

Progress 誌ダイジェスト

第 21 巻、第 3 号 2006 年秋

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。

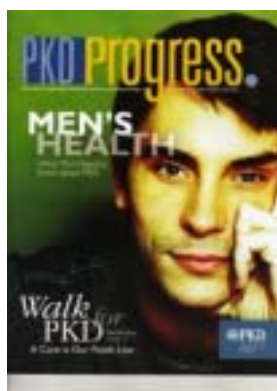
注 1) 本資料は米国の PKDF により発行された Progress 誌を PKDF の許可を得て、PKD の会が翻訳したものです。

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

- 8 男性の健康問題
- 13 ナトリウムと PKD

分野別記事

- 2 総裁のメッセージ
- 3 Q & A
- 5 医学ニュース
- 16 医学計画

総裁のメッセージ

「委員長、私は究極の権威ではありませんが、PKD 研究より活気があり、発展し、治療に適用できる医学研究の分野、あるいは PKD より速やかに、そして安価にたくさんの大きな進歩をもたらした研究を見つけ出すのは困難でしょう。」



これが今年初めの議会証言における下院予算小委員会の委員長、Ralph Regula 下院議員による質問「Larson さん、あなたの研究はなんらかの成果を生んでいますか？」に対する私の回答です。私の発言と質問に対する回答の狙いは議会において増加しつつある懸念に注目させることでした。それは国立衛生研究機構(NIH)の研究に対する毎年 290 億ドル以上の連邦予算に対する「収益」として達成できた治療法がほとんど無いという政策当局の落胆です。

ありがたいことに、私の回答は議会と PKD 関係者が望むものでした：

「確実な投資利回りの最も良い実例が PKD の分野にあります。ここわずか 10 年でヒトの PKD 遺伝子を見つけることから治験まで進歩しました。」それは米国の PKD 関係者の情熱と多額の寄付と合わせて、根気強くより高いレベルを求める PKD 財団によって促進されたユニークな政府/民間/産業の協力によって可能になりました」。

私の考えではそれはこれらが PKD を征服することに必要な重要な要因です。たしかに、議会や NIH の支援は重要ですが、PKD 研究の話になると、「もし我々自身が十分に役目を果たさないと、それは実行されません。」

従って、PKD の無害化を速めることに欠くべからざるあなたの役割に、個人的且つ心からの感謝を改めて表明したい。

Dan Larson (署名)

Q&A

質問：PKD を患う 46 歳の男性です。PKD と診断された時から肝臓に嚢胞があり、また右の精巣は嚢胞により大きく肥大しています。PKD 患者の睾丸部に発生する嚢胞について教えていただけますか？

回答：睾丸の嚢胞が ADPKD 患者で報告されています。嚢胞は精嚢にできます。精嚢は精巣に隣接している陰嚢にあります。嚢胞が特定の位置にあると、精子が精巣から前立腺まで移動する障害になることがあります。それらは生殖のために機能します。こうなると、まれですが、患者の生殖能力がなくなることがあります。その場合は、外科的に治療することができ、受精のために精子を間接的に使用できるようにできます。全体として、男性 ADPKD 患者の生殖能力は低下しませんし、精子は正常であるように思われます。従って、このような事例は ADPKD に関連していますが、それほど多くはありません。

質問：ADPKD 患者です。筋肉と体重を増強するためのウエイトトレーニングで摂れる安全な体重増加剤（あるいは蛋白質）があるか教えてください？

回答：腎臓病患者の腎臓に影響せず、腎機能データの解釈を難しくさせない添加物はほとんどありません。クレアチンは重量挙げをする人の筋肉を増加させる添加物です。しかし、この物質は血液中の血清クレアチニン値を測定する血液検査を阻害します。これは患者の腎機能を正確に判定することを難しくします。その他のよく摂取される添加物は筋肉増強用の興奮剤あるいはホルモンを含みます。これらの薬品は、肝臓などの他の臓器系に危険で、また嚢胞増殖促進効果があるかもしれません。追加薬でも、処方せんがない薬でも長期の摂取を開始する前にすべて主治医に検討をお願いするべきです。

