

Progress 誌ダイジェスト

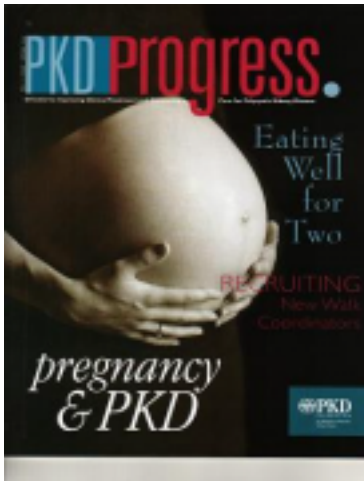
第 21 巻、第 1 号 2006 年春

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)2006 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

- 7 妊娠と PKD
- 9 母子二人のために上手に食べましょう

分野別記事

- 2 総裁のメッセージ
- 3 Q & A
- 4 医学ニュース
- 11 PKD 患者の横顔
- 12 医学研究

総裁のメッセージ

「夕食には目に映るより多くのものがあります」

82歳になるノルウェー人の母親は、私の思い出す限り、素晴らしい夕食を準備することでは文句なしの名人でした。明らかに私の先入観ですが、12人の感謝祭の夕食を計画したり、予告なしに立ち寄った友人用においしい4品の料理を瞬時に「手早く作る」ことは誰よりも上手でした。



しかし、私はこれまでママがクリスマスの夕食あるいは授業のある日の朝食につき込んだ仕事を正當に評価してこなかったこと、そして母の調理を手伝う気持ちにならなかったことを告白します。多くの「子ども」と同じように、私は食卓に行けばいつでも、健康に良くバランスのとれた食事を食べられることを当然のことと思い、料理や料理に関係のある仕事が嫌いでした。しかし現在、息子に妻の仕事を理解させようとする親として、ママの食事の計画、調理、後片付けの重要性のまったく新しい評価をしています。

ときどき、私は類似の現象が PKD 財団のような非営利組織によって提供されるサービスを受ける人たちにもあるのではないかと思います。

我々の組織が完ぺきなものとは程遠いと何回も申しましたが、大部分の方がなんらかの「よいこと」を提供していることに同意して下さるであろうと考えます。

- * PKD Progress 誌
- * www.pkdcure.org ウェブサイト
- * PKD 総会
- * 患者教育と資料
- * 支部活動
- * 「PKD 行進(Walk for PKD)」活動
- * 議会におけるロビー活動
- * PKD 研究と特別研究員プロジェクトのポートフォリオ、

その他のたくさんのサービスなどですが、もちろんそのようなサービスを作成し提供するためには時間、エネルギー、資源などに多額の資金が必要です。良質な施策、活動、プロジェクト、文書が毎年定期的に提供されると、それが容易で安価に行われると考えて、「支援」する意欲が少ない人もいます。

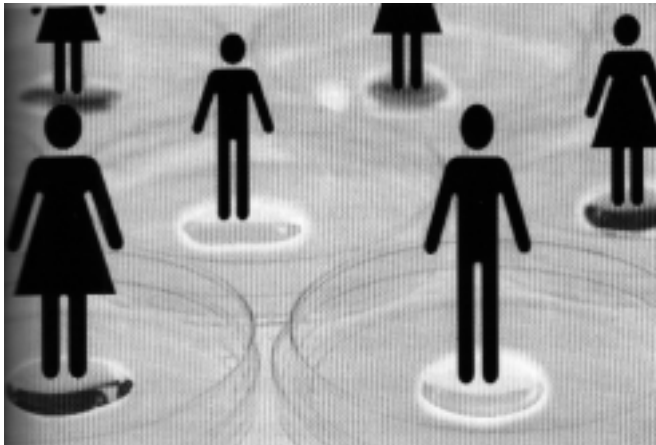
グリーンベイ・パッカーズ(NFL)の有名なコーチ Vince Lombardi は引用句と事実主義で知られていました。私は彼の言葉を鼓舞的で適切であると思います。かつてこう言いました：「複雑なフットボールのディフェンスでも、現代の社会問題でも協力する人々が勝利を得ます。」この言葉は我々にも当てはまります。PKD の根治療法開発についても、チームワークなしでは我々は PKD との闘いに勝てないでしょう。あなたが今 PKD 財団のチームに参加しておられないなら、ユニフォームを着て、一緒に試合をやりませんか？あなたの時間、才能、財産が大きな影響力を与えられる所はたくさんあります！

