

# Progress 誌ダイジェスト

第21巻、第4号 2006年冬

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](mailto:pkdcure@pkdcure.org)

Web サイト [www.pkdcure.org](http://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

#### 7 感謝

### 医学と健康

#### 3 Q & A

#### 4 クリスマスシーズンの食べ過ぎを切り抜ける

#### 13 研究と医療のニュース

### 一般

#### 2 総裁のメッセージ

#### 15 一般ニュース

# 総裁のメッセージ



## 感謝祭

1789年にワシントン大統領はピルグリムの1621年の最初の感謝祭を記念して「創造主に祈りと感謝を捧げる全米の日」を宣言しました。この日は宗派に関わりなく祝福すべき日で、共通の感謝祭精神と文化的遺産を思い出させ、毎年この時期を祝います。

感謝について、私は持論を持っています。実際どれほど感謝の念を持つかに応じ、何であれ残す遺産と影響力が左右されます。この持論は、感謝について2人の卓越した20世紀の有名人物（いずれもアメリカ人ではありません）によって表明された個人的な考え方によって（私の考えでは）証明されます。

Joseph Stalinは書きました。「感謝の気持ちとは犬がかかる病気です。」それと対照的に、Albert Schweitzerは書きました。「我々自身の勢いが失せ、他の誰かが再び元気付けてくれる度、その情熱を燃え立たせてくれた人には、深い感謝の念を覚えずにはいられません。」どちらの「感謝の気持ちに対する考え方」が前向きな影響力を与え、好ましい遺産を残したかは私には明白です。

Schweitzerは感謝の心に従って、自身を捧げて、努力しました。人から愛され、高い評価を受ける神学者、音楽家、哲学者と医師になりました。1952年にアフリカにおける医師としての人道奉仕に対する称賛によりノーベル平和賞を受賞しました。

他方Stalinは自己中心的で、高慢で、支配的な専制君主で、憎まれ、非人情なソ連の最後の指導者で、自分に対して脅威になると考えた人を残らず弾圧しました。Stalinが政権にあった期間、粛正された人々の数は、凡そ6千万人と推定されます。

Kennedy大統領がかつて言いました。「最高の感謝とは決して口には出さないけれども、行動することであることを忘れてはなりません。」

毎日、我々の重要な、救命の使命を支援する多数の方々による奉仕、親切と寛容の犠牲的行為にこの判り切ったことが表現されていることに気が付きます。PKDを患う人たちに対する希望を「増強させる」ためのそのような活動が「最高の感謝」を表していると思います。

我々のPKDに打ち勝つ闘いに向けたあなたの援助に対する私の深い感謝の気持ちを理解され、あなたの親切と寛容が豊かな、個人的な喜びをもたらすことを確認されてください。

Dan Larson PKD財団総裁

## Q&A

**質問：** 私は PKD 患者ですが、嚢胞は大きくありません。唯一の合併症は高血圧です。高血圧に対してベナゼプリル(10mg)を服用しています。禁煙したいのですが、経口禁煙薬のザイバン(R)(ビュープロピオン)を服用できますか？

**回答：** ベナゼプリルとザイバン(R)と一緒に服用することは禁忌ではありません。なお、ザイバン(R)は多発性嚢胞腎患者で禁忌ではありません。ザイバン(R)の大量服用が血圧を上昇させることがありますから、この薬を使うときは、主治医に相談することが大切です。これは最も重要なことですが、禁煙の健康改善効果は、あなたのように病気(PKD)がかなり軽いと思われる人には、多発性嚢胞腎のリスクよりはるかに重要です。

**質問：** 一部のハーブが PKD 患者に危険であると聞きました。多発性嚢胞腎に有害であるかもしれないハーブやその他の食材を教えてくださいませんか？

**回答：** やせ薬は有毒な薬、非ステロイド剤、抗炎症薬などいろいろな成分の種々の混合薬なので、腎障害を生じることがあります。やせ薬には利尿剤あるいは利尿剤と同等な物質を含むものもあります。これらは脱水症や電解質異常を生じることがあります。一部のやせ薬が交感神経系を刺激するかもしれません。これらは危険で、医師の管理下で服用すべきです。甘草を常用すると、ナトリウムや水分の貯留とカリウム低下を招き、高血圧、浮腫と低カリウム血症を生じることがあります。アリストロキンのような漢方薬は腎臓に有毒ですから避けるべきです。最もよいことは、薬として服用する物の成分を知って、主治医に相談することです。

