

Progress 誌ダイジェスト

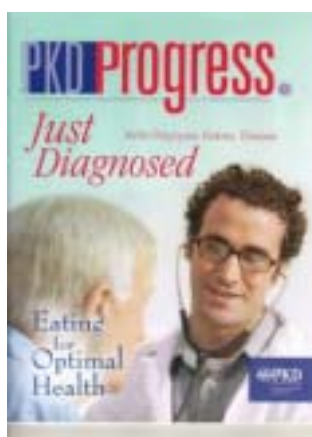
第 21 巻、第 2 号 2006 年夏

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)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

- 6 多発性嚢胞腎(PKD)と診断されたら
- 10 健康によい食事

分野別記事

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

総裁のメッセージ

進歩。知識。発見。Hope キャンペーン

いろいろな活動において、先導する人とその後が続く人がいます。その中間に該当する人はめったにいません。PKD 財団は PKD 研究分野の開発の速度、洞察力、方向の決定を先導することを会員から期待されていますから、重要な希望のメッセージと明るい見通しを提供する一方で、時折、研究資源を拡張するために大規模な特別の活動が必要となります。

PKD 財団は 1999 年に END PKD キャンペーンを開始し 5 百万ドルを集めて、PKD に対する大幅に拡張された研究予算、患者教育、意識向上と支援の道を切り開きました。それ以来、我々の PKD 研究に対する指導力と投資は、治療法開発という形で、立証できる「投資利益率」を示し、いまや PKD が腎臓病の「シンボル」となっています。



今、我々は PKD に対する闘いの重要な時点にいます。我々の戦略計画の厳しい目標は「誰も PKD で苦しめないこと」と明記しています。これは我々の課題を力強く述べています。PKD 患者、住んでいるところ、いろいろな難しい症状と先端医学（一般に bench to bedside(研究成果を治療法として活用すること)と呼ばれる)の費用と複雑さなどの数の多さは気力を挫けさせます。そこで PKD 財団は「進歩。知識。発見。Hope キャンペーン」を開始しています。我々の目標は PKD 研究に少なくとも 1 千万ドルを 2007 年末までに集めることです。

PKD の言葉「進歩、知識と発見」には文字通り「人生を一変させる」影響があります。

考えてみてください：

- * 進歩がなければ、PKD に対する闘いで将来に対する考え方には多くの欠落ができるでしょう。それでよいと考えるのはただの楽観主義です。
- * 知識は複雑な PKD の問題の解決策を見つける能力を「刺激する」力であり、研究計画に重要な成果をもたらします。
- * 発見はまだ見つからない何かを探するという行為を意味します。PKD の秘密を解き明かそうとするときには、エネルギー、好奇心と粘り強さを必要とします。

私の考えでは、ここでのキーワードは精神力にとって極めて重要な感情である HOPE(希望)です。キング・ソロモンはかつて痛烈な格言を述べました。「希望が失われると心は病みますが、夢が満たされれば生命力を生み出す木になります。」

長い間、多くの PKD 患者の家族に PKD の悪影響がありました。従って、PKD 研究における現在の勢いとこのキャンペーンが、PKD 医学における更なる進歩をもたらし、PKD 患者の家族にとって何よりも大事な、PKD の治療法という形の「満たされた夢」が実現されることでしょう。

進歩。知識。発見。

それは信頼。それは投資。それは卓越。

Dan Larson

Q & A

質問：必要な蛋白質の量はどのように計算するのですか？

回答：体重[kg]に0.8を掛けて、一日に摂るべき蛋白質の上限を計算します。

(例：70kgに0.8を掛ける = 上限蛋白質 56g/日。)

下限は体重[kg]に0.6を掛けて計算します。

(例：70kgに0.6を掛ける = 下限蛋白質 42g/日。)

質問：多発性嚢胞腎の痛みの程度は病態と関係がありますか？

回答：多発性嚢胞腎患者の痛みはいろいろな原因で生じます。ほとんどの急性の痛みは嚢胞内への出血、新しい嚢胞の発生や腎臓の感染が起きた時に生じます。このような場合は、一般に痛みは急に起きて、出血あるいは感染が生じている場所に限定されます。この場合は、病気を治療すれば痛みは解消します。ADPKD患者の慢性の痛みは通常腎臓または肝臓の大きさが原因です。ADPKD患者では腎臓の大きさが9kgまで増加することがあります。

こうした患者では痛みの原因はいろいろありますが、腎臓の重さが原因の一つであることは明らかです。腎臓の重さで背筋が引っ張られ、形態が変化することがあります。それにより、脊椎から出ている脊髄神経の神経根や経路を圧迫し痛みを増悪させます。重要なことは、ADPKD患者では背中の痛みは筋骨格の痛みと思われるかもしれませんが、痛みの原因は腎臓の大きさであると思われます。大きくなった腎臓に耐えられる患者もいます。またそうでない人もいますが、痛みがなぜそれほどひどいのかはわかりません。