Dan Larson

Q & A

質問：私は PKD 患者ですが、姉はそうではありません。姉は遺伝カウンセリングに関心を持っています。姉の質問は： PKD は隔世遺伝しますか？

回答：お姉さんが 25 歳以上で、造影剤を使用したコンピューター断層撮影(CT スキャン)で検査して、腎臓と(または)肝臓に嚢胞が見つからなければ、おそらく PKD ではないでしょう。PKD の隔世遺伝は私の知る限りでは例がありません。言い方を変えれば、お姉さんが 25 歳で PKD 患者でなければ、お子さんが PKD になることはほとんどありえません。もちろん、夫が PKD 患者でないことが前提条件です。



質問：9 人兄弟のただ一人だけが PKD になることがありますか？

回答：片方の親が PKD の場合、子供が PKD になる確率は 50% です。それは 1 セント硬貨をはじくようなものです。時には、3 回、4 回あるいは 5 回以上も表が連続して現われるかもしれませんが、しかし何回も硬貨をはじくと、確率は常に等しくなるでしょう - 表が 50 パーセント、裏が 50 パーセントです。多くの家族で多発性嚢胞腎の確率は偏っているように思われます。9 人の子どもただ 1 人だけが PKD 患者であるあなたのような例は統計上の確率は低いですが、

ありえない事ではありません。家族のほとんど全員が多発性嚢胞腎患者で、2-3 人だけがそうでないと思われる家族と話をしたことがあります。多くの PKD 患者の家族の大規模な研究はどれも 50 対 50 の比率を証明しました。

質問：食物や栄養素の消化器官の吸収不良と多発性嚢胞腎に関連はありますか？

回答：食物や栄養素の吸収不良と多発性嚢胞腎に直接の関係はありません。しかし、腎臓または肝臓が大きい患者で、消化器系への圧迫が吸収不良を生じ、それによって食物の消化困難をもたらすことがあります。これは多発性嚢胞腎と関係がある吸収不良です。

質問：44 歳の多発性嚢胞腎と多発性肝嚢胞のある女性です。胸やけがあり、主治医は胃の X 線撮影を指示しました。その結果、食道裂孔ヘルニアであることがわかりました。食道裂孔ヘルニアは多発性嚢胞腎と関係がありますか？

回答：食道裂孔ヘルニアは健常者にもよくあります。しかし、ADPKD 患者、特に多発性肝嚢胞患者ではさらに高い頻度で見つかりました。多発性肝嚢胞の肝臓が非常に大きくなって、胃を圧迫することがあります。食道裂孔ヘルニアはたいがい多発性肝嚢胞で生じる圧力の結果として発症します。通常、これは良性で、早めの夕食、複数の枕を使って寝ること、薬剤を使って胃の酸性度を減少させることで改善されるでしょう。

医学ニュース



(写真) PKD 財団医学諮問委員会委員 Jing Zhou 博士

研究者が ADPKD 遺伝子機能を調査します

PKD 財団医学諮問委員会委員でボストン出身の先端の PKD 研究者の Jing Zhou 博士は突然変異遺伝子がどのように PKD 患者の腎機能に関係しているかを見いだしました。

ADPKD は PC1 あるいは PC2 遺伝子の突然変異によって生じます。それらは相互作用する膜蛋白で情報伝達受容体とイオンチャンネル複合体を形成します。

これまで研究者がいくつかの情報伝達経路が PC1-PC2 複合体によって影響されることを見出しましたが、遺伝子の突然変異がどのように腎臓の上皮細胞増殖の異常をもたらすかは、はっきりしないままでした。