**質問：** 私は 48 歳の男性 ADPKD 患者です。腹部はかなり大きく、多発性嚢胞の腎臓が特に大きいと言われました。腎機能はわずかに低下しているだけです。私の心配は、この 2 年間食後すぐに嘔吐するということです。その他には私の健康状態は良好です。吐く前後の気持ちは特に悪くはありません。主治医がいくつかの検査を行ないましたが、明白な原因は見つかりませんでした。

嘔吐は PKD に関連しているのでしょうか？

**回答：** ADPKD と関連のない嘔吐には多くの原因があります。胃潰瘍、胃炎、胃液の逆流や薬剤さえ嘔吐を生じることがあります。糖尿病や移植後等の全身性の病気も同様に嘔吐を生じる胃腸機能障害を伴います。ですから、主治医が徹底的に検査して、これらの病気が否定されたのであれば、多発性嚢胞の肝臓あるいは多発性嚢胞の腎臓が胃を圧迫するほど大きくなっていることが考えられます。

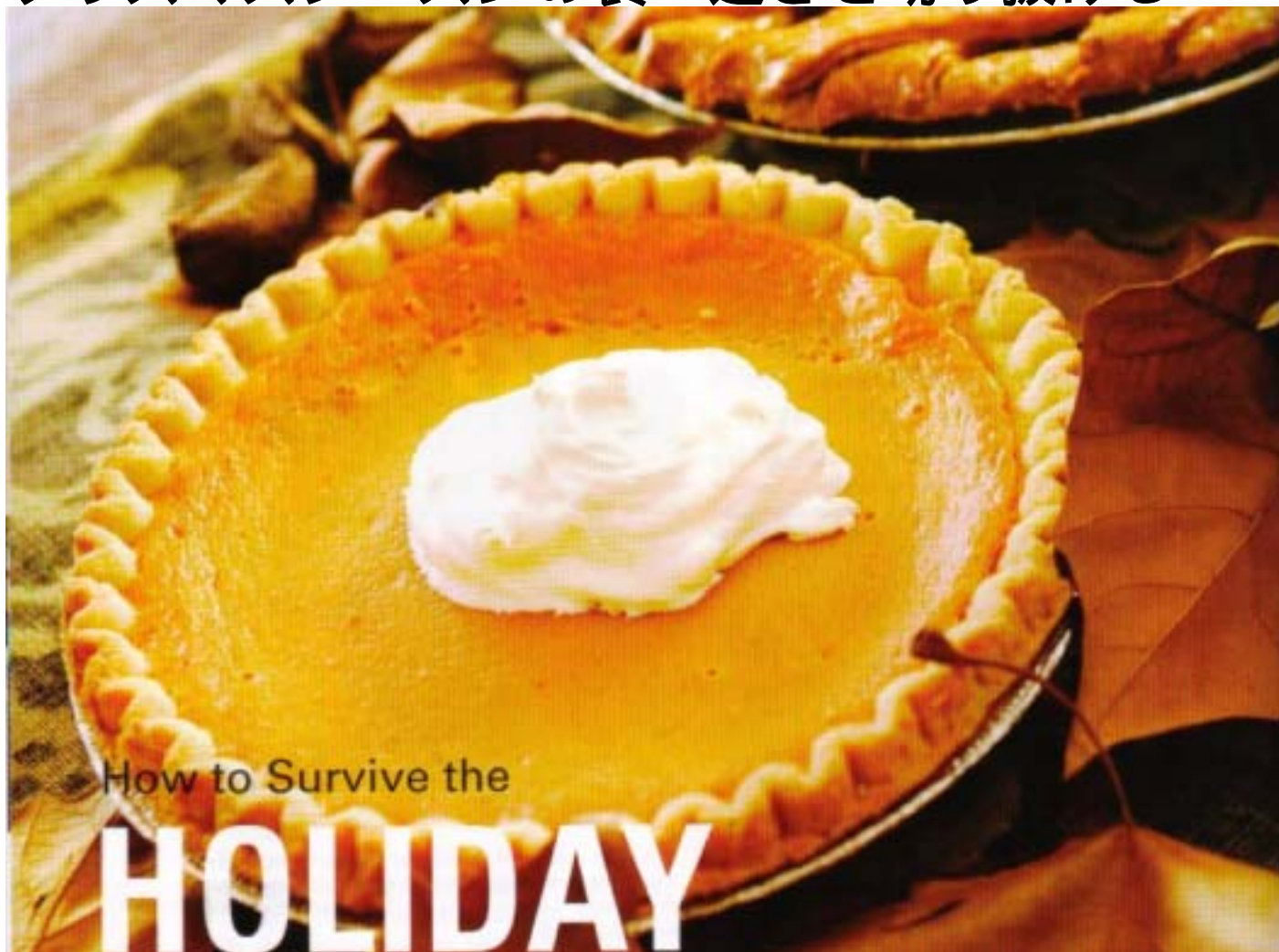
この場合は、通常患者は以下のどちらかを感じます。1)すぐに満腹になる、すなわち食欲を失うか、または少量の食物を食べただけで満腹になる、あるいは、2)食後に嘔吐します。通常、2)は 30 分以内に、食後すぐに嘔吐して、未消化の食物を含むことがあります。