質問：検尿と尿培養が陰性なのに腎臓感染していることがありますか？

回答：ADPKDでない患者では、腎臓感染があるときは、通常検尿と尿培養は陽性を示します。ADPKD患者では、感染源はほとんど腎臓の嚢胞で、集合管系や尿路と通じていません。嚢胞が感染しても、細菌が泌尿器系に移動しませんから、嚢胞が感染したADPKD患者では尿培養が陽性であることはまれです。尿より、血液培養が陽性になる可能性があります。しかし、尿内の細菌の存在を検査することは重要です。もし細菌が同定されれば、正しい抗生物質が感染を治療するために選択されるでしょう。

質問：PKDの子供は小児腎臓専門医に行くべきですか？

回答：子どものPKDはまれな病気です。小児腎臓専門医は広範な地域から患者を紹介される大きな小児専門病院で教育を受けますから、教育期間に小児PKD患者を診る機会があります。他方、小児科医は訓練中せいぜい一人を診るか、あるいはそのような患者を診ないかもしれません。従って、小児腎臓専門医はどのようにPKDの子供を治療したらよいかよく知っています。もし、あなたの地域に小児腎臓専門医がいないときは、大学病院の小児腎臓専門医による助言を受けられよう担当の小児科医に頼むことが好ましいです。

医学ニュース

治験情報については www.pkdcure.org/clinicaltrials にアクセスしてください

「Fast Track」に指定された PKD の治療法

食品医薬品局(FDA)は優性型 PKD の治療薬トルバプタンを Fast Track として認可しました。

FDA による Fast Track プログラムの目的は重大なあるいは命にかかわる病気を治療できると注目される新薬の開発と審査を速めることです。

トルバプタンは PKD 患者の嚢胞成長を停止させるか、あるいは遅らせる薬剤として評価されています。また、腎臓の大きさの増加、高血圧、蛋白尿、腎臓の痛みなどの PKD の合併症を緩和するのに役立つかもしれません。

トルバプタンの第 2 相試験は完了していて、世界的な第 3 相治験がすぐに行われることが期待されています。PKD 財団はこの薬剤の治験の基礎研究を支援しました。

トルバプタン治験に関する詳細は 1-866-712-5837 あるいは www.otsuka.com から大塚製薬メリーランド研究所会社にご連絡ください。

HALT PKD 治験が始まります

PKD 患者が国立衛生研究機構(NIH)の HALT PKD 治験への登録が始まっています。

治験の一部として、全国的な 7 箇所の試験施設の研究者が降圧剤と血圧コントロールの組み合わせが PKD 患者の腎肥大速度を遅らせるかどうかを調査します。

これらの治験の資金は PKD 財団によって提供されました。HALT PKD 研究の試験施設はタフツ大学-ニューイングランド医療センター、ベスイスラエル・ディーコネス医療センター、エモリー大学、メイヨークリニック、クリーブランド・クリニック、カンザス大学医療センター、コロラド大学保健科学センターです。

免疫抑制剤が PKD の治療に役立つかもしれません

研究者が過去にさかのぼって調べる遡及研究で、広く利用可能な移植用薬剤で移植 PKD 患者の嚢胞腎の大きさを大幅に減らすラパマイシンを見つけました。

シロリムスとも呼ばれるラパマイシンは免疫抑制剤です。この薬剤は新たに移植された腎臓の拒絶反応を予防するために処方されます。移植患者の多発性嚢胞腎が 2 年間で 25 パーセント縮小したことがわかりました。

「ロサンゼルス・タイムズ」の最近の記事によると、その薬剤は既に食品医薬品局(FDA)によって承認され、まもなく PKD 患者で治験が始まります。

この研究はもうひとつの注目されるトルバプタンの研究に引き続いて行われます。FDA は 2 月に PKD の治療薬トルバプタンに Fast Track 指定を与えました。

PKD 治療法として期待される発見

カリフォルニア大学サンタバーバラ校(UCSB)の研究者が優性型 PKD に対する治療の可能性を生じるかも



しれない分子遺伝学的な経路を見つけました。

現在、米国では60万人、世界中では1250万人の患者があり、命にかかわる遺伝病の中で最も多いPKDに対する治療法がありません。

この発見をした研究室の責任者 Thomas Weimbs UCSB 生物学助教授によると、腎細胞は小さい髪の毛のような繊毛が内側を覆っています。尿が腎臓を通過すると、繊毛は流れを感知して、信号を尿細管と呼ばれる細い管の内側を覆う腎細胞に送ります。多発性嚢胞腎の原因は繊毛機能の機能低下です。



