

Progress 誌ダイジェスト

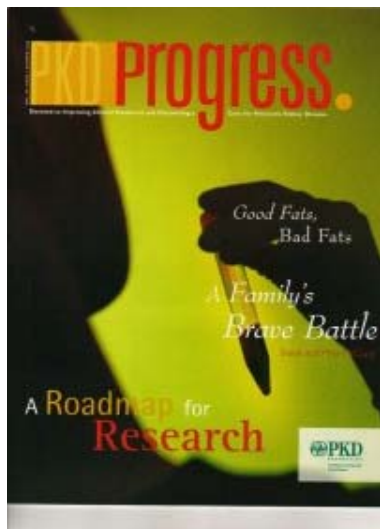
第 20 巻、第 2 号 2005 年夏

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

8 栄養

分野別記事

2 総裁のメッセージ

3 Q&A

4 医学ニュース

6 医学研究

12 一般ニュース

総裁のメッセージ

短い言葉。

大きい効果。

質問：世界を変えることができる単音節で2文字からなる10個の単語の文をご存知ですか？」

解答：「そうなるかどうかは、私次第です。」("If it is to be, it is up to me.")

その文が本当に簡単でしかも深遠でないかどうか、ちょっと考えてください。

私は確かにそのとおりだと思います。この様な考え方を持つ人々だけが、本当に違った人生を送ることができると考えています。



それは以下の人たちの考え方ではなかったでしょうか：

- * アラモ砦の守備隊？
- * Dデー(1944年6月6日:第二次世界大戦中連合軍がノルマンディーに上陸した日)にノルマンディー海岸を攻撃した無数の米兵？
- * 1960年代に基本公民権のために戦った Martin Luther King, Jr., Rosa Parks と仲間たち？
- * 「沈むか、あるいは泳がな」なければならないことを知りながら、米国へ向かった数え切れない移民？
- * 重要な変化、社会悪退治、大きな挑戦のために責任をとった多数の人々？

人類学者 Margaret Meade がかつて、「思慮深い、献身的な市民の小グループが世界を変えることに疑う余地がありません。それが世界を変えた唯一のものです。」と書きました。この話はそのとおりですが、私は Meade 女史がこのような小さい、「世界を変える」グループは「突然現れるものではない」ことを認めてくれると思います。どちらかと言えば、何かを誓い、別の人が次々と参加するとき、世界を変えることができます。

そのような変化が PKD と PKD 財団では本当に起きました。創設者 Joe Bruening は PKD を征服するために自分の力でできるすべてのことをし終えるまであの世へ行かないと決めました。そして PKD 財団を創設しました。今や何万という人々が PKD 戦争に勝つために参加しています。

PKD 財団における在任期間に、理事会、支部コーディネーターや他の人たちのこのような話をよく聞きました。「PKD の根治療法を見いだすためには、自分がそれをやらなければなりません。待っていてはなにもできません。」この話は以下のように解釈できます。「そうなるかどうかは、我々次第です。」

Dan Larson (署名)