ブリガム・アンド・ウィメンズ病院とハーバード医科大学院の Zhou 博士のグループによる最近の研究は突然変異遺伝子がどのように作動するかを明らかにしました。

「異常な細胞増殖がこのひどい病気の主な特徴です」、と Zhou 博士が言いました。「この研究は細胞増殖に関する情報伝達経路の制御という素晴らしい PKD の治療法の可能性を提供します。」

この研究は Nature Cell Biology 誌の 12 月号で詳述されます。



(写真) PKD 財団共同創設者 Jared Grantham 博士

Google 検索は新しい PKD の発見を蓄えます

PKD 財団共同創設者 Jared Grantham 博士と PKD 研究者チームは Google 検索を使って PKD 患者の大きく肥大した腎臓に存在する奇異な物質を同定しました。彼らはフィラデルフィアで開催された 2005 年の米国腎臓学会の大会でこの画期的な結果を講演しました。

カンザス大学医療センター名誉教授 Grantham 博士とミッドウェスト研究所の Trey Putnam 氏は、これまでに PKD 患者の腎臓が増殖を促進する脂肪のような物質を蓄積することがわかっていました。しかし、考えた分子式の供給源となる植物、コレウス・フォルスコリ(しそ科の常緑多年草植物)を見つけるために Google 検索を利用しました。

「PKD 患者の肥大した嚢胞に存在する化学物質がインドで栽培されるハーブの根の化学的に有効な成分、フォルスコリンであることがわかりました」、と Grantham 博士は言いました。フォルスコリンは甲状腺病を治療し、コレステロールを抑え、血圧を下げるために使われる人気が高い健康食品サプリメントです。

「これはさまざまな理由で素晴らしい発見です」、と Grantham 博士は言いました。「ヒトの腎臓で多数の嚢胞のコントロールできない増殖に影響する、多発性嚢胞腎に対して可能性がある作

用因子である物質を発見しました。この新しい知見はさらに嚢胞成長の過程を解明し、うまくいけば治療法と予防法に導いてくれるでしょう」。

「また、フォルスコリンは PKD 患者の病気を悪化させるかもしれませんから、PKD 患者はフォルスコリンを含むなんらかのサプリメントあるいは製品を摂るべきではないことがわかりました。」

Grantham 博士と PKD 患者 Peggy Robinson とのインタビューを含むこの発見についてのニュースは去る 12 月、Kansas Public Radio で放送されました。

移植後のがん発生率を比較したデータ

臓器調達移植ネットワーク/臓器共有組織連合データベースにおける 33,000 人以上の腎移植患者の研究が維持免疫抑制剤として mTOR 阻害薬を服用している患者が従来のカルシニューリン拮抗薬を服用している患者ほど移植後がんを発症する可能性が高くないことを示しています。

このデータの分析は Transplantation 誌の 10 月 15 日号に掲載されました。これは新しい薬剤は移植レシピエントで見られるばらつきの大い悪性腫瘍発生率に対する影響を見るための移植用薬剤治療法を比較する分析としては最大のものです。

「あいにく、臓器移植に成功した患者は新規の悪性腫瘍を発症する長期リスクの増加に直面しています。免疫抑制剤の過度の使用、特にある特定の薬剤の過度の使用が重要な寄与因子です」、と UNOS(全国臓器分配ネットワーク)の上級医学研究者の H. M. Kauffman 博士は述べました。

「我々の研究は移植レシピエントの短期の悪性腫瘍発生率を軽減するために mTOR 阻害薬が大きな改善効果をもたらすことを明らかにしました(UNOS)。」

腎不全に対する遺伝子治療

最近、サンフランシスコの米国外科医学会の臨床医会議で研究者が新しい技術が透析中の腎不全患者の血管に直接遺伝子治療を行なうことができると報告しました。

現在、透析のために血液循環系へのアクセスを設ける最も多い方法では人工の血管(シャント)を前腕あるいは上腕の皮下に挿入して、自然の血管に外科的に縫いつけます。時間が経つと、挿入された血管が静脈に縫いつけられた区域の血流を遮断します。そうすると、患者は人工の静脈を除去し、新しい血管を挿入してシャントを復活させる処置をしなくてはなりません。