「多発性嚢胞腎では、これらの尿細管細胞が損傷を修繕しなければならないと判断して、たくさんの嚢胞を形成して修繕します」、と Weimbs 助教授は言いました。

この病気(PKD)は大きな蛋白ポリシスチン-1によって誘発されます。もしそれが突然変異すると、その突然変異は多発性嚢胞腎を生じます。ポリシスチン-1は10年以上前に発見されましたが、その機能は不明のままです。

この研究で、Weimbs 助教授のグループは正常な場合はポリシスチン-1はある特定の生体化合物を核から離れた繊毛に保持することを発見しました。これらの化合物は転写因子として知られています。もし損傷があると、尿の流れは停止し、転写因子は細胞の核に移動し、機能が低下したそれらの細胞を置換するために細胞に分裂するよう指令する信号を送ります。

PKD患者では、ポリシスチン-1に欠陥があるか突然変異していますから、修復メカニズムはいつも活性化されています。従って、この情報伝達経路の発見はPKDの薬物療法の可能性を生じます。これはこの情報伝達経路上のあらゆる段階の抑制が有効であるからです。Weimbs 助教授のチームは現在これらの知見を利用して、この新規な情報伝達経路の構成要素に特別に影響する薬剤を実験しています。

この新しい発見は *Developmental Cell* 誌の1月号で詳述されます。

新しいPKD遺伝子の発見

メイヨークリニック研究者は世界中の医師と協力して PKD の発症に重要な新しい遺伝子を確認しました。

この遺伝子はメッケル・グラーバー症候群やその他のまれな遺伝病の診断においても重要です。この遺伝子を同定することは、血液のスクリーニング検査をして、遺伝カウンセリングを受ける PKD 患者の家族には重要なニュースです。

Dan Larson PKD 財団総裁兼 CEO はこの大きな発見に対してメイヨークリニックの研究者を称賛しました。この研究はその一部を PKD 財団の助成金によって援助されました。

「これは PKD で苦しむ何世代もの家族を勇気づけるニュースです」、と Larson 総裁は言いました。

「PKD 財団は、この発見と同じように PKD の治療法を見だし、PKD 患者のケアや治療法を向上させるメイヨークリニック、インディアナ大学医学部をはじめその他の卓越した研究施設に対し、最先端の研究を助成することを楽しみにしています。」

メイヨークリニックの研究者で PKD 財団医学諮問委員会委員の Peter Harris 博士はその研究の主任研究者でした。この研究は *Nature Genetics* 誌の4月号に発表されます。

多発性嚢胞腎 (PKD) と診断されたら

Heidi Cambareri が PKD と診断されたとき、まだ 18 歳でした。父親に腎臓移植をもたらし、祖母、曾祖父と叔父の死に影響した病気と同じものでした。

Heidi は PKD がどのようなものかは体験による知識を持っていましたが、診断結果が現実のものとして落ち着くためには 10 年以上かかりました。それまで、Heidi と夫の Mike は 2 人目の娘を希望していたので、PKD とそれが自分たちの生命にどのように影響するか、できるだけ多く学びたいと考えていました。

PKD を勉強することは容易ではありませんでしたが、Heidi と Mike はすぐに PKD の治療法の開発を専門に行なっている PKD 患者と研究者のネットワーク、PKD 財団ウェブサイト www.pkdcure.org を見つけました。

最近 PKD と診断された人への Heidi の助言はなんですか？「前向きに生きて、他の PKD 患者と連絡を取ってください。地域の PKD 財団支部はこのための素晴らしい場所です。健康に良い生活習慣に守ってください、」と Heidi は勧めます。「もちろん、多発性嚢胞腎の意識向上を向上する活動を行ってください。この病気に終止符を打つための研究資金を集めるのを手伝ってください。」

PKD について学んでいる家族と医療関係者に役立つように、PKD 財団評議員会と元の医学諮問委員会委員の Ted Steinman 博士は Nephrology News & Issues 誌の 2006 年 3 月号に PKD 診断の重要性を説明する記事を書きました。この記事は PKD Progress 誌のために一部を変更されましたが、PKD とその診断についての若干の役立つ情報を提供し、受診する時に持って行くべき素晴らしいツールになるでしょう。



(写真) Heidi Cambareri、姉の Heather と父親 Wayne。全一年一回の「PKD 行進(Walk for PKD)」に参加します。

PKD はどのような病気ですか？

PKD は 60 万人、すなわち 500 人に 1 人の割合でアメリカ人に、そして世界中の 1250 万人に影響している最も多い命にかかわる遺伝病です。PKD は米国では末期腎不全の原因の 4 分の 1 を占め、両方の腎臓の嚢胞が大きくなります。やがて、嚢胞が大きくなり数が増加すると、多くの場合腎不全になります。透析と移植が唯一の治療手段です。