質問：夫は PKD 患者です。きちんと食べて、運動もしています。夫に総合ビタミン剤を服用して欲しいのですが、PKD なのでビタミン C を控えるように言われました。私は他の抗酸化物質と同様に、ビタミン C について、多くのよいことを聞きました。ビタミン C を回避することは正しいかどうかアドバイスしてください。

回答：いろいろな研究が酸化によるストレスが多発性嚢胞腎の発病に影響するかもしれないことを示唆しましたが、今のところヒトの ADPKD 治療に抗酸化物質の使用を立証するデータはありません。ADPKD 患者のビタミン C の使用に関しては、いろいろな問題を考慮しなければなりません。ビタミン C (アスコルビン酸) は多くの代謝プロセスに欠くことができません。アスコルビン酸の一日の推奨許容量は 60mg です。

ビタミンCの一部はシュウ酸塩として代謝されます。更に、シュウ酸塩は一部のアミノ酸の代謝で生産され、また食物からも吸収されます。人体がシュウ酸塩を取り除くことができる唯一の方法は尿への排出です。尿中のシュウ酸カルシウムの析出は腎臓結石を生じることがあります。更に、シュウ酸塩の吸収と(または)産生が腎臓の尿への排泄能力を上回るとき、シュウ酸塩はシュウ酸カルシウム塩の形で組織に蓄積し、沈殿します。これは腎臓や心臓等の他の重要な組織に対して害を生じることがあります。

ビタミンCの大量服用が、代謝によるシュウ酸塩生成の結果として健康な人における腎臓結石の形成をもたらすという懸念は実証されませんでした。これがなぜ生じないかという理由は消化器官からのビタミンCの吸収とその代謝によるシュウ酸塩生成の両方が可飽和プロセスであるということです。ビタミンCの摂取量が増加すると、吸収される量とシュウ酸塩に代謝されるビタミンCの量は低下します。結果として、ビタミンCを大量に服用しても、健康な人ではシュウ酸塩の尿中排泄量がわずかに増加するだけです。

結石のできやすい人や腎不全患者はビタミンCを大量に服用するべきではありません。腎臓結石が再発する患者は代謝不良によってシュウ酸塩の産生が増加しやすいですから、ビタミンC 1日量を100-200mgに制限するようにアドバイスされます。一般に慢性腎機能不全患者では腎臓や他の組織にシュウ酸カルシウム結晶が沈着しやすいので、ビタミンCの大量服用を回避するべきです。

質問：PKDの子供は小児腎臓専門医を受診すべきですか？

回答：子どものPKDはまれな病気です。小児腎臓専門医は大きな患者紹介地域を持つ大きな小児専門病院で教育を受けましたから、その間に何人かのPKDの子供を見えています。他方、訓練中の一般小児科医は多くても一人か、あるいはそのような患者をまったく診ていないかもしれません。明らかに、小児腎臓専門医はどのようにPKDの子供を治療するべきかよく知っています。あなたの地域に小児腎臓専門医がないときは、子どもを大学病院に行かせて小児腎臓専門医による助言を受けられるように担当の小児科医に頼んでください。

医学ニュース

CRISP(PKD 放射線画像研究コンソーシアム)研究による新しいPKD 治療法

研究者は以前から多発性嚢胞腎(PKD)患者の腎臓の嚢胞の成長が幼時期に始まることを知っていました。嚢胞は成人でより大きくなります。研究者が知らなかったことはこの成長がいつごろ発生するか、それが連続するプロセスであるか、あるいは一時停止して再び始まるかどうかでした。

国立衛生研究機構(NIH)に研究助成された CRISP 研究は核磁気共鳴画像診断(MRI)で PKD の進行を調査しました。CRISP 研究は (PKD 関係者には知られていますが) 腎臓が嚢胞腫大のために持続的に肥大することを発見しました。

この研究は嚢胞全体の大きさが最も大きい患者が最初に腎不全になると結論しました。

PKD がどのくらい早く進行するか、腎臓が回復できない損傷を受ける前に、薬物療法が有効であるかどうかを監視する方法がありませんでしたから、「新設計」薬剤による PKD 治療はうまくゆきませんでした。この研究は新しい PKD の治療法をしっかりと追跡するのに役立つでしょう。