その研究は透析中の患者のシャントに対するアデノウイルスの血管内皮成長因子(VEGF)遺伝子から構成される分子薬剤、Trinam(R)(英国 Ark Therapeutics 社)の改善効果を評価しました。VEGF は血管の増殖をコントロールし、血液凝固を減らすために血管の内側を覆う細胞表面から分子を開放します。動物による研究では、この治療法は静脈の炎症の割合を減少させましたこれは透析用シャントの寿命を長くするかもしれないことを示唆しています。(Ivanhoe News Service 社 HP)。



コレステロール低下薬が腎臓移植後に役立ちます

コレステロールを下げるスタチン(コレステロール降下薬 例：メバロチン)系薬剤を服用する腎移植レシピエントは心臓発作や他の心臓血管障害のリスクを下げることをノルウェーの研究者が発見しました。

「腎移植後、患者が長く生存するにつれて、長期の合併症を予防する必要性が増加します。主なリスクのひとつが移植後に発症する高いコレステロール値に関連する早発性心臓病です」、と研究リーダーのオスロ国立病院の Hallvard Holdaas 博士が述べました。

その研究は二つのグループに分けた 2,100 人以上の腎移植レシピエントで行われました。一方のグループは最高 8 年間コレステロール低下薬フルバスタチンナトリウム(商品名ローコール(R))を服用しました。他のグループはプラシーボを服用しました。研究に参加した全ての患者の腎臓の機能は長期間良い状態でした。

フルバスタチンナトリウムを服用したグループでは、いわゆる「悪玉」低比重リポタンパク質(LDL)コレステロールの平均値は 159 mg/dL から 98 mg/dL まで減少しました。これらの患者では心臓発作と他の主要な心臓血管障害のリスクも 21 パーセント減少しましたが、プラシーボ(偽薬)を服用した患者では心臓が原因の死亡率が 29 パーセントだけ減少しました。

両方のグループの総合的な死亡率と移植された腎臓の長期生存率はほぼ同じでした (Forbes.com)。

妊娠とPKD



多くのPKDの妊婦と同じように、ミシガン州、ノースビルのPKD財団支部コーディネーター Molly Williams は小さな問題はありましたが、妊娠期間をらくらくと通過しました。

Molly の血圧が上昇し、医師はしっかりと健康状態を観察しなければなりませんでしたが、クレアチニン値は低いままでした。腎臓専門医は、32歳で2人の子のいる母親が再び妊娠できない訳は何もないと言いました。

PKD財団医学諮問委員会委員 Arlene Chapman 博士の「Health Tips for Living with Polycystic Kidney Disease(日本語訳：PKD患者日常生活のヒント)」によると、妊娠はMollyのようなPKDと診断された女性に極めて好ましいことです。しかし、妊婦自身と胎児の健康を守るために若干の注意をしなければなりません。

薬剤

最初の娘 Elizabeth を産んでから、Molly は血圧を調節するために薬剤を服用し始めました。その後 Alexandra を妊娠したとき、薬剤は胎児に害を与えない薬剤に切り替えました。

この本で、Chapman 博士は血圧を下げるためによく使われているアンジオテンシン転換酵素(ACE)阻害薬とアンジオテンシン受容体拮抗薬(ARB)を妊婦は回避しなくてはならないと説明しました。これらの薬剤は腎不全と発育中の胎児の死を生じることがあります。

サプリメント

カルシウムサプリメントはPKDの妊婦にとって最善の選択肢とならないこともあります。「PKD患者日常生活のヒント」によると、一部の研究がカルシウムサプリメントが食事からのカルシウム摂取量がかなり少ないで女性で妊娠による高血圧すなわち子癇前症を予防することを示しましたが、その効果は正常な量のカルシウムを摂取する女性では確認されませんでした。カルシウムが多すぎると腎臓結石を生じることがあります。

子癇前症

運よく、Molly は子癇前症になりませんでした。「PKD患者日常生活のヒント」には「突然の血圧と体重の上昇、全身の浮腫と泡状の尿すなわち蛋白尿の出現を特徴とする急性の病気」と記述されています。しかし、一般に第3三半期に現われて、母親と胎児の両方に重大な合併症を生じるこの病気の徴候はMollyにはありませんでした。

