蛋白のスクリーニング検査を保証します。血清クレアチニン値も受診時に毎回検査されるべきです。これは多発性嚢胞腎患者が定期的な経過観察に関して行うべき最低限のことです。これは腎機能が正常な患者と病気の進んだ患者の両方ともです。

高血圧あるいは腎機能異常のような他の病気があるときは、1 年に 1 回以上診てもらうことが大切です。高血圧患者は血圧を定期的に測定できるように家庭用血圧計を購入すべきです。腎機能が正常値以下（クレアチニンクリアランス < 70ml/mm）の患者は食事制限やクレアチニン値の検査と共に、食生活の検討のために少なくとも 1 年に 2 回受診すべきです。

質問: 低血糖症を合併する PKD 患者です。PKD に対して、食事の蛋白量を減らすように言われましたが、一方で低血糖症を治療するために食物蛋白を増やすように言われました。どちらの条件を優先するべきですか？

回答: 蛋白制限は PKD を含む慢性腎臓病患者の現状を維持するために試みられました。低蛋白食研究がはっきりした効果を確認できませんでしたが、食事管理は末期腎不全になりつつある患者の症状を軽減するために勧められます。

低血糖症は器質的原因によることはめったにありません。熟練した腎臓専門栄養士なら、食事に必要な蛋白と炭水化物の共存条件を満足するちょうど良い比率について助言をすることができます。

質問: 成人型 PKD 患者の平均余命はどのくらいですか？

回答: 成人型 PKD 患者の平均余命は数年前に考えられていたものよりずっと良いです。これは一般に、より軽症なタイプの患者がより多く発見されるようになったこと、適切な予防医学と治療、および透析と腎移植の成功のためなどです。このため、最近の研究では PKD 患者の推定平均余命は健常者に近づいています。昔の研究では 15 年も短命とされていました。

質問: 私は透析中の PKD 患者です。いつも悪心があり、主治医は肝臓と腎臓の嚢胞によるものと考えています。何か悪心を楽にするものはありますか？

回答: 透析患者は透析不足、胃壁からの胃酸過多、腎不全による神経障害等のいろいろな理由で悪心が起きます。著しく肥大した多発性嚢胞の腎臓または肝臓が胃を圧迫することがあります。その結果、患者は少量の食事で満腹したように感じたり、胸やけを頻繁に起こしたり、すぐに吐くかもしれません。これらの臓器が下大静脈（心臓に血液を戻す静脈）を圧迫し、透析中に低血圧を生じ、それが悪心と関連するかもしれません。悪心の原因についてこれ以上の心当たりがないので、特別にお勧めすることはありません。悪心の原因を見つけることも解決することもできない場合には、吐気止めを用いることもあります。

医学ニュース

新しい手段

腎臓の突然の機能低下(急性腎不全)で苦しむ患者に対する新しい透析治療法が開発中です。現在、透析に代わって、他の病気の合併症による急性腎不全患者の生存率を向上させるために人工生体腎臓が考案されています。この研究が成功すれば、急性腎不全によって透析を必要とする患者に大きな恩恵をもたらすでしょう。現在、急性腎不全で透析を必要とする患者の過半数は腎臓が回復できずに亡くなります。しかし、生存率を向上させるかもしれないこの新しい形式の人工腎臓は、この状態を改善するでしょう。

WebMD 社ウェブサイト

専門医紹介

腎臓専門医への紹介が遅れると慢性腎臓病に対する悪い結果と費用の増加をもたらすかもしれません。Hahn のグループによる最近の調査で、この問題に対するかりつけの医師を対象を絞った教育的取り組み後に、慢性腎臓病患者が腎臓専門医に紹介される可能性が高いことがわかりました。腎臓専門医への早い紹介により慢性腎臓病の進行を遅らせ、貧血症、栄養不良、血中脂質の増加などの関連する病気の予防または治療が改善されます。