PKD 財団は「ニューイングランド・ジャーナル・オブ・メディシン」5月18日号に掲載されたこの記事の研究費の確保に協力しました。



腎臓移植後の透析の必要性を予測する重要な蛋白

ある蛋白バイオマーカーの濃度が新しい臓器を移植されて1週間以内に透析を必要とする腎移植患者を医師が見つけるのに役立つかもしれないと米国の研究者が報告しました。

以前の研究は好中球ゼラチナーゼ関連リポカリン(NGAL)という蛋白質が心臓手術を受けた患者に起きる腎不全を予測するために使えることを報告しました。

53人の腎移植患者によるこの最近の研究はNGAL値が低ければ移植後の回復期間が短いことを発見しました。NGAL値が高いと、回復期間が長く、

腎不全を発症するリスクが高いことを研究者は見出しました。

現在、腎移植後の腎不全を早期に予測する診断用検査法がありません。医師が患者の血清クレアチニンレベルをチェックすることができますが、これは重症の腎臓の損傷では当てにならない指標です。定常状態になるまで腎臓損傷の程度を反映しませんし、それには数日かかるかもしれません、と著者は指摘しました。

この研究は American Journal of Transplantation 誌の最新号に掲載されます (Forbes.com)。

ビタミンDが欠乏している腎移植患者

最近の研究は移植患者が太陽露光の機会の欠如のために 25 ヒドロキシビタミンの D3 25(OH)D 欠乏症のリスクがあると報告します。

それは腎移植患者は免疫抑制剤を服用していますから、太陽露光から身を守らなくてはならないからです、とドイツ、ホンブルグ/ザールの Universtatsklinikum des Saarlandes の Kerstin Querings 博士のグループが Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism の 2 月号で報告しています。

Querings 博士のチームはビタミン D 欠乏症患者には 8 週間、週に一回の 50,000IU(国際単位)と、月に一回または二回のビタミンレベルを維持するため 50,000IU のビタミン D の投与を勧めます。25(OH)D の最適なレベルは 20ng/ml 以上です。

「これまでに検討したガイドラインに注意深く従えば、これらの指標が UV のによる皮膚がんを発症するリスクを増加させないで、ビタミン D 欠乏症の重大な健康上の問題に対して十分に腎移植レシピエントを守るでしょう」、研究者は言いました (Reuters Health 誌)。

希望をもたらす腎臓研究

最近の研究が老人からの腎臓提供でも顕微鏡下でドナー(臓器提供者)の腎組織を評価することで移植成功率を予測できるかもしれないことを報告します。

「ニューイングランド・ジャーナル・オブ・メディシン」における研究によると、イタリアのマリオ・ネーグリ薬理学研究所の Piero Ruggenti 医博とそのグループは老人から提供された腎臓は、年齢とは関係なく、長い間移植に最善と考えられた若い(ただし、顕微鏡的に評価されていない)腎臓と比較してほぼ同じ成功率を示すことを発見しました。

「臓器調達に関して、現在の方法が間違っているわけではありません」、とミルウォーキーのウィスコンシン医科大学の医学部教授 Eric Cohen 医博は述べました。「しかし、使用できる腎臓に関して、なすべきことはいろいろあります」、と付け加えました。

60 歳以上の老人の臓器提供は始まったばかりです。Cohen 医博によれば、研究の規模は小さかったのですが、増加しているドナー需要のための効果はささいではありません。「たとえ移植された臓器がやがて悪くなるとしても、透析を継続するより、相対的な時間的利益はずっと大きいです」、と Cohen 医博は言いました (myDNA.com)。



訂正

PKD Progress 誌の 2006 年夏号の 5 ページに誤りがありました。記事「新しい PKD 遺伝子の発見」で、3 名の主任研究者の 1 名だけが掲載されました。PKD 財団医学諮問委員会委員 Peter Harris 博士のほかに、Vincent Gattone II 博士と Colin Johnson 博士もその研究の著者でした。この研究は Nature Genetics 誌の 4 月号に掲載されました。