高血圧

Molly はまた高血圧にもなりませんでした。しかし、妊娠する前からひどい高血圧であった女性は高血圧の悪化、早産と前子癇発作のリスクは高いです。

妊娠する前から高血圧であった女性では、第2三半期から第3三半期の注意深い頻繁な血圧の測定が非常に重要です、とChapman 博士は「PKD患者日常生活のヒント」で述べています。

頻繁な足上げ姿勢と日中の安静は PKD 患者で高血圧の妊婦にも役立ちます。あおむけでなく、左または右側臥位で脚を少し上げて休むことは腎臓と胎児への血流を最も増加させますから、妊娠中は常にそうすべきです、と Chapman 博士は推奨しています。

腎機能の低下

あいにく女性 PKD 患者には正常な妊娠を持続するのに健康状態が十分でない人もいます。「PKD 患者日常生活のヒント」によると、腎不全の女性の胎児が妊娠中に生き残る確率は 50%以下です。

これらの患者では、流産あるいは早産の可能性も増加します。妊娠が女性の腎不全への進行を促進するかもしれません。

同時に、コロラド大学の研究は 1 回あるいは 2 回妊娠した女性の腎機能は、3 回以上妊娠した女性よりわずかに良いように思われることを示しました。また、その研究は妊娠が実際に多発性肝嚢胞の病態を悪化させるかもしれないことを示しました。

女性のその他の健康問題

女性 PKD 患者が直面する健康問題は妊娠だけではありません。

エストロゲンの服用が合併症を生じることがあります。エストロゲンによる避妊あるいは閉経後のエストロゲン補充療法を開始する前に、主治医に相談されることをお勧めします。

「PKD 患者日常生活のヒント」によると、閉経後のエストロゲン補充療法は心臓病のリスクや心臓発作のリスクを減少させ、血圧を下げ、骨粗鬆症すなわち骨密度低下を予防するためによく勧められます。しかし、他の選択肢もありますから、女性 PKD 患者はエストロゲン補充療法を行う前に、それを考慮すべきです。

経口避妊薬を使用すると肝嚢胞性疾患も悪化するよう思われ、肝臓の大きさを非常に増加させ、ひどい腹痛、息切れ、食欲低下、不格好なウエストラインの変化を生じることがあります、と「PKD 患者日常生活のヒント」は述べています。

閉経後にエストロゲンを 1 年間服用した女性 PKD 患者の肝嚢胞の数と大きさが服用しなかった女性より増加する可能性が高いことを見出した研究もあります。

PKD 患者が妊娠したときのチェックリスト

PKD 患者の妊婦は腎臓専門医と/あるいは産科医と以下の健康問題を相談する必要があるかもしれません：

- * 血圧
- * エストロゲンの服用
- * カルシウムサプリメント
- * 高血圧
- * 子癇前症
- * 妊娠後の腎臓に関する注意点

母子二人のために上手に食べましょう

著者：Kelly Morrow 管理栄養士

監修：Kelly Welsh 腎臓専門栄養士



女性 PKD 患者の妊娠は、特に妊娠時のクレアチニン値が 2 mg/dL 以下で高血圧でなければ、健康に経過し、なにも問題はありません。

妊娠した女性 PKD 患者に対する栄養によって調節可能なリスク要因は高血圧と尿路感染です。高血圧は母親に腎障害と脳卒中を生じうる危険な高い血圧になる子癇前症を、尿路感染は腎臓の感染症を生じることがあります。どちらも妊娠中の母親の食事に関連するかもしれません。

あなたが PKD 患者で妊娠を考えているなら、健康に良い食事をきちんと食べることは特に重要です。最適な食事に関して行われた研究はあまりありませんが、あなたが PKD 患者で妊娠しているなら、いくつかの常識的なガイドラインを作成できます。あなたが高血圧であるか、あるいは既に食事制限に従っているなら、適切な食事について医師あるいは栄養士と相談してください。