これに対する完全な治療法はありませんが、a)胃の活動あるいは胃の消化に効果のある薬剤を服用する、b)少量の頻回な食事に食事様式を変更する、c)胃の消化を助けるために食後の姿勢を右側を下にして横になるように変更する、d)胃に対する圧迫を減少させる嚢胞切除手術を考慮するなどがあります。

**質問：** 私は大きい卵巣嚢腫がありましたが、21 歳のとき、片方の卵巣を除去しました。担当の婦人科医はこれ以上の卵巣嚢腫を予防するため、子どもを産むまで、低用量の経口避妊薬を服用することを勧めました。これまで 7 年間経口避妊薬を服用しましたが、血圧と腎機能は正常です。経口避妊薬が腎嚢胞の肥大を加速することがありますか？

**回答：** 経口避妊薬が腎嚢胞を肥大させるという情報はありません。コンピューター断層撮影による調査で、ホルモン補充療法が少数の女性 ADPKD 患者で腎臓の大きさあるいは腎嚢胞の大きさに影響しないことがわかりました。経口避妊薬の服用と嚢胞性疾患の経過の関連は嚢胞性腎疾患とは対照的に嚢胞性肝疾患で最も大きいです。

# クリスマスシーズンの食べ過ぎを切り抜ける



Kelly Welsh 腎臓専門栄養士

この時期はお祝いの行事の多い時期で、食事はパーティー、クリスマスシーズンの行事などの会合の楽しみの1つです。健康的に食べて、腎臓に優しい食事を維持するために、この時期のお祝い事を避ける必要はありません。伝統的なクリスマスシーズンのご馳走をはじめあらゆる食事を腎臓によい食事に合せることができます。要点は節度とバランスです。

最近の「Weight Watchers 報告」によると、平均的なアメリカ人は感謝祭と元日の間におよそ7~10ポンド(3~5kg)体重が増えます。これは全く過度の不摂生によるものです。さらに、この体重の多くが1月に食事制限をするという約束にもかかわらず、そのまま維持されます。腎臓病患者では、この余分の体重は身体的および心理的な健康状態、検査データと血圧に影響することがあります。クリスマスシーズンの浮かれ騒ぎの後に腎臓の検査データを正常値に戻すには数カ月かかることがあります。

## いくつかの重要なヒント

現実に即してください：クリスマスシーズン休暇の間に体重を減らそうとしないでください。その代わり



に、クリスマスシーズンの間の体重維持を現実的な目標にしてください。クリスマスシーズンの食事とその他の毎日の食事とのバランスを保って、体重を維持するように努力してください。

**活動的に、運動を続けてください：**クリスマスシーズン休暇の間になんらかの運動を取り入れてください。もちろん、あらゆる運動計画に対して主治医の承認を得てください。

**パーティーの前に少し食べてください：**空腹感是最強の意志力さえ妨害します。外出する前に、低カリウムの果物やベーグル等の、少量の、低脂肪の、腎臓に好ましい軽食を食べてください。これによりパーティー会場に到着したとき、バイキングテーブルに急ぐ必要がなくなります。会場では、知り合いの人たちと歓談する時間をとってください。会話はカロリー・ゼロです！食べる前に、飲物、ソーダ水あるいはコーラ以外のソーダ水を手にして腰を落ち着けてください。ワイン、シャンペンあるいはカクテルより、ライムツイスト入りのソーダ水を試みてください。ソーダ水にはカリウムもリンもカロリーもありません。もちろん、あなたが水分制限中であるなら、全ての液体量を毎日の水分摂取量に加えてください。