Q&A

質問：私は蛋白質を制限されていますが、1日当たりの適切な量はどのくらいですか？

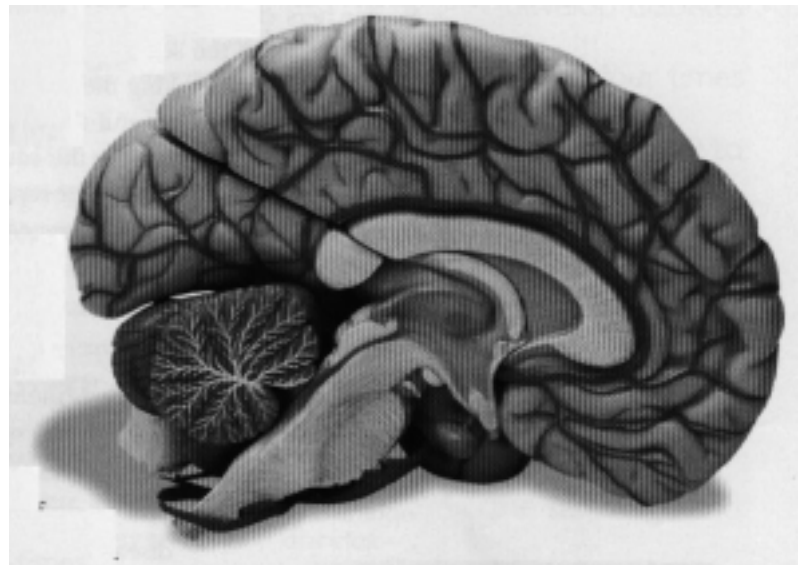
回答：ほとんどの米国人は必要量よりずっと多くの蛋白質を摂っています。健康を保つために必要な蛋白質の2-3倍を摂っています。食事から摂った過剰な蛋白質は脂質や糖質等の他の栄養素と異なり、体内に保存されずに尿素の形で腎臓から排出されます。健康な成人に必要な食事から摂る蛋白質の最低必要量は0.45g~0.6g/体重[kg] (体重1kg当たり)で、大人の望ましい蛋白質摂取量は0.8g/体重[kg]です。ADPKD患者には0.6-0.8g/体重[kg]が薦められており、健康な人と同じです。子どもは成長するので、はるかに多く、1.8g~2.2g/体重[kg]が必要です。

質問：現在、高血圧に対してベナゼプリルを服用しています。避妊にデポ・プロベラ(R)注射を考えています。デポ・プロベラ(R)はPKD患者に対してどのような影響がありますか？

回答：デポ・プロベラ(R)は浮腫と血圧の上昇に関連があると報告されています。しかし高血圧はデポ・プロベラ(R)の副作用としては比較的小さいです。排卵の抑制に長期間効果があるのはプロゲステロン(女性ホルモン)です。デポ・プロベラ(R)の利点は毎日服用しなくてもよいことです。その他の避妊方法としてはペッサリーと殺精子ゼリー、輸卵管結紮があり、これらはADPKD患者に特別な影響はありません。

質問：脳の嚢胞は常染色体優性多発性嚢胞腎によるものですか？

回答：PKD患者では脳の嚢胞は高い頻度(通常患者の3-5パーセント)で報告されています。これらの嚢胞は通常松果体領域(訳注：脳の中心部付近にある小さな器官(松果体)あるいはその近傍)にあり、偶然見つかるもので問題はありません。ADPKD遺伝子によって作られる蛋白質ポリシスチンがADPKD患者の脳で非常に高い濃度で見つかります。これがADPKD患者の脳で見つかる嚢胞を説明できるかどうかは、はっきりしていません。



質問：私の主治医はなぜ小さい腎臓と大きい腎臓のPKD患者がいるのか知りたがっています。

回答：はい、小さい腎臓のPKD患者と大きい腎臓のPKD患者がいますが、本当の理由はわかりません。大多数のPKD患者の腎臓は肥大しますが、PKD患者が全てそうなるわけではありません。重要な問題は、嚢胞が正常な腎組織に置き換わるかどうかです。正常な大きさの腎臓にある少数の嚢胞は問題ありませんが、多数の嚢胞は、大幅に肥大した腎臓の多くの大きい嚢胞と同じような悪影響を及ぼすことがあります。

医学ニュース

レストレスレッグ(むずむず脚)症候群に対する治験

末期腎不全 (ESRD) 患者が参加している最近の研究が ESRD 患者で非常に多いレストレスレッグ症候群に対処する良い方法を報告しました。動きを調節する中枢神経系部の鉄分レベルが低いことに注目して、その研究を行ないました。これは鉄分不足で発生しました。鉄分不足を治療するのに役立つかどうかを見るために、実験参加者に毎日静脈内に鉄分が投与されました。研究者は静脈内に鉄分を投与された患者のレストレスレッグ症候群がかなり改善されたと述べており、この結果がレストレスレッグ症候群の原因を決定し、症状軽減に役立つことを期待しています。