十分に食べる、しかし蛋白質を食べ過ぎないこと

妊娠中は、発育中の胎児のために必要な蛋白質は 1 日につきおよそ 10 g 増加します。これは肉あるいはチーズではおよそ 1.5 オンス(約 45g)、あるいはピーナッツバターサンドイッチなら 3/4 個です。必要な蛋白質量を計算するために、妊娠前の体重[kg]に 0.8 を掛けてください。それに 10 g を加算すれば 1 日の蛋白質必要量がわかるでしょう。(訳注：妊娠前体重 50 kg では、 $50 \times 0.8 + 10 = 50$ g が 1 日の蛋白質必要量になります。)

健康に良いナトリウム(塩分)バランスを維持してください

妊婦が PKD 患者でも、妊娠中の厳しい減塩はお勧めできません。妊娠ホルモンの増加はナトリウム(塩分)の排泄を高めて、水分バランスの乱れを生じることがあります。高血圧が進行している場合は、いくぶん複雑になるかもしれません。一般的なお勧めは保存肉、醤油、塩をたっぷり振ったスナック食品や缶詰めのスープ等の過度に塩辛い食品を制限して、「味がわかる程度に」塩分を摂ることです。あなたが高血圧なら、これとは異なるお勧めを担当の医師あるいは栄養士から受けるかもしれません。

カルシウムを十分に摂ってください

カルシウムは胎児の骨格を作るために重要で、血圧を調節するのにも役立ちます。妊娠中のカルシウムの標準摂取量(DRI)は 1000 mg で、上限は 2500 mg です。乳製品、カルシウム強化オレンジジュース、米乳や豆乳、マメ科植物、葉の多い野菜や木の実を摂取して、1 日におよそ 1200 mg から 1500 mg を目指してください。必要量を確実に摂るためにカルシウムサプリメントも考えられるでしょう。繰り返しになりますが、食事制限をしているときは、これらの食物をたくさん摂る前に栄養士と相談してください。

クランベリージュースを飲んでください

クランベリーは尿路壁への細菌の吸着を阻害する酸を含んでいますから、妊娠中の尿路感染症(UTI)を予防するのに役立つかもしれませんが、クランベリージュースを楽しむなら、予防処置として 1 日におよそ 8 オンス(約 240 g) を飲めるでしょう。できることなら甘くないジュースを買っ

てください。過剰な糖質摂取を軽減してと同様に十分な水分補給も UTI の予防に役立つかもしれません。

果物と野菜を十分摂ってください

果物と野菜をたくさん摂ると血圧を低くできます。それらが体によいことは誰でも知っています。果物と野菜が便秘を予防し、血糖を調節する食物繊維、必要なビタミンとミネラルと同様に腎臓や他の臓器を炎症から守る植物性化学物質や抗酸化物質を含んでいます。

できれば毎回食事に取り入れてください。カリウムあるいはリンを制限されているときは、摂取量に注意してください。

鉄分の必要量を満たしてください

PKD の妊婦だけでなくどの妊婦も、特に母親の体内に蓄えた鉄分が出生に備えて胎児に移される第 3 三半期に鉄分摂取量を増やす必要があります。一般に妊娠期間には 1 日に 27 mg の増加が推奨されます。鉄分の多い食物は - 肉と魚（特に赤身の肉）、肝臓、マメ科植物、鑄鉄製フライパンで料理した食物、廃糖蜜と強化シリアルなどです。必ず主治医にあなたのお勧め量と鉄分サプリメントを必要とするかどうかを尋ねてください。

同時に、PKD の有無にかかわらず妊婦は大量の水銀を含んでいる魚の多量の摂取を制限する必要があります。例えばサメ、メカジキ、ヨコシマサワラ、アマダイなどです。

オメガ 3 脂肪酸を摂ってください

亜麻の種や脂肪が多い魚に含まれるオメガ 3 脂肪酸は胎児の脳や神経系の発育のために大切であり、腎臓の炎症の軽減に有効で、母親の産後抑うつを予防するのに役立つかもしれません。オメガ 3 脂肪酸の多い他の食物には、野生あるいは草を食べている動物の肉、クルミ、マカダミアナッツ、葉が多い野菜、大豆、菜種油などがあります。国際脂肪酸脂質学会 (ISSFAL) はあらゆる妊婦が食物あるいはサプリメントから最小限 1 日に 300 mg のオメガ 3 脂肪酸ドコサヘキサエン酸(DHA)を摂ることをお勧めします。DHA は魚、魚油、海藻類サプリメントから摂ることができます。