**パーティーテーブルへは一回だけ行ってください：**食物に注意して、選んで食べてください。本当に食べたい食物だけを選んで、取り分を少なくしてください。ただのひと口が食欲あるいは好奇心を満足させます。立食テーブルから離れて社会的に行動してください。これにより自覚しないうちに少しずつ食べることがなくなるでしょう。

**低カロリーの腎臓に良い食物を選んでください：**少量のつけ汁(パン・クラッカー・ポテトチップ・野菜などを食べる時に味付け用に浸すドレッシング・ソース)を(野菜の端だけにちょっと)つけたセロリ、ニンジン、キュウリ、カリフラワーやブロッコリーのような生野菜はよい選択です。カクテルソースまたはレモン添えのゆでたエビあるいはホタテ貝を試みてください。油で炒めたオードブルやさいの目状のチーズを控え目に食べてください。

**食物のバランスをとってください：**こってりした、カロリーの多い食物だけでお皿をいっぱいにししないでください。その代わりに、果物と野菜など、すべてのものを少しずつ取ってください。適度は常に大切です。このように、貴重な栄養素とビタミンを取り入れながら、存分に食事を楽しむことができるでしょう。

**一皿の分量の調節：**着席形式のディナーパーティーはお好きですか？最初の一皿には少しだけ取ってください。そうすれば、お代わりを勧められても、総量は標準の一皿分とほぼ同じになるでしょう。

**アルコールに注意してください：**アルコールのカロリーが多いことを忘れないでください。無害に思える一杯のシャンペンあるいはビールの小瓶は悪い影響を与えないように見えるかもしれませんが、アルコールはカロリーをたくさん含んでいます。リンを含むものもあります。クリスマスシーズンに摂取するアルコールの量を調節してください。食物と同じように、定期的に過度に楽しまないようにしてください。低カロリーのビールとワインがたくさんあります。麦から作ったビールより、米から作ったビールはリンが低いことを覚えておいてください。できるだけ健康に良いものを選んでください。繰り返しになりますが、水分制限中であるときは、一日の水分摂取量の一部としてこの液体を忘れずに加算してください。

**甘ったるい塩分の多い食物に注意してください：**常にこってりした、甘ったるいまたは塩辛い食物を食べていると、さらにこってりした、甘ったるいまたは塩辛い食物を切望することを覚えておいてください。どなたもこれまで、甘いまたは塩辛い食物を存分に楽しんで、むくんで、気持ちが悪くなり、体重を増加させて、もう二度と食べないという約束を繰り返してきました。約束をしてから2時間後にはまた台所に戻って、食べ残しをつまんでいます。塩辛い食品を制限してください。塩分はのどが渇きます。塩分を摂りすぎると、水分を飲みすぎ、おそらく水分量が増加し、体重が増加し、透析中なら次の日の治療はずっと難しくなるでしょう。クリスマスシーズンの料理を腎臓にやさしいものにする料理法のヒントは素材から作ることです。こうすれば、塩分と肉汁等の、ナトリウムの多い食材を減らすあるいは改善することができます。

**健康によい軽食を仕入れてください：**食料品を買いに行くとき、必ず少量の健康によい軽食をカートに入れてください。低カリウムの食事の指示があるならそれに従って、ニンジンあるいはセロリ等の生の野菜をたくさん入れてください。食欲に誘惑された時に簡単な軽食を作ることができます。健康に良い食事選択について、特に自分の食事計画に関して疑問があるときは、担当の栄養士に尋ねてください。

## 低塩分の食事

食パン 8カップ さいの目または砕いたもの

鶏肉あるいは七面鳥の肉 2カップ 塩分の少ないもの

刻んだ玉ねぎ 1カップ

刻んだセロリ 0.5カップ

タラゴン 小さじ2杯 (シベリア原産のヨモギの一種 葉を香味料に用いる)