優性多発性嚢胞腎(ADPKD)は PKD1 遺伝子と PKD2 遺伝子の突然変異によって生じます。PKD1 遺伝子の突然変異による患者は PKD2 遺伝子より平均 16 年早くこの病気の影響を受ける傾向があります。PKD2 患者の腎嚢胞は高齢になって腎臓の超音波検査によって検知されますが PKD1 患者より少数です。

PKD はどのように診断されますか？

PKD 患者のおよそ 34 パーセントはこの病気の症状を経験した後に PKD と診断されています。PKD の家系はわかっていたかもしれませんが、受診したきっかけはほとんど原因不明の痛み等の症状でした。大多数は PKD の家族歴を知って受診しました。

PKD 患者の 32 パーセントは高血圧あるいは症状のない顕微鏡的血尿の検査で PKD と診断されました。

PKD と痛み

背中下部の痛みは PKD の診断につながる最も多い症状です。腹痛と足の痛みは接近した第 2 位と第 3 位で起きます。あいにく痛みで苦しむ多くの PKD 患者は体内の複数の領域で痛みを感じます。

PKD に多い症状は高血圧、胃の背中側と脇腹の継続的または間欠的な痛み、血尿、腎臓結石、繰り返し起きる尿路感染、腎臓病、心臓の病気あるいは脳卒中の家族歴などです。

PKD の検査

最も多い PKD の検査は腹部超音波検査です。PKD の家系がわかっているときは、15-39 歳で 3 個以上、そして 40-59 歳でそれぞれの腎臓に 2 個以上の嚢胞が見つかったときはすべて PKD と診断されます。

60 歳以上の発症の恐れのある人では、診断にはそれぞれの腎臓に 4 個以上の嚢胞が必要です。これに対して 40 歳以上で腎嚢胞が 2 個以下の人は多分 PKD ではありません。腎嚢胞が 30 歳までに出現しなければ、おそらく PKD ではないでしょう。

核磁気共鳴画像診断(MRI)と/あるいはコンピュータ断層撮影(CT)は、いつもというわけではありませんが PKD の検出に使われます。これらは超音波検査より感度が良いです。PKD 発症の恐れのある人を確実に診断する必要がある(通常、腎臓提供を考える)ときには、MRI は感度が高いので小さい嚢胞を検出するには良い方法です。

遺伝子解析も PKD を診断することができますが、健康保険を適用できませんからあまり使われません。

PKD 診断の影響

PKD と診断されると医療と保険に大きく影響します。米国では、遺伝病に基づく差別を排除する全米の政策が確立するまで PKD と診断が確定した患者が保険に加入するのは困難ですし、既往症として保険金が割り引かれます。このため、自分が PKD 患者であることを知りたくないと思う人もいます。

しかし、PKD 患者が PKD とその合併症に対する適切な医療を受けることは大切です。例えば、多くの PKD 患者は高血圧を発症しますが、積極的な早期の高血圧治療が病気の進行を遅らせる可能性を示す研究があります。またミネラル代謝、貧血、異脂肪血症なども治療する必要があります。

数件の臨床研究がまもなく始まります。PKD の進行を遅らせるか、あるいは停止させる希望をもたらすかもしれません。詳細は、www.pkdcure.org/clinicaltrials にアクセスしてください。治験に応募する資格がある患者は、PKD の治療法開発を可能にするためできるだけ早くこれらの研究に参加するようお勧めします。

Web 情報 健康保険と生命保険の情報源

PKD 財団 : www.pkdcure.org

Alliance for Health Reform : www.allhealth.org

The Commonwealth Fund : www.cmwf.org

America's Health Insurance Plans : www.ahip.org

National Association of Insurance Commissioners : www.naic.org

State Coverage Initiatives : www.statecoverage.net

Medigap (メディケア補助部門) : 1-800-MEDICARE

Veteran's Affairs Health Benefits and Services : www.va.gov/health_benefits

米国腎臓基金 : www.kidneyfund.org

医師の見つけ方

PKD と診断されたら、あなたの医療問題を監視するために腎臓専門医（腎臓病患者あるいは高血圧の治療を専攻する医師）を見つけることが大切です。

腎臓専門医は大きな病院に勤務していますから、小さい診療所で見つけることは難しいです。腎臓専門医を見つけるために、かかりつけの医師に紹介を依頼する必要があるかもしれません。あるいは地元病院に連絡して、近くで開業する腎臓専門医の名前を尋ねてください。友人や家族に紹介をお願いする方法もあります。