男性の健康問題

PKDはニュージャージー州の男性に肝機能障害などを生じます。

ニュージャージー州リバーエッジの55歳のJeff Isaacsは9カ月目の妊婦のように見えるとどのような感じがするか想像したことはありませんでした。けれども、多発性嚢胞腎(PKD)と多発性肝嚢胞(PLD)のために18リットルの液体が肝臓と腎臓を囲むという状態になると、Jeffは妊娠中のお母さんに同情できるようになりました。



JEFF ISAACS
RIVER EDGE, NJ

「子どもたちは(生まれてくる赤ちゃんのように)取り出される肝臓の名前を選びさえしました」、と彼は冗談を言いました。

Jeffの一生を変える肝臓移植後1年近く経過した現在、体重は正常体重まで下がり(肝臓移植の3日間で68ポンド(約30kg)体重が減りました)、移植前よりはるかに良い気分です。

PKDのため、しばしば背中や脚と足首の腫れがありましたが、腎臓のおよそ77パーセントが機能するという状態でしたから、腎臓移植はまだ何年か先のことでした。

「今はこれまで長い間に感じた中で最高の状態です」、とJeffは言いました。「人生に対する再挑戦(第2)の機会を持つことができたことは素晴らしいことです。」

一般に女性は男性より多く肝嚢胞になりますが、JeffはPKDによってPLDを発症した祖父を含む多くの男性の1人でした。

この記事で、ボストンのタフツニューイングランド医学大学院の教授でPKD財団の医学諮問委員会の委員長のRon Perrone博士はJeffのような男性のPKDによる他への影響を明らかにします。

注：女性の健康問題はPKD Progress誌の2006年春号に掲載されました。

腎不全

Jeffの肝臓は腎臓より速やかに悪化しましたが、Perrone博士によると男性は女性より若年で腎不全になります。

Jeffの家族では、彼の祖父と母の両方がPKDの合併症で59歳で亡くなりました。まだJeffは50代半ば

ですから、少なくともあと10年の間腎不全にならないことを望んでいます。

より長く腎臓を健康な状態にしておくためには、男性も女性と同じお薦めを守るべきです、と Perrone 博士は言いました。そのリストのトップに血圧コントロールがあります。

多くの PKD 患者と同じように、Jeff は血圧を調節する薬剤を服用します。また食事に気を付け、そのためか腎機能は PKD と診断されてからの16年間に向上しました。実際、肝臓移植の6カ月後に検査結果は Jeff の腎機能が12パーセント急上昇したことを示しました。

栄養と運動

Jeff は常に食事に注意していましたが、肝臓移植以来、塩分摂取に今までよりいっそう注意深くなり、「摂取禁止」リストにいくつかの食物を加えました。

「買い物をするとき、すべてのラベルを見て、無塩の食物を探します」、と言いました。

また、気力もいくらか回復しましたので、毎日数マイル歩くなど、いっそう積極的であろうとしています。

「いつも疲れていました。夜、眠るためにゆったりした気持ちになれませんでした。熱や汗による湿気が消えませんでした」、と Jeff は言いました。「移植の前にもっと多くの運動を行うべきでしたが、体力的に不可能に感じました。もっとがんばって運動すべきでした。」

Perrone 博士によれば、男性も女性も低塩分で低コレステロールの心臓に良い食事と適切な果物と野菜を摂るべきです。多すぎるカフェイン、ステーキ、ビールやチョコレートは男性にも女性にも有害です。

しかし、シアトルの Kelly Morrow 管理栄養士はお薦めの食事は男性女性の双方に同じであるということに同意しましたが、「多くの場合、PKD は女性より男性で速く進行しますから、男性は食事に注意を払って、蛋白質、ナトリウム(塩分)とカフェインを摂り過ぎないことが賢明でしょう。」

Perrone 博士と Morrow 管理栄養士のいずれも PKD 患者のために適度な運動を勧めます。

「全ての慢性腎臓病患者の健康への最も大きなリスクは心臓病ですから、運動は効果があるでしょう」、と Perrone 博士が言いました。「運動がその個人として適切である限り、体重を減らし、糖尿病のリスクを減少させるのに役に立ちます。」