BMC Nephrology 誌

腎臓とロボット

医学が進歩するにつれて、腎臓切除手術が行われています。切開部の大きさが小さく回復期間が短いので、腹腔鏡手術は好ましい切除方法です。最近、「DaVinci」と呼ばれる新しい自動化システムが腎切除手術でその有用性と有効性を決定するためにテストされました。Urology 誌の記事によれば、システムはうまく機能し、腎切除改善と合併症減少の可能性を示しました。Urology 誌

子猫と PKD

多発性嚢胞腎はヒトだけに影響する病気ではありません。猫(ネコ科の動物)もこの病気(PKD)を遺伝することがあります。実際、猫の多発性嚢胞腎は猫で最も多い遺伝性疾患で、ヒトとほとんど同じです。ポリシチン 1 蛋白の突然変異が猫の ADPKD(常染色体優性多発性嚢胞腎)の原因であることが最近発見されました。この発見によって、多発性嚢胞腎を研究するために猫が適切な動物であると研究者は考えています。米国腎臓学会誌

トルバプタン治験最新情報

PKD 患者の腎嚢胞の発達停止あるいは減少に有望な成果を示す大塚製薬の薬剤、トルバプタンの治験が前進しています。2 件のヒトによる小規模な治験が 2004 年の後半に行われ、研究者が結果を分析しています。大規模な治験が 2005 年に始まる予定です。

進行を遅らせる可能性

移植拒絶反応を阻害するためによく使われる FDA 承認の免疫抑制剤薬がラットの PKD モデルで多発性嚢胞腎の進行を遅らせることがわかりました。最近 Edelstein のグループがシロリムス(ラパマイシン、ラパミュー

ン(R))で Han:SPRD ラットを 5 週間治療すると、腎肥大が 65 パーセント減少し、嚢胞の大きさが 40 パーセント以上小さくなり、腎機能が正常になったと報告しました。シロリムスはまた無嚢胞部の尿細管細胞の増殖を抑制しました。これらの成果が他の PKD 動物モデルで確認されたら、ヒトを対象にした研究が考慮されるでしょう。シロリムスは臓器移植の拒絶反応を阻害するために使われる有効な免疫抑制剤です。ただしシロリムスの生涯服用による感染症や悪性腫瘍のリスクの増加が考えられますから、PKD の治療に使うには更なる研究が必要です。

一般ニュース

新しいサイバースペース

もしまだでしたら、www.pkdcure.org から新しい PKD 財団 Web サイトを訪問してください。Web ページの新しいレイアウトとデザインによる容易な操作と能力で定期的に内容を追加します。1 年中新しい内容を追加しますから、サイトを見続けてください。

カプラン賞の受賞者が発表されました



ジョンズ・ホプキンス医学部の Greg Germino 博士とエール大学医学部の Stefan Somlo 博士は PKD 財団と国際腎臓病協会によって与えられる多発性嚢胞腎の解明における進歩に対する名誉あるリリアン・ジーン・カプラン国際賞の今年の受賞者です。両医師はこの賞で 50,000 ドルを受け取るでしょう。この賞金は、PKD 財団と国際腎臓病学会が合同で贈るものです。トーマス・カプランは PKD 患者であった彼の母を記念して、PKD 医学を推進するためにこの賞を作りました。

(写真) Greg Germino 博士



PKD の研究における Germino 博士の重要な貢献は PKD1 のゲノム配列、その蛋白産物ポリシスチン 1 と発病におけるこの遺伝子の役割の分子医学的メカニズムの決定です。

Somlo 博士は PKD の病因の解明、特に PKD2 とその蛋白産物ポリシスチン 2 の同定と解明において指導的な役割を演じました。

(写真) Stefan Somlo 博士

栄養

ワゴンに戻して、ぜい肉を落とそう

Kelly Morrow

適正体重を維持することは腎機能の保護などのいろいろな理由で大切です。太りすぎは血圧を上昇させ、PKDの進行を早めるかもしれないホルモンの変化(高インスリン血症)を生じるかもしれません。体重を減らして、これらの症状から遠ざかろうとしているなら、いくつかの助言があります。