鶏肉用香辛料 小さじ1杯

黒コショウ 小さじ1.5杯

すべての食材を混ぜて、軽くかき混ぜてください。

油が敷いてある9x13(約23cmx33cm)のオープン皿に載せてください。

350 °Cでおよそ30分、完全に加熱されるまで焼いてください。

12人前

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腎臓研究所の腎臓専門栄養士です。kwelsh@thekidneyinstitute.com あるいは(414)777-5228 で連絡を取ることができます。

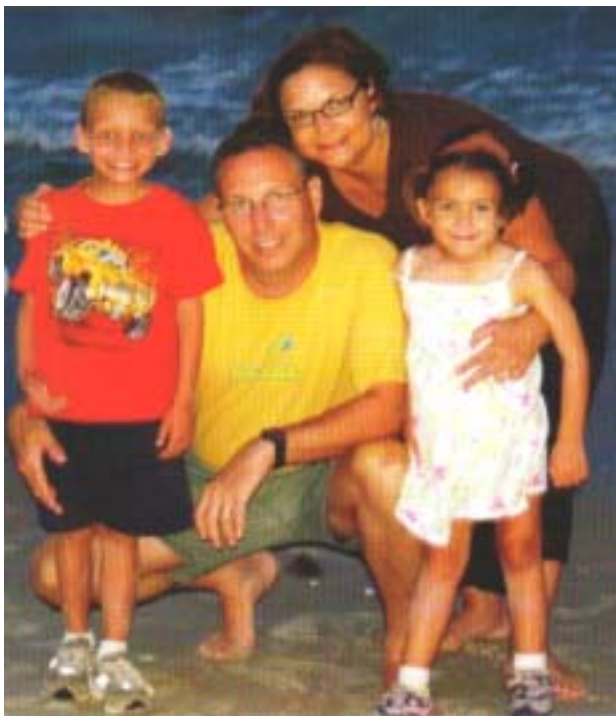
# 感謝

ありがとうございます。PKD 財団においてはこの2つの単語(THANK YOU)を高く評価し、よく使います。しかし、毎日すべての PKD 患者の生命に影響を及ぼす本当に素晴らしい人々を話題にできる幸運な日は毎日というわけではありません。以下の記事で、注目し、確認し、感謝できることを期待しています。

本財団の Gordon Flesch 人道援助賞の受賞者についてお読みください。遺伝による差別を終わらせることに献身している議員、母と息子の PKD 広報チーム、2人のとても献身的な医師、息子とその思い出に捧げた夫婦、最後に、他の PKD 患者を助けるために匿名の臓器提供者になった母と娘。

すべての献身された支援者に感謝するにはページ数が足りませんが、この感謝祭シーズンに、そして常に PKD の根治法を見つけるための支援と取り組みをありがたく思っているか理解してください。合わせて「一人で PKD の影響を全部背負っているわけではない。」ことをお約束できます。

(下の写真) : Gage、Julian、Julia、Quinn Roberts



## JULIA ROBERTS

ボランティア、母親・・・ひらめき

Julia Roberts は並みのボランティアではありません。ARPKD の2人の子どもと常勤の仕事を持っていますが、PKD 財団を支援するために無償で週に少なくとも10時間を割り当てています。

「Julia は私が会った最も熱心な人々の一人です」、と PKD 財団ボランティア活動の全国部長 Tara Fitzgerald は言いました。「彼女は優れたボランティア、母、妻、友人です。我々の PKD 患者チームに Julia がいることは本当に幸運なことです。」

今年、Julia は全国の関係者に対する傑出した指導力、多額の寄付と支援に対して Gordon Flesch 人道援助賞の栄誉を受けました。

Julia は2002年からアトランタ支部のコーディネーターと全国 ARPKD 支部の副コーディネーターを務めました。それだけではありません。昨年 Julia は PKD 財団ボランティア活動委員会の委員に選出されました。

Julia は PKD 財団と PKD 関係者の活動に参加していることそのものが自分への報奨であると考えています。

PKD 財団の活動に参加することで、Julia は ARPKD の子どもに対処する方法とこの病気(PKD)に奪われていない生活に役立つ方法を学びました。

今年、Julia と家族は 5 回連続して PKD 総会に出席しました。彼女は総会を進行中の学習経験と考えています。総会に行かないと、家族に大きな不正行為をしているかのように感じます。