Perrone 博士は重量挙げではなく、トレッドミルを使ったランニングやウォーキング、(足の運動軌跡が

楕円になる)楕円運動マシン等の心臓血管系の運動を勧めました。

運動競技志望

固定観念かもしれませんが、男性はスポーツ愛好者が多いことが知られています。Perrone 博士によれば、PKD と診断されても運動競技は禁止されません。しかし、男性はフットボール、ボクシング、空手等の衝撃の大きいスポーツを行うときは用心すべきです。

「そのような運動を行うべきではないということではありませんが、リスクについて考えるべきです」、と Perrone 博士は言いました。「それぞれの腎臓に2つずつ嚢胞を持っている18歳の少年がどんな運動を行っても反対しないでしょう。」

衝撃の大きい運動に加えて、最大の心配は脱水症です。

「PKD 患者は尿を濃縮する能力が低下していますから、脱水状態になることがあります。」

体形

9カ月以上妊娠しているように見えることは Jeff の自尊心にも全体的な体形にも少しも影響しませんでした。Jeff は余分の重量と肝臓と腎臓への損傷のほかに、皮膚と目が黄色に見えました。

「ひと目見ただけで、私が重い病気だと見分けることができました」、と Jeff が言いました。「周りの人は私を面白そうに見ました。子どもはいつも冗談を言いました。あるとき、子どもが私のところにやって来て、いつ赤ちゃんが生まれるのか尋ねました。」

「時間が経つにつれて、私はそのような状況を避けました」、と付け加えました。「自分が PKD と PLD の患者だと話すことは難しかったです。病気のことを知れば、それは人間関係の終わりでした。しかし、親密な仲間はこれまで素晴らしい援助をしてくれました。」

PKD と密接に関連する問題

多くの PKD 患者が服用しなければならない(腎臓が十分に機能しているときでさえ、PKD 患者の60から70パーセントが高血圧であります)降圧剤のために、主治医と一緒に解決すべき問題、勃起障害を経験する男性がいるかもしれません、と Perrone 博士が言いました。

腎機能が悪化するにつれて、また性欲低下に注目するかもしれません。ストレスと心配事も男性の性欲

に影響するかもしれませんが、と Perrone 博士が付け加えました。

www.davita.com の記事によれば、PKD 患者にも他の腎不全患者にも影響する慢性腎臓病は、血液、神経の働き、ホルモンと体力に影響し、体内で化学的变化を生じることがあります。これらの化学的变化が寝室で男性に影響することがあります。

疲労はもまたその要因になります。Davita のウェブサイトによれば、体内に蓄積された老廃物と水分によって、疲れた不活発な感じになることがあります。体内に蓄積することができる老廃物の量を制限するように開発された腎臓に優しい食事が役に立つかもしれません。

まれですが、一部の PKD の男性が不妊症を生じる精嚢嚢胞を発症するかもしれませんが、と Perrone 博士が言いました。しかし心配しないでください。

「不妊症は PKD だけに顕著な特徴ではありません」、と Perrone 博士が言いました。

家族問題

女性と同じように、男性も子どもが PKD を発症することについて頭を悩ますかもしれません、と Perrone 博士が言いました。

Jeff は 10 代で PKD の検査を受けましたが、陰性でした。子どもを作ると決めたとき、PKD は問題ではありませんでした。眼科医が彼の高血圧と眼底の潜在的な警報に気付いて、Jeff は 39 歳でようやく PKD と診断されました。医師は直ぐに健康診断を受けるように勧めました。MRI (核磁気共鳴画像診断法) が PKD を指摘しました。

すべて 20 代の Jeff の子ども達はまったく PKD の症状を示しませんでしたので、一人も PKD の検査を受けませんでした。あらゆる両親と同じように、Jeff は子どもが、彼の家族の少なくとも 4 世代に影響したこの病気に無関係であることを願っています。

職業選択

Perrone 博士によれば、ストレスの多い仕事も PKD の男性に影響するかもしれません。例えば、しばしば旅行して多くのアルコールを飲み、十分な睡眠を取らないで、寝つくために睡眠剤を服用する男性（そして女性も）は相対的にストレスの無い日課、食事と睡眠のパターンを守る男性より腎臓への損傷が大きいかもしれません、と Perrone 博士が言いました。