(American Journal of Kidney Diseases 誌)

失明と腎臓病における繊毛の影響

Friedhelm Hildebrandt 博士はネフロンろう (NPHP) と呼ばれる子どもと乳児に腎不全を生じる嚢胞腎の病気をこれまで 15 年間研究してきました。NPHP は 20 歳以下では最も多い遺伝性の腎不全です。4 個の NPHP 遺伝子がネフロンろうと時には眼病を生じることがわかっています。ミシガン大学医学部の医学研究チームは NPHP5 遺伝子のあらゆる突然変異が子どもの (ネフロンろうと網膜色素変性を併発する) Senior-Loken 症候群を生じることを見つけました。この症候群は網膜色素変性症による失明と、後にネフロンろうを発症します。NPHP5 蛋白質は原始繊毛 (細胞からのごく小さい髪の毛のような突出部) に存在しています。この研究は原始繊毛の重要性を強調し、この症候群における腎臓と眼病の発症の関連性を明らかにします。

(ミシガン大学)



ESRD(末期腎不全) と腎臓移植

予防腎移植 (PRT) と呼ばれる処置によって、末期腎不全 (ESRD) に近づいている患者の腎機能低下を最小限にしようとする試みが報告されました。適切にタイミングを合わせられれば、透析を完全に回避でき、腎臓移植の成功率が高くなると思われます。この研究はユタ大学医学部によって 1990 年から 1999 年までの全ての腎臓移植を対象に行われました。

これらの研究者は (6 カ月間以下の) 短期の透析は移植組織と (または) 生存率に大きな悪影響を生じないことを見いだしました。しかし、腎臓移植を勧められたら、手術を遅らせるべきではないと述べました。

(Nephrology Dialysis Transplantation 誌)

腎臓移植と子ども

多くの病院が子どもに適した移植用臓器を必要としていますが、死者（死体ドナー）の腎臓は非常に不足しています。この臓器不足と移植の必要性によって、多くの病院が不適合と思われる腎臓を移植することを強いられています。研究者は移植された腎臓を子どもに生着しやすくするために3つの異なる方法を実験してきました。この研究は、移植が必要な子どもに以前は ABO 式血液型不適合であった腎臓を適切な腎臓として移植するのに有効であることを明らかにしました。しかし、これらの処置には潜在的な合併症のリスクがありますから、どの移植専門病院においても利用できるわけではありません。
(Pediatric Transplantation OnlineEarly WEB サイト)



ACE 阻害薬と PKD

ACE による進行性腎臓病阻害 (AIPRD) 研究グループによる最近の研究は多発性嚢胞腎患者に対する(アンジオテンシン転換酵素 (ACE) 阻害薬による) 降圧薬治療の影響を分析しました。8人の臨床研究で、ACE 阻害薬が尿中の蛋白質量を下げたことを見い出しました。ACE 阻害薬群の患者の蛋白質排泄率が低下したことがわかりました。これは病気の進行速度低下を示唆しますが、腎臓病の進行度比率には有意差がありませんでした。従って ADPKD 患者において ACE 阻害薬が腎機能低下の進行を遅らせる効果があるとは結論づけられません。
(Kidney International 誌)

腎移植後の糖尿病

腎移植後の糖尿病の発症が増加していて、心血管系に悪影響を生じています。1985年1月から1999年12月の間に腎臓移植を受けた135人のPKD患者の分析によって、ADPKD患者は年齢と人種の同じADPKDでない人と比較して、糖尿病を発症する割合がほぼ3倍多く、腎移植後のインシュリンを必要とする割合が4倍高いことがわかりました。ADPKD患者群と実験対照群で、糖尿病を発症するリスク要因の違いは明らかではありませんでしたが、移植1年後の肥満と機能の回復遅れは糖尿病発症の寄与因子でした。腎移植前後の太りすぎを避けることをお勧めします。
(Kidney International 誌)