予約をして受診するときにお勧めする質問がいくつかあります。

- * 腎臓に対して最善の治療を確保するためにはどれくらいの頻度で受診すべきですか？
- * 腎臓の機能を診るためにどのような検査をするのでしょうか？
- * それらの検査はどれくらいの頻度でする必要がありますか？ またどのような検査が含まれますか？
- * 腎臓病について今から何をすることができますか？
- * 将来に何を期待できますか？

「あなたは孤独ではありません。PKD についてなにも聞いたことがなかったかもしれませんが、それは最も多い命にかかわる遺伝病です。PKD に関して何ができるかを学んで、自分自身の医療に積極的に参加してください。PKD 財団は良い情報供給源です。支部に加入して、国民の意識を向上させ、自分自身と他の人たちを教育し、PKD 研究の資金を集める活動に参加してください。単にあなたが恩恵を得るだけではなく、これからの世代もあなたの積極的な参加の報酬を得るでしょう。PKD 研究は最近大きく前進していますから、慎重な楽観論として、この速度を維持できれば治療法が見つけれそうです。」



Gary DeGrande、PKD 患者、ミネソタ州支部コーディネーター、PKD 財団の評議員会医学計画委員会委員長、ボランティア活動委員会委員



「PKD の家族歴がない PKD 患者として、同じ状況に直面している患者への助言は自分で勉強し、他の PKD 患者の状況を唯一の基準にしないことです。ある人が 45 回目の誕生日までまったく元気であったと言ったことを思い出します（「それから、痛みが始まって、決して消えませんでした」）。45 回目の誕生日に目が覚めたとき、彼の運命と私の運命が同じと考えて大いにあわてました。よい知らせは 2 人の PKD 患者が同一の経過をたどるように思われたいことです。私は今 50 歳で、まあまあ健康な生活を楽しんでいます。PKD は必ずしも宿命と憂うつな生活を意味しませんから、かなり楽観的に考えています。」

Karyn Waxman、PKD 患者、中南部の支部コーディネーター、PKD 財団評議員会委員、ボランティア活動委員会委員

「怖がらないでください。PKD は扱いやすい病気です。PKD は死刑判決ではありません。豊かなやりがい

のある一生を送ることができます。治療法開発のために戦い続ける間は透析と移植が実行可能な選択肢です。研究は近年大きく進歩しました。

【諺】知識は力なり。できるだけたくさん学んでください。腎臓の健康を維持するために、今できる食餌療法と運動療法があります。PKD 財団ウェブサイトと PKD Progress 誌を読んでください。地元の支部の会合で友人を作ってください。総会に出席してください。

他の患者とあなたの体験を共有してください。他の患者に PKD にどのように対処しているか、どのように感じているかを知らせてください。あなたが考えるよりはるかに多くの支援者がいることがわかるでしょう。PKD のラベルを貼られても悩まないでください。誰でも自分自身の問題を抱えています。これはあなたの問題です。話をすることで、対処する方法を学ぶことができますし、やがてそれを受け入れる方法を見つけましょう。PKD を歓迎することはできません。しかし、あなたは PKD と共に不安と怒りのない、希望に満ちた明るい生活ができます。



参加してください。治療法のための闘いに参加してください。支部の活動と「PKD 行進(Walk for PKD)」に参加してください。解決策に寄与できると気分良く感じることができます。

プラス指向をしてください。あなたの態度があなたの健康状態に影響します。それはまた、ご家族、友人、仕事に影響を与えます。自分の能力のすべてを思い出してください。これをなにが本当に重要であるかを考える機会としてください。」

Susie Schfield、PKD 患者、シアトル支部コーディネーター、PKD 財団評議員会特別委員、ボランティア活動委員会委員



「最近移植を経験した友人は 1992 年に PKD と診断されました。主治医が彼に与えた最善の方法は「この病気について勉強しないでください。得られる情報は全て悲運と憂うつそのものです。」であったと彼は言います。現在は 1992 年から時間が経っていますから、私はすべての医師が PKD 患者に「新しい研究成果と知識は遅れをとらずについていくことが難しいほど急速に生まれています。できる限りすべての知識を探してください。知識は力です。多く知っていれば、それだけいかに PKD が重篤でも多くの対策が可能で
す。」と話すことを希望します。」