重い物を持ち上げる作業あるいは激しい筋肉労働を伴う仕事も PKD 患者に問題を起こすかもしれません。また、Perrone 博士は運転中道路脇に車を止めないために水分摂取を制限することで、トラック運転手が腎臓結石等の PKD の合併症に見舞われるかもしれないと言いました。

Perrone 博士はストレスが仕事あるいは PKD の診断結果による家族の問題であるか否かにかかわらず、できるだけ健康で過ごすためにストレスと闘うことを勧めました。

男性への助言

昨年の肝臓移植は Jeff の人生を変えました。Jeff は健康が回復しただけでなく、ニューヨーク市のコロンビア-長老派教会病院で移植支援者になり、他の患者に移植プロセスについて話します。また PKD 財団のニュージャージー州支部でも活動し、この9月に「PKD 行進(Walk for PKD)」に参加することを計画しています。

PKD あるいは PLD の診断を受けた男性への助言はなにかありますか？

「主治医の助言に注意して、よく聞いてください。自分の状態を知るために定期的な検査、血液検査、尿検査を受けてください。健康によい食事を持続して、健康な状態を保つために運動してください。また、答えを必要とする質問は残らずしてください。」

注：Jeff は肝臓移植に際して支援してくれた子供たち、ドナーの家族、すべての医師、看護師、友人にこの記事を捧げます。

ナトリウムと PKD

Kelly Welsh 腎臓専門栄養士

ナトリウム(塩分)は良い健康状態のためだけではなく、正常な生活に欠くことができません。しかし、アメリカ人のナトリウム一日摂取量は正常な健康な機能のために必要な量をはるかに越えています。

塩分の大部分は食物から得られます。特に、アメリカ人の塩分は加工食品、インスタント食品、ファーストフードなどや食卓塩の使い過ぎによります。驚くべきことですが、塩分摂取の一部は飲用水によるかもしれません。

全米科学学会はアメリカ人が良い健康状態を維持するためにナトリウムを最小限 500mg/日を摂取することを勧めています。

ナトリウムは体内でいろいろ機能します。電解質バランス、体液の状態と血圧を維持することに役立ちます。ナトリウムが多すぎるまたは少なすぎると、身体に貯留される体液は多すぎるまたは少なすぎる状態になり、電解質バランスと血圧を正常範囲から逸脱させます。これは多発性嚢胞腎(PKD)患者のような高血圧になりやすい人に有害です。

しかし、ナトリウムの必要性は遺伝体質と生活習慣によって大幅に変化します。各人の必要量は広く分布していますが、アメリカ人の摂取量は最小必要量をはるかに超えています。大部分の人は適切な身体の機能に必要な量を超える「過剰な」ナトリウムを摂取しています。

腎臓が 100 パーセント機能するときは、健康な人では効率的にこの過剰なナトリウムを処理します。実証研究は、ほとんどの人がおよそ 250mg/日から 30,000mg/日以上までのさまざまなナトリウム摂取量を許容することを示します。実際のナトリウム摂取量の分布範囲はもっとずっと狭いです。アメリカ人はナトリウムをおよそ 3,500mg/日を摂取します。男性はこれより多く、女性はこれより少なく摂っています。大部分の人は 1,150-5,750 mg/日のナトリウムを摂取します。

しかし、既に高血圧の PKD 患者ではこの過剰なナトリウムは実質的に処理されませんから、摂取量が増加すると血圧はさらに高くなり、嚢胞成長の数と速度で増加を生じるかもしれません。PKD 患者の一般的なガイドラインが通常 2,000-3,000 mg/日の範囲にあります。

従って、多くの PKD 患者にはナトリウム摂取量を改善した食事を守ることが勧められます。PKD の管理はしばしば食物からのナトリウム摂取量を減少させることによって始まります。それがうまくいけば血圧が低下します。

ナトリウム摂取量の減量によって、降圧剤がより効率よく機能することがあります。患者が処方されたナトリウムの制約を守って、アルカリ性食品群（パンと穀物、果物、野菜、肉代替物、乳製品）から食物を選択すれば、その食事は栄養学的にも適切です。