この計画に友人を参加させてください

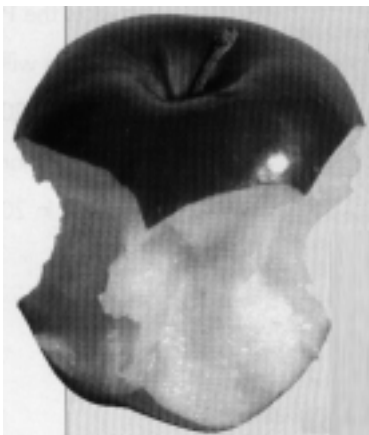
友人に減量仲間になるように頼んでください。それによりお互いに支援し、激励することができます。連絡しあう人がいると、自分の目標により責任があるように感じるでしょう。

食事の脂質を削減してください

蛋白と炭水化物と比べると、脂質はカロリーが2倍以上あります。1日に1,800-2,000カロリーの食事を摂っている人では45-55g以上の脂質は必要ありません。「脂質を含まない」食物は類似のカロリー量を糖の形で含むので気をつけてください。最良の選択は全粒、豆、果物と野菜、低脂肪の乳製品と低脂肪の肉等のもと脂肪の少ない食物による食事によることです。

少量ずつ食べよう

これはレストランで食べる時特に重要です。両手を広げて、茶碗のような形にしてみてください。一人前の分量の良い基準になります。レストランでは食事を取り分けて、半分を持って帰って昼食にしてください。



軽食にカロリーの高い食物を摂らないでください

ポテトチップ、キャンデー、ケーキ、マフィンなどのカロリーの高い軽食用食品は短期間でウエストを数インチ大きくします。家でも仕事中にも賢明な選択を守って誘惑に負けないでください。軽食のよい例はポップコーン、豆たれを付けたベイビーキャロット、冷凍あるいは新鮮な果物、低脂肪ヨーグルト、全粒クラッカーに載せた調理済みの七面鳥のスライスなどです。

食物繊維を摂りましょう

食物繊維は満腹感を与え、消化作用を正常に保ちます。全粒、マメ科植物、果物や野菜等の高繊維質炭水化物は血糖値を安定化し、食欲を調節します。食品ラベルにある食物繊維を探して、少なくとも1日に35g食べてください。

新しい健康レシピを学ぶか、あるいは料理教室へ通いましょう

健康に食べるための大きな障害は素晴らしい味の健康によい食品を作るための適切な技能がないことです。多くの食料雑貨店や専門学校がほんの数時間の料理教室を開いています。上手に料理できれば、上手に食べら

れます！

あらかじめ計画を立ててください

ダイエットをする人がはまる最悪の落とし穴は空腹時に食事内容を決めることです。必然的に、非常に健康に良くない速く楽に作れる食物を選択するでしょう。その週の夕食を書き留めるためにたった数分かけるだけで、健康に良い食事の計画を作れるでしょう。更にもう少し時間をかければ、昼食の計画も作れます。今後の何週間もの食事計画のために、私は台所の小さいノートにこれまでに食べた食事のリストを作っています。

週に一度か二度は楽しんでください

半ガロン(約2リットル)のアイスクリームや1袋のクッキーを買う代わりに、週に一回か二回アイスクリーム店かパン屋に出かけて、Sサイズの一人前を買ってください。これはあなたの喪失感を減少させて、計画以上に食べ過ぎないようになるでしょう。

健康によい食品を持って行ってください

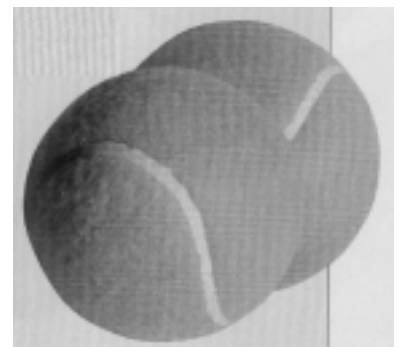
丸一日外出するときは、健康によい軽食を持って行ってください。そうすれば空腹時にも誘惑に負けません。1個の果物、クルミ数個、乾燥クランベリーや乾燥ベイビーキャロットをハンドバッグ、自動車や机の引き出しに入れておいてください。