過度の体重増加に注意してください

理想体重あるいはその近くにおいて妊娠した女性では 20 kg (45 ポンド)以上の体重増加は高血圧や妊娠後体重貯留のリスク増加と関連します。あなたが理想体重以上なら、妊娠中の体重増加の推奨値について担当の医師あるいは栄養士に尋ねてください。厳密に血圧と腎機能を監視する必要があるかもしれません。



PKD 患者か否かにかかわらず、上手に食べることは健康な妊娠の基礎です。各々の必要量に関する詳細は、どうか担当腎臓専門医や腎臓専門栄養士に確かめてください。

Kelly Morrow 理学修士(MS)、管理栄養士(RD) はシアトルで個人開業している管理栄養士です。info@kellymorrow.com において連絡を取ることができます。

Kelly Welsh は、米国で最大の独立の腹膜透析施設の一つのウィスコンシンの腎臓研究所勤務の腎臓専門栄養士です。kwelsh@thekidneyinstitute.com あるいは(414)777-5228 において連絡を取ることができます。

摂取している食物の栄養分類（蛋白質、ナトリウム(塩分)、カリウム、リン等)を調べるには、米国農務省ウェブサイト、www.nal.usda.gov/fnic/foodcomp/search の栄養分析データベースにアクセスしてください。

PKD患者の横顔 ジョージア州で行われた移植



(写真) Michelle Sapp と Greg Carscallen

Michelle Sapp が PKD 患者 Greg Carscallen に腎臓を提供することに決めたとき、二人は家族、親友、仕事の同僚のいずれでもありませんでした。実際、Michelle と Greg は一度も会ったことがありませんでした。

しかし、ジョージア州、ダンウッドの非常に信心深い 33 歳の Michelle は必要な人に腎臓を提供すると決心していました。それは、46 歳で 2 児の父親、長年の PKD 財団支援者で、ほんの数マイル離れたジョージア州、チャンプリーに住んでいた Greg

のような人でした。「このために 2 年間ずっと神に祈っていました」、と Michelle が言いました。「それは私の生きがいだと思いました。神は私の祈りに答えてくださいました。」

Michelle が仕事を通して Greg の妻 Beth に会ったとき、二人は結びつきました。Beth が彼女の夫が命にかかわる腎臓病で、いつか移植する腎臓を必要とするかもしれないと述べたとき、Michelle はドナーになろうと申し出ました。

Beth は Michelle が有頂天になったので、ショックを受けました。「そのことの重要性はわかりました」、と Michelle は言いました。その後の数カ月間に、Michelle は Greg に対する良い「移植適合者」であることを確認するために多くの検査を受けました。Greg は家族にドナー候補を見つけられませんでした。Greg の兄弟 3 人が全員 PKD 患者で、父親もそうでした。

検査結果から Michelle が優れたドナーであることがわかりましたので、二人は初めて Carscallen 家の夕食で会いました。Michelle と彼女の夫 Chris は Greg が PKD 患者であることを初めて知りました。「明らかに、彼女は腎臓をまったく知らない人に譲るように「主」に促されていました」、と Greg が言いました。「彼女に出会えたことは本当に運がよかったです。」

Michelle と Greg の移植手術は 2005 年 6 月 24 日に行われました。Michelle は前夜は平安で冷静な気持ちであったと言いました。しかし、彼女の家族は緊張しており、なぜ見知らぬ人のために自分の健康上の危険を冒すのかと尋ねました。Michelle は間髪を入れず答えました：「Greg の立場あるいは彼の妻の立場になってみてください。家族の誰も臓器を提供できないので、家族以外のドナーを探さなければなりません。そうなれば、あなたも見知らぬ人に臓器を提供する気持ちを期待するでしょう。」