ナトリウム摂取量を改善した食事の計画に従うとき、考慮すべき点があります。最初に、余分なナトリウムを使わない食事に「慣れる」のに3カ月以上かかることに注意してください。食品がいままでと違う味がするでしょう。塩分に対する個人の好みは固定されていないことをわかってください。一定期間（およそ3カ月）が経過すると、あなたは食物の自然の味を楽しむようになり、塩分を欲しいとは思わなくなるでしょう。辛抱強く続けてください！

最初の一步は食卓塩の使用をやめることです。食卓塩は毎日の食事でナトリウムの最大の供給源です。塩は台所で調理に使われ、さらに食卓で出来上がった食物に加えられます。塩は商業的に缶詰や冷凍された食物に防腐剤としても使用されます。食卓塩のおよそ半分はナトリウム(塩分)ですから、その使用を制限しなければなりません。茶さじ1杯の塩は2,300mgのナトリウムを含みます。

食品のラベルを読むことは良い習慣です。ナトリウムは多くの食物に自然に存在し、一部の食物は多くのナトリウムを含みます。通常、食品のナトリウム含有量はラベルに一人前の分量としてミリグラム（mg）単位で記載されています。1グラムと1,000mgは同じです。ナトリウム日量2グラム制限食の人は1日に2,000mg以上ナトリウムを摂ってはいけません。ナトリウム日量3グラム制限食の人は1日3,000mg以下です。特定の食品に記載された一人前分量に注意を払ってください。

一人前の分量は必ずしもパッケージ全量ではありません。2グラムのナトリウム制限食の目安として一人前200mg以下のナトリウムを含む食品を購入してください。3グラムのナトリウム制限食では一人前のナトリウムが300mg以上の食品を購入しないでください。

食卓塩のほかに、ナトリウムを含む薬品が防腐剤と味を良くする添加物として加工食品によく追加されます。よく使われる添加物はベーキングソーダ、塩水、グルタミン酸ナトリウム(MSG)、ベーキングパウダー、二ナトリウムリン酸塩と安息香酸ナトリウムです。食品を購入する、または使う前に、あらゆる食

品のラベルと成分を読みましょう!

さらに、コーシャーソルト(ユダヤ教徒のために清められた粗塩)や海塩は塩そのものです。「塩」という単語を含むスパイスはどれもナトリウム(塩分)が多いです。一日のナトリウム摂取量にそれらが含まれることを忘れないでください。今ではファストフードレストランさえ、食品に栄養成分ラベルを表示するように要求されます。ほとんどのファストフードの食品は、あなたが自宅で作るよりずっと多くのナトリウムを使って調理されますから、外食するときは気を付けてください。レストランで食事をするとき、調理に塩を使わないように頼んでください。

制酸薬、下剤、鎮咳薬と同様に、あなたの毎日のナトリウム摂取量に影響する塩分サプリメントや軟水化装置等の一般的な薬剤に注意してください。それらはナトリウム含有薬品を含みます。薬の処方あるいは市販薬についての疑問があるときは主治医あるいは薬剤師に問い合わせることが大切です。

主治医がそれを承知していて、承認しているとき以外は決して塩の代用品を使わないでください。塩の代用品の主な成分はPKD患者に有害でありうるカリウムです。ハーブ、スパイスや風味を付けた酢は安全な代替品で、塩分の代わりに食事に味と変化を追加するために使われるべきです。もし軟水化装置を使っているなら、硬水のカルシウムをナトリウムとイオン交換していることを知ってください。家庭あるいは商業的に軟水化された水を飲むのを避けてください。

また、軟水化された水を食物あるいは飲物を調理するために使わないでください。ビン入りの水を購入するとき、ラベルをチェックしてナトリウムを含まないことを確認してください。

塩分摂取を抑制することはPKD患者が実行できる最も重要な生活習慣の変更です。ナトリウム摂取量と血圧の関連は直接的で進行性ですから、制限し始めるのに早すぎることは決してありません。平均的に塩分摂取量が多いと、それだけ血圧は高くなります。血圧を、理想的には120/80の標準に低下させると病気の進行を遅らせて、腎障害と腎不全の発症を遅延できるかもしれません。

医学計画

PKD 財団と FDA の協力

治療計画(標準的な治療法の日程表)活動(Critical Path Initiative)の一部として、食品医薬品局(FDA)は PKD 治療法の開発に集中するために医学および薬学の関係者を結び付けるために、PKD 財団とワークショップを後援することに同意しました。