液体のカロリーを控えてください

ソーダ水、砂糖入りのジュース、アルコールからは気付かないうちにカロリーを摂っています。液体のカロリーは食物のカロリーと同じ充足感をもたらさないのが、過剰なカロリーの一因になるという研究があります。のどが渴いたら、水分あるいはハーブ茶を摂るのは良い考えです。水にレモンを絞って、少し刺激してください。

運動を始めてください

運動をしないと減量計画はほとんど成功しません。運動は身体を作り、強くし、活動感を与え、新陳代謝を増加させます。このような考えを聞いてひるむようなら、一日2回5分の運動から始めてください。仲間にも一緒に運動させ、継続させてください！



良い健康状態をだめにしているのは自分自身です

チョコレートケーキがあなたを呼び、クッキーがあなたの唇に飛びついて来る時、降参すれば自ら良い健康状態をだめにします。少し我慢することで、健康な生活を取り戻し、減量もできます。成功できる、成功してみせると自分に話しかけてください！

Kelly Morrow 理学修士、管理栄養士はワシントン州、シアトルで個人開業している管理栄養士です。
info@kellymorrow.com で連絡をとれます

良い腎臓専門医を選ぶ方法

Ted Steinman 博士

最近たくさんの方の多発性嚢胞腎患者が PKD 財団にやって来て、どのように良い腎臓専門医を見つけるか、あるいは選ぶべきか尋ねます。現在 PKD 財団には医師を紹介したり、この種のデータベースを整備する能力がありません。しかし、PKD を治療できる医療専門家を見つけるためのいくつかのステップがあります。

我々は米国で高い評価を受けていて、経験豊かな腎臓専門医の Ted Steinman 医博に指導をお願いしました。Ted Steinman 医博はかつて米国で最大規模の PKD 患者の臨床治療を管理し、異なる 84 家族の 280 人の PKD 患者を直接治療しました。

+++++

良い腎臓専門医（あるいは何らかの関連のある医師）を選ぶ方法に簡単な答えはありません。あなたの希望にかなう医師を選択するにはステップを踏む必要がありますが、大事なものは以下に述べるネットワークを利用する能力です。どのように医師を選択するべきかについて、私は段階的な方法を踏みます。以下の手順のあらゆる部分を試みることができます。患者が精通した医師を希望しているのですが、どのように進むべきかに不慣れであるという「原点」から始めましょう。

ネットワーキング

A. 口伝え



同じ地域の同じ問題を持つ仲間、（親しい、親しくない、昔の）知人は出発点として最善かもしれませんが、考慮すべきいくつかの要素があります：

- 1) その医師は多発性嚢胞腎 (PKD) に精通していますか？ これまでに証明された医学知識と進行中の研究内容にある程度精通した、現時点の治療法に関する知識でなくてはなりません。
- 2) 必要な専門知識を持つことに加えて、最も重要なことは患者の話に耳を傾けることです。有能であるために、医師は聞き上手でなければなりません。医師が患者の話に耳を傾けなければ、医師は患者とそのニーズがわからないでしょう。患者の話聞くことによる学習なしに、

医師はいかに医学に精通していたとしても本当に PKD 患者に役立つことはできません。従って、腎臓専門医について関係者に質問するとき、重要な質問は注意深く患者の話聞く医師かどうかです。

B. かかりつけの医師 (PCP)

かかりつけの医師に紹介してもらうことは実際には「運任せ」なのかもしれません。通常、紹介される医師は紹介ネットワークの同じ病院に勤めている同僚に限定されます。そのような医師は業務領域外の医師をよく知りません。更に、医師と一緒にゴルフをするか、一緒に社交を楽しむ知人を紹介するのを見たことがあります。