医学研究

Robert Bacallao 医博

インディアナ大学

プロジェクト：結合組織病と ADPKD の関連

我々は嚢胞があると、血管に存在し腎臓に発現している細胞を囲む蛋白質細胞間質の要素である蛋白質を同定しました。この蛋白質を血管基質蛋白質と呼び、いろいろな研究データがこの蛋白質がヒトの PKD1 遺伝子座位にある 2 番目の遺伝子によって作られるかもしれないことを示唆しています。この研究の目的はその蛋白質を精製し、アミノ酸配列を同定し、その遺伝子を単離することです。また、血管基質蛋白質がポリシスチンに結合するかどうかを調べます。換言すれば、ポリシスチン-1 が血管基質蛋白質に対する受容体であるかどうかを確認したいと思います。



Yiqiang Cai 医博、博士

エール大学医学部

プロジェクト：ポリシスチン-1 情報交換の分子決定因子

ADPKD は PKD1 遺伝子または PKD2 遺伝子の突然変異によって生じ、それぞれ ADPKD 患者の 85% と 15% を占めます。PC-1(ポリシスチン 1) と PC-2(ポリシスチン 2) はそれぞれ遺伝子蛋白質で、異なる細胞の位置で機能しますが、絨毛に位置すること、原始絨毛を経て機械的に察知することによる細胞内情報伝達に共同で関係することが確認されました。合成部位から、小胞体(蛋白質などを輸送する細胞内ネットワーク)を経由して、「遠く離れた」送り先の絨毛への蛋白質の細胞内情報交換は正常細胞の機能に対する厳密な調節を必要とするかもしれません。PC-1 情報交換の分子決定因子の実証は PC-1 の絨毛による異常な情報交換を

修正し、従って絨毛関連病 ADPKD に対して貴重な手がかりを提供するでしょう。

研究者最新情報

PKD 財団は 1984 年から卓越した研究と研究者を助成しています。時折研究者を再訪して、どのように前進しているか知ることは関心のあることだと思います。

James Calvet 博士は 1981 年からカンザス大学医療センターに勤務し、生化学と分子生物学の教授で KUMC 腎臓研究所の研究者です。1989 年から PKD 財団の助成金によって助成された博士の研究室は多発性嚢胞腎の中で増大する嚢胞を生じる異常な細胞増殖を研究対象にしました。細胞増殖を停止させることは嚢胞腫大、従って腎臓病の進行を停止させると考えられます。



Calvet 博士の PKD 財団助成による最も新しい研究は PKD1 遺伝子の突然変異がどのように細胞に形質転換して、通常の細胞内情報伝達分子「サイクリック AMP」に対して異常に反応するかを検討するものです。この研究は細胞内カルシウムの減少がサイクリック AMP の増加に反応して異常な細胞増殖を誘発するという最近公表された研究成果に基づいています。サイクリック AMP 投与に対する反応を確認し、細胞内カルシウムの調節不良がどのように正常なサイクリック AMP 情報を細胞増殖情報に変換させるかを PKD1 突然変異マウスの胚期腎を器官培養実験によって確かめています。

この研究は薬物療法の目標となる、嚢胞細胞増殖で異常に振る舞う細胞メカニズムを同定します。Calvet 博士は 国立衛生研究所からの助成金を得るにはリスクが大きいと思われる新しいアイデアを模索するのに PKD 財団助成研究費が不可欠であったと言います。