Dave Kappas、PKD 患者、PKD 財団中央地域ボランティア活動部長

「どうか多発性嚢胞腎を怖がったり、脅えたりしないでください。あなたはこの病気に勝つでしょう。

PKD 財団に参加してください。PKD 患者であるという事実から逃げないで PKD について学んでください。【諺】知識は力なり。健康な状態でいてください。食事に注意して、必要なら降圧剤を服用して、水をたくさん飲んでください(訳注：ここは医師の指示に従ってください)!!! この病気(PKD)の痛みを我慢しなくてもよくなるという希望を持って、治療法開発に一步でも近づくために信頼して PKD 活動に参加してください。健康な毎日を楽しんで、友人、家族、一生懸命働いている PKD 患者の友人と共に PKD に打ち勝って、長く健康で幸せな一生を生きるということをわかってください。これらは私が毎日持ち続けている考えです。19 歳で既に両方の腎臓を除去し、移植を受けていますが、



PKD に対する治療法を見るまで生きるつもりですから、それを信じて生き抜くと固く決心しています。」

Valen Sheriff、PKD 患者、中央南部、ペンシルベニア州支部コーディネーター

健康によい食事

著者：Kelly Morrow 管理栄養士

監修：Kelly Welsh 腎臓専門栄養士



最近 PKD と診断されて、PKD の進行を遅らせるのに役立つためにできるあらゆることを行うことに関心をお持ちでしたら、ぜひお読みください！

動物とヒトによる研究結果は特定の食事と生活習慣が腎臓を守り、PKD の症状を遅らせるかもしれないことを示します。

*** 注意：**以下にお勧めする食事は透析を受けていない患者を対象にしています。透析患者にお勧めする食事はまったく異なりますから、あなたに適した情報は担当腎臓専門医に相談してください。

食事と生活習慣を変更することは容易ではありませんが、それはあなたの健康状態をよくする最も可能性のある 1 つの方法です。以下はより健康な未来のための 10 の助言です：

- 1 ストレスを減らしてください：**ほとんどの人はリラックスしていると良い健康状態で暮らせます。アドレナリンと血圧を高めると、それによるストレスが嚢胞をより早く成長させるかもしれません。健康に向けて行える第 1 の、もっとも強力な手段はリラックスして、日常生活からできるだけストレス要因を取り除くことです。
- 2 炎症を回避してください：**腎臓の炎症を生じるものはどれも PKD 嚢胞の成長を促進することがあります。ストレス、感染、高血圧、過剰な動物性蛋白、アルコール、喫煙、オメガ 3 脂肪酸の欠乏はすべて腎臓の炎症を生じることがあります。
- 3 抗酸化物質の多い(主として)野菜を続けてください：**植物性蛋白を基本にした食事は血圧低下に効果があり、腎嚢胞の肥大を遅らせるのに役立つかもしれません。動物による研究は低蛋白質食が PKD の進行を遅らせることを証明しました。ヒトによる研究も、特にひどい症状が現われる前に始めるなら有効であることがわかりました。動物性蛋白は植物性食品より多くの症状を生じるように思われますが、蛋白源は食用肉、魚、牛乳、チーズ、マメ科植物などです。蛋白質は体重 1kg、1 日当たり 0.8g 以下を目標にしてください。1 日当たりの推奨蛋白質量を得るために、体重[kg]に 0.8 を掛けてください。明るい色の果物と野菜、全粒粉、マメ科植物は腎臓を守るのに役立つ抗酸化物質に富んだ食材です。
- 4 大豆を試してください：**実験動物における研究に大豆蛋白が PKD の進行を遅くすることを示すものがあります。大豆は腎臓の炎症を沈静化し、腎臓の大きさと損傷を減少させるとされる抗酸化物質(イソフラボン)と必須脂肪酸を含みます。ヒトに対する最適な摂取量はわかっていませんが、定期的に少量の大豆を摂ることは有益であるかもしれません。

注：腎嚢胞と共に肝嚢胞もあるときは、大豆を注意深く食事に追加してください。大豆には肝嚢胞の増殖を増加させ、または促進するエストロゲン調節作用があります。肝嚢胞があるときのお勧めは食事にたくさんのお大豆を加えないことです。

5 ナトリウム(塩分)を減らしてください：低塩(ナトリウム)の食物と香辛料を摂り、カフェインとアルコールを制限してください。1日に2400mg以上のナトリウムを食べないようにしてください。低塩(ナトリウム)の食事は血圧を下げ、実験動物ではPKDの進行を遅らせます。カフェインとアルコールは血圧を高めてPKDの進行を速めるかもしれません。

6 カリウムをいっぱい摂ってください：低カリウム食を食べた実験用ラットが高カリウム食のラットより腎嚢胞が大きかったことを示す研究があります。高カリウム食はラットの腎機能(糸球体ろ過率、GFR)の低下を遅らせます。最善の方法は自然の食物からカリウムを摂ることですが、もしサプリメントを摂るならクエン酸カリウムを選択してください。PKD患者のクエン酸塩レベルが低いと腎臓結石の原因になります。カリウムの最も高い食材はじゃがいも、トマト、オレンジ、マメ科植物、アンズ、アボカド、バナナ、桃、ほとんどの熱帯の果物です。