2007 年 3 月に試験的に計画されたワークショップは、全米の PKD 財団と PKD 患者の家族に対するすばらしい機会です。治療計画活動は PKD の新薬開発に対する支援を集結する新しい方法です。

治療計画研究所は、一般的な薬剤の安全性と有効性を向上させるとともに新薬開発の時間と費用を削減するために FDA の取り組みの一部として 2004 年に設立されました。それはより安全な、より早い薬剤承認を生じる協力を発展させるために FDA、研究者、医師、製薬会社と (PKD 財団のような) 民間団体の間の相互作用を促進します。

数カ月前に PKD 財団の医学諮問委員会の新しい委員長でタフツニューイングランド医療センターの Ron Perrone 博士は PKD がこの方法の有望な目標であると指定することを論議するために、FDA の治療計画室の Shirley Murphy 医博と連絡を取りました。

FDA における審査の後に電子会議が開催されました。参加者は Murphy 博士、Perrone 博士、理事室の Wendy Buckman、そして PKD 財団の Dan Larson、Mark Stone と Lorrie Rome でした。この討議の間に、共催のワークショップの計画が始まりました。最新の情報は、定期的に PKD 財団ウェブサイト www.pkdcure.org をチェックしてください。

研究費、特別研究費助成を申請してください

PKD 財団は 2006 年 4 月 15 日に研究費と特別研究費の研究費助成申請(RFA)を公表しました。研究費は期間 2 年間で年に 75,000 ドルに増加しました。特別研究費は期間 2 年間で年に 50,000 ドルです。研究費と特別研究費の申請期限は 2006 年 8 月 15 日です。

これらの RFA はあらゆる遺伝性、嚢胞性疾患のさらなる研究を促進し、正常者と患者における PKD 関連

遺伝子の構造と機能に取り組むために創設されました。また、これらの助成金は遺伝性、嚢胞性疾患のなかの腎臓と胆嚢の両方の病気の治療法または予防的治療を提供するために、病変の進行を遅らせる可能性がある治療法の開発を支援します。

特別研究費申請は実力のある有望な博士課程終了者が PKD 研究における前向きな、自立の研究者になるための訓練の手段を提供するために創設されました。このプロジェクトの目的だけでなく、申請者のための訓練の環境も申請の結果に関係があります。

PKD 財団の新しい研究費はブリッジ助成金です。これは国立衛生研究機構(NIH)への申請の評価が高いのに、NIH 予算の削減によって助成されなかった PKD 研究者を対象にした一回だけの 100,000 ドルの授与です。賞の目的は NIH 資金の授与を逃した PKD 研究者の多い研究室をより多くのデータを今後の NIH への申請書をレベルアップするために集めつつ、本当に外部に公開されたよく機能している研究室として維持することです。

更に PKD 研究の機会に関する情報を得てください

先端研究 RFA：PKD 財団は 4 月の評議員会会議において先端研究研究費助成申請(RFA)の創設と助成金を承認しました。この助成金は特に研究室から患者の枕元まで PKD 医学を展開するプロジェクトの申請をターゲットにします。予想されるプロジェクトは、ヒトの PKD 型に類似した嚢胞性の動物モデルの開発、病気の進行を示す血液または尿のバイオマーカーの決定、製薬会社が薬品のライブラリを細かく調べることを可能にする生産性の高い分析法の開発を含むでしょう。申請のための必要条件、賞の規模と期間と更新処理は現在すべて検討中です。

TSC と PKD の共同研究プロジェクトのための RFA：2006 年 3 月に開催された結節性硬化症/多発性嚢胞腎ワークショップを発展させて、PKD 財団医学計画委員会は TS(結節性硬化症)と PKD(多発性嚢胞腎)の両方の研究者に関係している共同研究プロジェクトを募集する特定目的 RFA の開発を承認しました。3 月のワークショップは二つの医学グループが参加し、既にいくつかの調査が共同研究プロジェクトの研究費について行われました。結節性硬化症連合と PKD 財団は、それぞれ 2007 年と 2008 年に 2 つの研究費の 50 パーセントを助成するために、理事会の認可に努めるでしょう。