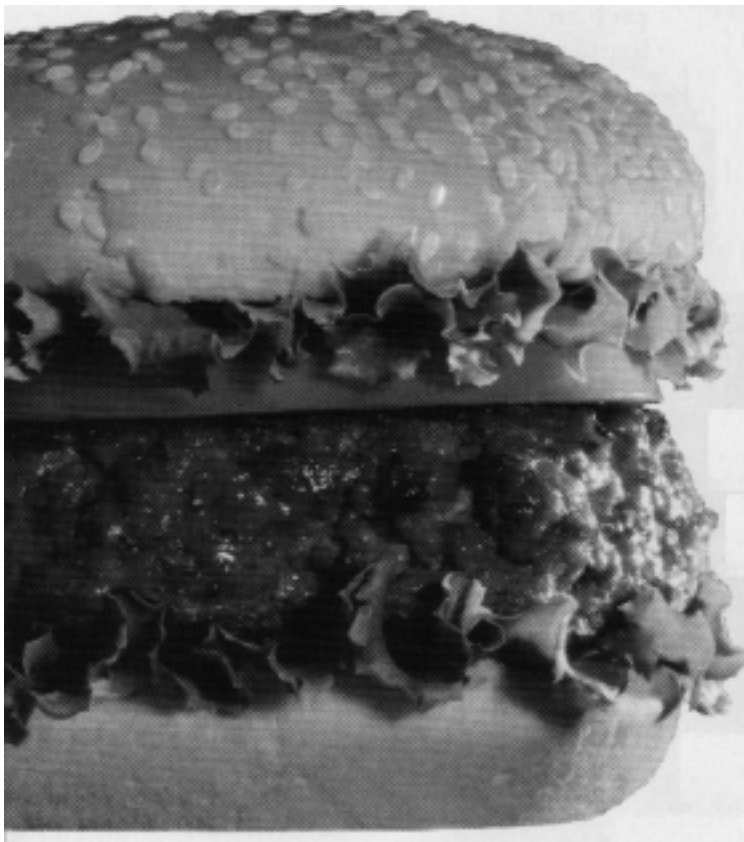
PKDF に助成された研究から得られた成果が国家の助成金を得るための基礎資料として使われます。博士の最新の研究はロンドンで開催された Novartis 財団の最近の会議「カルシウム、サイクリック AMP と多発性嚢胞腎の発病」において話題になりました。この会議には合衆国とヨーロッパから講演者が参加しました。

栄養

良い脂質、良くない脂質

Kelly Morrow

脂質は食事に不可欠な成分です。脂質は一部のビタミンの吸収を助け、細胞膜の状態と機能を維持し、免疫系を支援します。食事の脂質が多すぎると、心疾患、糖尿病、肥満や一部のがんに影響することがあります。PKDの動物モデルによる最近の研究は、腎臓の大きさを含めてのPKDの進行、搬痕組織の量、腎機能の低下速度に対する食事による脂質の量と質の相互関係を明らかにしました。さまざまな種類の脂質がどのように全身の健康と腎臓の状態に影響するかを調べてみましょう。



重不飽和脂肪/必須脂肪酸

脂質は体内で作ることはできず、食事から摂らなくてはなりませんから、これらの脂質は重要です。これらはもともと非常に壊れやすく、ほとんどの加工食品では破壊されます。米国人は魚、木の実、全粒、種、葉が多い野菜等のこれらの重要な脂質を含む食物を十分に摂らないので不足しています。2つの必須脂質、オメガ3脂肪酸とオメガ6脂肪酸があります。どちらも全身の健康と腎臓の状態のために重要です。オメガ6脂肪酸はオメガ3脂肪酸より食物中に多いので、必須脂肪酸とPKDに関する研究はオメガ3脂肪酸に重点を置いています。

オメガ3脂肪酸

オメガ3脂肪酸は最も重要な必須脂肪酸の一つです。食品としては魚、亜麻の種、クルミ、大豆、葉が多い野菜などがあります。これらの脂質はPKD治療における主要な目標である炎症の抑制効果がありますから重要です。魚油、亜麻油、亜麻の種を使った、動物による研究は全体的に病気の進行の遅らせることを示します。腎臓の大きさを減少させ、嚢胞への液体の浸潤を減少させ、腎臓で搬痕組織を縮小させました。低蛋白質食を摂っている動物でより大きな改善効果が見られました。ヒトの正確な有効投与量を確定できませんでしたが、1日に2-3グラムの魚油、大さじ1杯の亜麻油、あるいは大さじ1-2杯の亜麻粉の摂取はクーマジン等の血液希釈薬を服用している患者にも安全です。また、毎週1-2回、野生の鮭、オヒョウ、タラ等の脂肪が多い魚を摂ることや葉が多い野菜、クルミ、大豆を摂ることでオメガ3脂肪酸の摂取量を増加させることができます。