注：カリウムをたくさん摂る前には主治医に問い合わせ、カリウム値が基準値より高くないことを確認してください。

7 オメガ3を忘れないでください：ラットによる研究は、食事からだけ摂ることができる必須脂質オメガ3脂肪酸の摂取が炎症を軽減し、PKDの進行を遅くすることを明らかにしています。多くのアメリカ人は加工食品を食べて、十分な緑色野菜、魚、木の実を食べないのでこの脂質に欠けています。オメガ3脂肪酸を多く含む食材は亜麻の種、クルミ、寒流魚(鮭、オヒョウ、タラ、ひらめ、シタビラメ、ポラック(たら科))、大豆、緑葉野菜などです。

8 高繊維質炭水化物を摂ってください：最近の研究がPKDや他の腎臓病の患者が軽症または重症のインシュリン耐性があることを見出しました。高いインスリン濃度は心疾患や、おそらく早いPKDの進行と関連しています。食物繊維が炭水化物食品の消化を遅らせ、これらのリスク要因を若干抑制するのに役立つかもしれません。良い食物繊維食材は全粒粉、マメ科植物、木の実、野菜、果物などです。少なくとも1日当たり30グラムの食物繊維を目標にしてください。

9 最適な体重を維持してください：

過剰な体脂肪は腎嚢胞の増大を促進するホルモンを高めると同様、炎症を悪化させることがあります。体重を減らすときは、腎臓にストレスを生じないように、最も安全な方法を主治医に相談してください。

10 脂肪摂取量を制限してください：高脂質食を食べたPKDのモデル動物では病気の進行が早いことがわかりました。ヒトの最適な脂質摂取量はわかりませんが、全カロリーの20から25パーセントを摂ることが好ましいかもしれません。1日当たり1800-2000カロリーの食事を摂るほとんどの人に対して40-55グラムの脂質に相当します。

要約

上記のお薦めの大部分は動物による研究では明らかな改善効果を示しましたが、PKDの進行を遅らせると断定する前に、もっと多くのヒトによる研究を行う必要があります。その時まで、お薦めの食事と生活習慣はすべてが安全で、全ての人にとって健康状態を向上させることは確かです。食事と生活習慣のあなたの変更を、家族全員に求めてもよいでしょう！

ゆっくり進む変化がしばしば永続的な変化であるということを念頭においてください。食事を変化するときにはいつでもゆっくり始めて、やがて好みが順応してくることを確信してください。新しい料理の本を見ること、新しいレシピを試みること、今使っているレシピの食材を変更することはすべて次第に変化に慣れる方法です。

食事の変更をする場合、あなたの治療計画にあっていのかどうか主治医や栄養士に確認をしてください。

一般ニュース

治験情報に関する情報は www.pkdcure.org/clinicaltrials にアクセスしてください

行動警報への援助を求めています

PKD 財団は 2006 年から「活動警報」を復活させます。議会に働きかけるために全国の会員と友人が結集する必要があるとき、活動警報を電子メールであなたに連絡します。

各年、議会は政府予算がどれくらい PKD 研究に割り当てられ、PKD がどのように政府の研究優先度にランクされるかに影響する案件を決定します。

PKD 財団は PKD に対する意識を向上させ、進行中の PKD 研究に影響する法律と政策に対する議員の意見

に影響を与えるためにワシントン D.C.で議会、行政機関、国立衛生研究機構(NIH)や他の監督官庁と協力する世界で唯一の組織です。



あなたの声はワシントンの議員に PKD に対する活動をさせるために我々が持っている最も強い手段です。多くの PKD 財団の会員と友人が上院議員と下院議員に手紙を書き、電子メールを送る、あるいは電話をすれば、それは劇的で確かな変化を引き起こします。活動警報はあなたの声を届けるのに役立つ方法です。

活動警報はどのように作用するのでしょうか？活動警報を受け取るために登録すると、PKD にとって重要な問題がいつ議会にかかるかを知らせる定期的な電子メールを受け取るでしょう。問題のテーマに関してより多くの予備知識を得て、あなたの声を届けるためにあなたの選挙区の上院議員と下院議員に連絡を取るための簡単な手段を紹介するために PKD 財団のウェブサイトへ案内されるでしょう。

活動警報に登録するには名前、郵送先住所、電子メールアドレスを添えて larad@pkdcure.org から Dan Lara に連絡を取ってください。ご支持をお願いいたします。