Julia の活動は PKD に対する関心を引き起こすことを越えています。彼女はアトランタ支部に参加して、この病気(PKD)の影響を受けている患者の支援ネットワークを創設しました。Julia は 1 対 1 の対話、電話、あるいは電子メールによって毎日人々と連絡を取ります。また特別な支援が必要な 2 人の子どもとの生活について報告するブログ [www.kidneysandeyes.com](http://www.kidneysandeyes.com) を開設しました。

傑出したボランティアに協力してくれる人と働くことが Julia の職業道徳と献身というわけではありません。彼女と協力した人は助けの必要な人の話を聴いて、元気づける彼女の能力に驚きます。

「Julia と私への思いやりと PKD と戦う情熱がなかったら、私はこれまで PKD 財団に関係しなかったかもしれない」、と Kirsten Sclater-Booth 全国 ARPKD 部会副コーディネータは言いました。

「この病気の影響力の悲嘆と怒りに泣く私の涙を受け入れてくれて、そのエネルギーを活動に切り替えるように励ました。彼女は私の変わることのない友人であり、私を鼓舞してくれます。」

## 婦人議員 JUDY BIGGERT



### PKD 患者の家族のために戦います

遺伝による差別は多くの PKD 患者とその家族に影響を与える問題です。それで、Judy Biggert 下院議員は PKD 患者とその家族と遺伝的な病気で苦しんでいる何百万という人々のために戦っています。

Biggert はイリノイ州第 13 下院議員選挙区を代表する重要な議員で、2005 年と 2006 年に下院で H.R. 1227 遺伝情報差別禁止法を可決するために活動しました。この法案は健康保険契約と雇用において個人を遺伝情報に基づく差別から守ります。

この Progress 誌発行の時点で、法案はすでに上院を通過しましたが、下院で停滞しています。Biggert は強力な特殊利益団体によるこの法案に対する反対を克服し、議員をこの法案の共同提案者として署名させるために PKD 財団やいくつかの他の組織と協力しました。下院で H.R. 1227 に対して 242 人以上の共同提案者を得ることができました。Biggert はまたワシントン D.C. にお



ける「Hope on the Hill : 第 17 回 PKD 総会」期間中の PKD 財団支援者の議会大集会に取り組みました。

遺伝による差別禁止法のほかに、Biggert は政府の PKD 研究費増額などの PKD 財団の政策課題の重要な支援者でした。

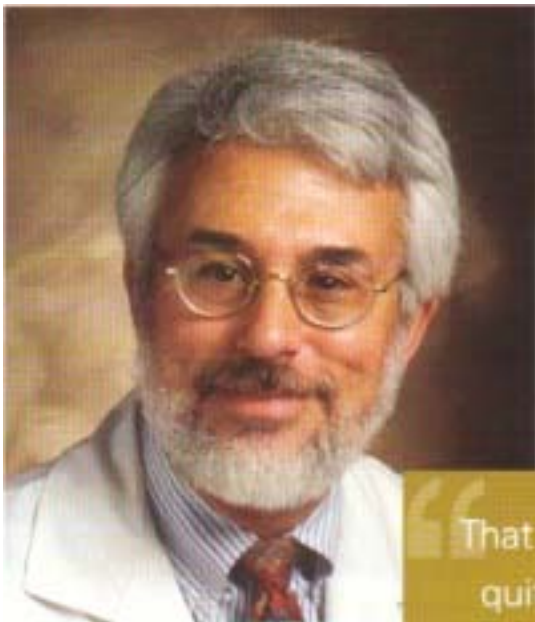
生まれてからずっとイリノイ州に居住している Biggert は議員、弁護士、地域の指導者、シカゴ郊外の中小企業オーナーの経験があります。Biggert は 1992 年にイリノイ州の下院議員に選ばれてから、議員の経歴が始まりました。最初の任期を務めた後に、指導力で名指しされる 20 世紀最初のイリノイ州下院議員になりました。

Biggert は 1998 年に最初に連邦議会の議員になり、教育・労働力、金融サービスと科学委員会の委員です。最初の在職期間に Biggert は Glamour 誌による「New Female Power Players(新しい女性有力者)」に、そしてフォーチュン誌による「The Picks of Congress' New Litter(最高の新議員)」に選ばれました。