* 腐敗防止のため、魚油や亜麻油は冷蔵庫で保存してください。オメガ3脂肪酸を含む油で料理したり、高熱にさらすと壊れてしまいます。



一不飽和脂質

一不飽和脂質はオリーブ油、アボカド、キャノーラ油、ピーナツ油、ほとんどの木の実や木の実バターに含まれます。飽和脂質やトランス脂質と異なり、この脂質はコレステロールを上げません。飽和脂質を一不飽和脂質に置き換えると、悪性コレステロール (LDL) を下げ、良性コレステロール (HDL) の適正レベルを維持します。飽和脂質と違って、一不飽和脂質は嚢胞生成を促進しないかもしれません。しかし PKD 患者での調査は行われていません。オリーブ油等の一不飽和油は、料理用油のメインにしたい健康に良い油です。オリーブ油に少し刻んだニンニクとバルサミコ酢を入れて、全粒パンを浸して食べてみてください。

あー、おいしい！

トランス脂質

トランス脂肪酸(「トランス脂質」)は植物性ショートニング、一部のマーガリン、クラッカー、キャンデー、パン菓子類、クッキー、スナック、油で揚げた食品、サラダドレッシング、多くの加工食品等の食物に含まれます。トランス脂質は液体の植物油から、安定に調理できるように人工的に飽和されています。トランス脂質の多い食事と心疾患のリスクには直接の関連性が証明されました。トランス脂質が PKD の進行を高めるかどうかは不明ですが、PKD に良くないというデータが数多くありますから、避けるべきです。トランス脂質は成分表に「水素添加された」あるいは「部分的に水素添加された」油と記載されます。2006 年からは、食品製造業者は栄養成分表ラベルにトランス脂質の記載を義務化されます。多くの会社がこのラベル表示を回避するために食物から除去しています。食事からトランス脂肪酸を摂らないために、「トランス脂質を含まない」と書いてある食物を探してください！

飽和脂質

飽和脂質はほとんど動物性食品に含まれます。食用肉、シーフード、全乳乳製品(チーズ、牛乳、アイスクリーム)、鶏肉の皮、卵黄は主な飽和脂質食材です。ココナッツ、ココナッツ油、パーム油、パーム核油などの一部の植物性食品も飽和脂質を多く含みます。飽和脂質は良い (HDL)コレステロールと悪い (LDL)コレステロール両方を引き上げる傾向がありますから食事性コレステロール以上に総コレステロール値を高めます。過度の飽和脂質摂取は心疾患、糖尿病、一部のがんに対するリスクを高めます、しかし、PKD に対する影響は明

らかではありません。全米科学アカデミーのお勧めは毎日のカロリー摂取量の10パーセント以上を飽和脂質として摂取しないことです。飽和脂質とPKDの間に関連性についてさらに多くのことがわかるまで、ガイドラインの範囲で食べるべきでしょう。

結論

PKDの動物モデルによる研究がオメガ3脂肪酸の定期的な摂取を含む低脂質の食事を摂ることによる明らかな改善効果を確認しました。ヒトに対して特定の数値を提唱することはできませんでしたが、およそ20パーセントの脂質を含む食事が良い目標であるかもしれません。(20パーセント脂質食は、以下の表で目標にする脂質[g]を見てください。)

食品のラベルを読むとき、油脂の量と質の両方に注意を払ってください。調理用油脂としてオリーブ油を選択し、水素添加脂質(トランス脂質)を避けてください。魚、クルミ、葉が多い野菜等のオメガ3脂肪酸の多い食物を摂ってください。毎日、2-3グラムの魚油と、大サジ1杯の亜麻粉を摂ってください。品質を確保するために「分子蒸留」と書かれた商品を探してください。菜食主義者は、魚油の代わりに大サジ1杯の亜麻油としてください。これらの油は健康食料品店あるいはたいていの食料雑貨店の健康食品部門で購入できます。