PKD はマスコミから注目されています

2006 年はメディア関係で忙しく始まりました！報道機関がミネアポリス、シカゴ、デラウェア、アリゾナ州、オハイオ州やその他の地域で PKD 患者を紹介しました。

3 月の全国腎臓月間のために PKD 財団は逆境に打ち克っている多くの PKD 患者の話題で全国と地方の放送局に狙いを定めました。同時に、全国的な PKD 財団支部のウェブサイトは地域でニュース報道のヒントを提供しました。

PKD 財団はマスコミとの貴重な関係を形成していて、その公開による効果を PKD と PKD 財団に対する意識を向上させるために使いたいと考えています。

マスコミあるいは広報の組織に関する詳細は、(816)268-8493 あるいは jenniferr@pkdcure.org から PKD 財団のメディアマネージャー Jennifer Robinson に連絡してください。また、www.pkdcure.org/press_center の我々のウェブサイトですべての最新の新聞発表や他のマルチメディアの資料を見られます。

PKD 財団総裁は議員に最新の情報を伝えます

Dan Larson PKD 財団総裁兼 CEO は議会の 34 人の重要な下院と上院の事務局の職員と会見して、2005 年中に PKD に対する闘いで得られた成果について最新情報を伝えて、政府の PKD 研究費の継続的な支援を依頼するために先月後半にワシントン D.C.へ旅行しました。

Larson 総裁は上院と下院の予算委員会委員の上院と下院の議員事務所を訪問しました。予算委員会ほどのくらの政府予算を国土安全保障、教育、高速道路、保健医療、研究や多くの他の問題等の国家的優先課題に割り当てるかに関係します。

Larson 総裁は 2007 会計年度も、国防省の 5 千万ドルの高額医療研究計画で研究予算に該当する病気に PKD を含むことと、PKD が国立衛生研究機構(NIH)予算で政府研究予算に対する優先度の高い病気として記載することを特に依頼しました。PKD 財団は 2006 会計年度に PKD をこの計画に初めて記載することに成功

しました。連邦政府の 2007 会計年度は 10 月 1 日に開始します。

Larson 総裁が訪問で討議した 2 つの他の優先事項は遺伝情報差別禁止法の議会の通過と、今年の 9 月の「PKD に対する認識向上週間」に対する支持でした。

PKD 財団が議会で証言します

PKD 財団はワシントン D.C. で 3 月 30 日に下院予算委員会の労働保健福祉教育小委員会で証言するように要請されました。

Dan Larson PKD 財団総裁兼 CEO は議会で進行中の国立衛生研究機構(NIH)の「先端医療」の重大な局面に関する問題を取り上げました。これは有望な医学研究を研究室から患者に適用される治療法として実現するものです。

NIH を経由して助成された研究に 1 年間におよそ 290 億ドルを使ったにもかかわらず不十分な成果に、議員と大衆からの関心が増加しています。

Larson 総裁は議員に過去 12 年間の PKD 研究でなされた著しい成果と、PKD 研究が NIH が資金を供給する他の病気の研究にモデル役になれることを説明しました。PKD 研究は共同研究、技術革新、医学研究の勢いと公開/秘密の協力がどのように大衆に真の「投資利回り」をもたらせるかについての証明可能な例を提供します。

PKD と TSC(結節性硬化症)のワークショップ：将来に向かう橋を建設する

この 5 月に全米の 46 人の研究者と臨床医が PKD と TSC の関連を調査するためにシカゴで会合しました。

このワークショップは PKD 財団と TS(結節性硬化症)連合によって共催されて、研究者と臨床医が両方の病気を解明し、治療法の開発に向かって取り組む領域に新しい光を投じます。

PKD 財団と TS 連合は今後 1 つあるいは 2 つの共同研究プロジェクトを助成するために協力することが期待されます。

PKD と TSC はどちらも体内の多くの臓器に影響する遺伝病ですが、PKD は憩室炎や脳動脈瘤と共に主に腎臓、肝臓や他の内臓の嚢胞性病変と関連する全身性の病気です。

他方、TSC は多くの臓器系における良性腫瘍の発症と関連し、しばしばてんかんと精神発達遅滞をもたらします。

そのような相違にもかかわらず、どちらの病気も腎臓の嚢胞成長と関連があります。

90 年代半ばのこれらの病気の遺伝子同定によって関連のある病因の提案がありました。TSC2(結節性硬化症 2 型)遺伝子と PKD1 遺伝子はヒトの第 16 染色体に隣接して位置していて、現時点の知見は両方の遺伝子産物によって影響を受ける少なくとも一つの細胞内情報伝達経路があることを示しています。

これらの最近の研究知見は両方の病気を解明するのに役立つかもしれない研究すべき新しい領域を示します。