「人生にこれほど素晴らしいことはありません」、と Michelle は付け加えました。「本当に誰かの生命を取り戻せるように、その生命に影響を与えられると信じています。それだけです。それは実行すべき素晴らしいことです。」 Michelle と Greg には最初の数日は少しつらかったですが、やがて回復して日常生活に戻りました。

移植と Michelle の奇跡的な臓器提供によって Greg は透析に頼ることも、仕事の時間を奪われることもなくなりました。今ではプレーラケットボールに戻って、試合に勝っています。2 人のティーンエージャーの子どもと積極的に行動しています。「これまでの 20 年よりいっそう気分良く感じています」、と言いました。Michelle も気分良く感じています。身体的にだけでなく、感情的にそして精神的にもです。

「(訳注：映画「ペイ・フォワード」参照)「見返りを求めず、渡された善意を次の人に渡す」ことを信じています。」、と彼女は言いました。「私がこの男性の生命を救ったことで、彼は家族と健康を楽しむことができます。」

Greg と彼の家族を助けてから、Michelle はさらに PKD 関係者と接触しました。最近、彼女は Greg のように「PKD 行進(Walk for PKD)」に参加しました。Greg は 1994 年以来 PKD 財団への定期的な寄付者でした。

医学研究

助成金と特別研究費の審査

去る 11 月、医学諮問委員会は 2005 年 4 月に公表された PKD 財団の研究助成申請書に応募した助成金と特別研究費の申請を審査し、ランク付けしました。

各々の申請が 1 次と 2 次の審査を受けました。これらの審査者はまとめの評価と各々の評価を他の医学諮問委員会の委員と共有しました。グループ討議の後に票決にかけられ、それぞれの研究計画に平均点が与えられました。審議は 12 時間以上行われました。

47 件の助成金申請の 34 パーセント、16 件が承認されました。23 件の特別研究費申請の 52 パーセント、12 件が承認されました。全体として 70 件のうち 28 件、40 パーセントが研究費を推薦されました。今年 PKD 財団は記録的な数の助成金と特別研究費の申請を受け取りました。

PKD 財団は助成すべき研究計画と判断するために多くの時間と労力を提供された研究者グループに感謝いたします。審査過程に関連する情報は公表されません。

結節性硬化症/多発性嚢胞腎ワークショップ

多発性嚢胞腎(PKD)と結節性硬化症(TSC)は一見ただけでは関連があるようには思われにくい遺伝病です。

TSC は多くの臓器において良性腫瘍を発症し、しばしば発作と精神遅滞をもたらします。他方、PKD は主に腎臓と肝臓に影響する病気で、その他の臓器の病変は嚢胞性と非嚢胞性のどちらかです。しかし、どちらの病気も腎臓の嚢胞成長と関連します。

TSC の遺伝子 TSC2 と PKD の遺伝子 PKD1 は第 16 染色体に密接に関連しています。そこには連続的な遺伝子症候群のデータがあり、両方の遺伝子の欠損が起きると重症型の幼児 PKD をもたらします。これら 2 つの病気の病態生理学的なメカニズムに関連する共通の情報伝達経路と化合物の更なるデータがあります。

分子生物学者でテキサス州、ヒューストンのテキサス大学 MD Anderson がん診療センターの Cheryl Walker 教授は PKD に関して開催された昨年 8 月の米国実験生物学協会連盟 (FASEB) 夏季研究会における招待講演者です。Walker 教授の研究課題はがんに対するヒトの発症の遺伝学的基礎研究でしたが、TSC と PKD の 2 つの分野の発見のオーバーラップに興味をかきたてられました。教授は両分野の研究者と TS(結節性硬化症)連合、他の非営利の健康に関係する組織、PKD 財団の代表者が参加する、両グループの共同研究の可能性を相談するための昨年 11 月のフィラデルフィアでの会議の設定に尽力しました。

その結果、両方の分野から研究者を招待するワークショップが 2006 年 3 月に計画され、最新の知見を討議する各々の分野の講演者を起用します。この会議は両方の患者に役立つ PKD と TS を研究する研究者間の共同研究の進展を促進することが期待されます。