さまざまな脂質がどのようにヒトのPKDの進行に影響を与えるかについて、解明すべきことがたくさんあります。更に解明できるまで、食事の脂質の質を向上させることは害がありません。健康によい脂質を摂ると炎症を減らし精神衛生を支援すると共に、心疾患や特定のがんを予防することがわかっています。健康によい脂質がPKD患者の健康状態を向上させることを期待しています!

20%脂質食の脂質[g]

カロリー	脂質	飽和脂質(10%以下)
1500	35g	10g
1800	40g	20g
2000	45g	22g
2200	50g	24g
2400	55g	26g

脂質解説-1

魚油と亜麻油はどこが違うのでしょうか？ どちらの油もオメガ3脂肪酸を含んでいますが、魚油は EPA(エイコサペンタエン酸)と DHA(ドコサヘキサエン酸)を含んでいます。これらはオメガ3脂肪酸の生物学的活性型です。亜麻油は ALA(アルファリノレン酸)を含んでいます。これは前駆体油で、体内で EPA と DHA に転換しなければなりません。この変換を効率的に行えない人がいますので、オメガ3脂肪酸サプリメントとしては魚油が推奨されます。

脂質解説-2

マーガリンとバター、どちらが良いですか？ 長期間、マーガリンがバターより心臓に良いとして推奨されました。バターは血中コレステロールを上げ、心疾患のリスクを高めるコレステロールと飽和脂肪を多く含みます。マーガリンは非飽和植物油から作られますから、心臓に良いと思われました。ところが、研究の結果、これが必ずしも正しくないことがわかりました。ある種のマーガリン、特に棒状ハードマーガリンは実際にバターより心臓に悪かったのです。これは大量のトランス脂質を含むからでした。「看護師による健康研究」では1日に小さじ4杯の棒状ハードマーガリンを摂った女性がめったにマーガリンを摂らない女性より心疾患のリスクが50パーセント高いことを示しています。さて、あなたはどちらを選びますか？ 最善の方法は液体植物油か、トランス脂質を含まないまたは水素添加無しのラベルのある浴槽状ソフトマーガリンを使うことです。ソフトマーガリンを選択するときは、飽和脂肪も少ないことを確かめてください。

<http://www.hsph.harvard.edu/nutritionsource/fats.htm> から抜粋

Kelly Morrow 理学修士、管理栄養士はワシントン州のシアトルで個人開業している管理栄養士です。
info@kellymorrow.com で連絡を取ることができます。

一般ニュース

春の管財人委員会会合

年一回の春の管財人委員会の会合が4月に行なわれました。米国議会で PKD 財団の意見を代弁する議員に請願するために、今年はワシントン D.C. で開催されました。任期 2005 年-2006 年の新しい委員は Gary DeGrande 氏、Scott Goodman 氏、Richard Heibel 博士と Theodore Steinman 博士 です。



米国下院と上院の予算委員会報告書の言葉

米国下院と上院の予算委員会報告書が、PKD を唯一腎臓病として言及し特集するのは、今年で 16 年目です。これは下院と上院が PKD 財団の意見を受け入れる前段階です。

カプラン賞

ジョンズ・ホプキンス医学大学院の Greg Germino 博士とエール大学医学大学院の Stefan Somlo 博士 は高名な「PKD 解明に対するリリアン・ジーン・カプラン (Lillian Jean Kaplan) 国際賞」の今年の授賞者です。PKD 財団と国際腎臓病学会によって与えられるこの賞で、両博士はそれぞれ 50,000 ドルを受け取ります。Thomas Kaplan 氏は PKD 患者の母親を称え、PKD 医学を推進するためにこの賞を設けました。