す。時にはこのような紹介はうまくゆくかもしれませんが、患者に対して最適の紹介先ではありません。

C. 大学の紹介

評判からよい医師がわからないときは、最も近くの大きな大学の医療センター/大学病院/医科大学に電話を試みるべきです。（施設ごとに名前が異なりますが）腎臓/腎臓病学部門を依頼してください。部門長から始めます。部門長あるいはその助手が部門内の PKD に関心のある臨床医の名前を教えてくれるかもしれません。一般的な目安として、PKD など病気を限定すれば、腎臓専門医に紹介される可能性が高くなります。紹介先は患者から近くなくてはなりません。症状ごとに準専門家を受診するのはかなりやりやすいに違いありません。準専門家はかかりつけの医師と協力することができます。

D. 保険問題

(訳注：この項目は米国の医療制度に限定したものです。日本には適用されません)

現代の医療では、保険はしばしば医師紹介を決める要因になります。ある医師が健康保険維持組織(医療費抑制を目的とする会員制医療保険組織) (HMO) に属する場合、通常2つの構成があります。HMO 保険業者はオープンでない医師委員会を持つことがあります。この場合はフルタイムで HMO に雇われる医師だけを利用できます。他の HMO はオープンの医師委員会を持ちます。この場合は多くの医師が特定の HMO と契約できます。HMO と契約しているなら、最初に HMO に問い合わせる利用できる医師委員会を確認してください。HMO によって医師の選択が大幅に制限されるかもしれませんが、落胆しないように前もって自分の制限を知ることは重要です。実際、患者がどの医師を受診するかを選択に対する制約はますます厳しくなっています。どの HMO も医師委員会の腎臓専門医のリストを会員に提供するでしょう。

E. 紹介の詳細

医師がどんなに良いとしても、業務管理が大きな障害になることがあります。医師が使いやすい管理部門を持たないと、「システムを切り抜ける」ことは厄介です。医師と/あるいは医師の代理人（開業看護婦、準医師資格者）への良いアクセスが必要です。電話に対して返事がないときは、返事がないことによる落胆がいかに大きいかを真剣に話してください。

支援

効果的に現時点の医療制度を利用するために、医師の支援者になる方法を学ばなくてはなりません。「圧力」を恐れないようにしてください。あなたがうるさい支援者になれば、実質的に医療制度を導く可能性が高くなるのです。診察室に電話をするとき、医師が電子メールによって具体的な質問に答えるかどうか尋ねてください。電子メールを使うとき、回答を必要とする質問を制限してください。電話によって質問するときは、医師の時間を尊重してください。質問は事前に書いておいてください。電話で使う時間を制限するように注意してください。自分でインターネットを利用してください。どれぐらい多くの情報がインターネットで容易に得られることに驚くでしょう。ほとんどの患者が紹介訪問する前に、私を「Google で検索しました」と言いました。予備知識を得ることで、主治医を効果的に利用することができます。

ほとんどの医師が医療品質に関与すること、そして最適の紹介先を見つけるために患者を支援することを望ん

でいることを覚えておいてください。あなたも努力を必要とするかもしれませんが、医師は常にあなたの最高の支援者です。

Steinman 博士はハーバード大学医学部で医学部教授兼マサチューセッツ州ボストンのベスイスラエル・ディーコネス医療センターの透析部門長です。

(写真) TED Steinman 博士



「ウォールストリート・ジャーナル」による医師と病院についての情報源

bestdoctors.com

他の医師に推薦された医師のデータベース

ama-assn.org

医師を探し、適格性を調べる

abms.org

主治医が専門領域で認証されているか見てください

healthgrades.com

種々の処置に対して病院を評価します

questionabledoctors.org

州の医療理事会に罰せられた医師のデータ

docinfo.org

州の医療理事会の懲戒報告にアクセスしてください

docboard.org

医師の免許経歴と懲戒情報

PKD 財団はこれらのサイトとその情報を正式には保証しません。これらの情報はあなたの健康管理に関する決定に際して、簡単に情報を得る方法として提供されます。