腎臓割り当て小委員会

臓器分配ネットワーク (UNOS) は腎臓割り当て見直し小委員会 (KARS) を設置して、死亡したドナーの腎臓を割り当てる全国移植システムの包括的な見直しを行なっています。PKD 財団はこの見直しに参加するよう求められました。Dan Larson PKD 財団総裁と PKD 患者で死体腎のレシピエントである Carrie Conley さんは、イリノイ州シカゴで 2005 年 3 月 11 日に開催された小委員会の公開ヒアリングで話をしました。どちらも UNOS に病気や年齢によらない現行の死体腎割り当て基準を維持するよう強く主張しました。

12 カ月間の審議の後に小委員会から勧告され、2005 年 11 月に UNOS 理事会で最終承認されます。

国際的な助成

これまで 23 年にわたって、PKD 財団は多発性嚢胞腎 PKD と決別するためにしっかりと働きました。PKD 財団は米国だけではなく世界中に研究助成金を提供する活動をしています。フランス、英国、オーストラリア、イタリア、カナダの 5 か国で、PKD の治癒法を見いだす研究に対し 19 件を助成しました。

PKD 財団 我々の原点に戻る

Dan Larson 総裁兼 CEO

1982年にPKD財団が創設されたとき、ここカンザスシティで「PKDの診断と治療における問題」という表題の会議を開催しました。世界中から参加した研究者は、当時わかっていた全ての利用可能なPKDの診断と治療に関する情報を示すよう求められましたが、PKDに関し僅かな知識しか持ち合わせていないことが明らかとなりました。そのような訳で、この会議は国立保健研究機構(NIH)に対して問題を改善する活動を要求しました。PKD財団の初期助成金と催促に促されて、NIHはPKDに取り組み始めました。このように慎重に計画された会議はあらゆる領域のPKD関係者を動かすことができることを証明しました。

「我々の原点に戻った」とき、PKDを征服するPKD財団の最も素晴らしい活動の1つが今年早く英国で起こりました。Novartis財団および英国PKD慈善団体(我々が組織化を援助したグループ)と共同で1月下旬にロンドンで開催された「カルシウム、cAMP(環状AMP)とPKDの病原」会議を後援しました。会議は全てPKD財団によって数年間支援されたPKDの進行という課題に集中しました。すなわち腎臓が大きくなって、腎不全になる速度を速めるかもしれない要因の同定です。出席者の範囲は信じがたいものでした。ヨーロッパと北アメリカのトップの「遺伝子旗手」と細胞生物学者が3つの異なる研究分野「PKD、環状AMPとカルシウム」に関する世界で最高のものを示しました。

PKD状況から、環状AMPとカルシウムがPKD患者の腎細胞内に起きる問題の調停者だと思われます。そこで、この会議はこの仮説を確認し、これら2つの病因の有害な影響を防ぐ方法を決定する追試の提案がされました。全体的に、研究領域を越えたPKDに関する知見を共同利用する議論は活発で、プレゼンテーションは卓越し、討論には活気があり、すべての参加者が議論と知的な活動を楽しみました。

(写真) ロンドンで開催された「カルシウム、cAMPとPKDの病原」会議に世界中のPKD専門家が参加しました。

この会議に参加した素人としては、これらの博識な科学者が使う複雑な言葉と科学的な議論の多くは理解できませんでした。しかし、いたるところで示されたエネルギー、熱情とビジョンは積極的で、PKDを征服するという我々の目標に有益であることは明白でした。しかし、その後の「PKDのゴッドファーザー」Grantham博士による論評は多分最も有意義なものでした。博士は「この一週間



ロンドンで開催された会議はPKD研究におけるハイライトの一つです。」と言われました。PKD研究における研究と指導に対してGrantham博士が得た多くの名誉と賞賛を考えると、PKDの活動領域で尊敬されている方のこのような発言は、この会議が有意義であったことを実証するものです。

(「カルシウム、cAMPとPKDの病原」会議の議題と参加者に関する詳細はウェブサイト www.pkdcure.org を見てください)