## 影響を与える医師

二人の医学諮問委員会委員長

### Ron Perrone 博士



Ron Perrone 博士は多発性嚢胞腎を初めて見たときのことを決して忘れないでしょう。

嚢胞に覆われた腎臓が PKD 患者から切除されるのを見たのは、医科大学を出たばかりのアトランタ病院の腎臓病室における実習訓練期間の最初の週でした。

「それは強い印象を与えました」、と彼は言いました。「本当になにか違っていました。」

それから 25 年以上の間に Perrone 博士は通常の医師より多くの多発性嚢胞腎を見ました。

現在、彼は定期的にタフツニューイングランド医療センターの PKD 患者を治療しています。彼は腎臓移植計画医長で、腎臓病学副所長とタフツ大学医学部の医学部教授を兼ねています。

Perrone 博士はまた PKD 財団の医学諮問委員会の現行の委員長で、PKD 研究を促進するために毎年提供さ

れる数百万ドルの研究費を管理しています。

彼の患者でボストンに住む Judy Ehrlich によると、Perrone 博士は腕が良く、思慮ぶかく、辛抱強く、もの柔らかで、思いやりがあり、献身的で、熱心な、本物の、本当に立派な人です。」

「彼はきちんと実行します」、と彼女は言いました。「多くの医師は専門家であると自称し、患者のことを治療し、病気の治療法や治療法を経験しようとしています。Perrone 博士はそれを実現させようと取り組みますが、他の医師は必ずしもそうではありません。」

およそ 8 年間 Perrone 博士を見てきた北東支部副コーディネータの Steve Fader も同意しました。

「彼は単に非常に良い医師であるだけでなく、本当の人間です」、娘がこの病気(PKD)であると診断されたとき、Perrone 博士は医師であると共に友人として接してくれました、と Fader は言いました。

「彼は私にお嬢さんの具合はいかがですかと尋ねました」、と Fader が説明しました。「それから彼は自分自身について何かを言いました。彼は「あなたは大丈夫ですか?」と、言いました。」

「その話をすると本当に涙が出ます。私は本当に参ってしまいました。彼は確かに立派な人です。」

それに対して、どの患者も「謙虚です」と言う Perrone 博士は PKD に対する関心を維持させたのは患者だと信じています。

「患者は多くのことを知ることにやる気満々で、関心があり、私も同じことに関心を持っています」、と Perrone 博士は言いました。「私はこれらすべての患者の皆さんの生命に関与し、それをもっと良くする機会に感謝しています。」

## Lisa Guay-Woodford 博士



常染色体劣性多発性嚢胞腎 (ARPKD) についての Lisa Guay-Woodford 博士の初体験は悲しいものでした。

およそ 20 年前に Guay-Woodford 博士はボストン子供病院の研修医でした。最初の患者は ARPKD の新生児でした。その赤ちゃんは数カ月間生存しましたが、最初の誕生日の前に亡くなりました。

「それは私には貴重な経験でした」、と Guay-Woodford 博士は言いました。「私の熱意と想像力を引きつけました。」

現在 Guay-Woodford 博士はアラバマ大学バーミンガム校の医学部教

授（遺伝と蛋白合成の医学部門長兼務）と小児腎臓専門医で、毎年およそ10人から12人のARPKDの子どもを診ています。しかし、その技量を探し求めて全国から患者の家族からやって来ますから、時には一年に一人しか診られないこともあります。

またGuay-Woodford博士は広くARPKD研究に関わっています。2004年から2006年までPKD財団の医学諮問委員会の委員長で、現在は同委員会の委員です。

「PKDの医学は大変わくわくし、意欲をそそりますが、PKD患者を診ることは本当にそれとは別の豊かな考え方をもたらします」、と言いました。

「おそらく最も重要なことは私の仕事が両刃の経験であることです。やりがいがありますが、謙虚な気持ちになります。研究成果を待つ家族があることを心に留めています。」

「患者の家族は新しい方法や子どもの生活を改善する新しい試みを見つける研究を行っている我々に多くの希望を持っています。」

PKD財団のARPKD部会副コーディネータのJulia Robertsは2人の子どもGageとQuinnをおよそ3年間Guay-Woodford博士の診察を受けてきました。

「私は彼女が好きです。彼女の話をするとうちに泣いてしまいそうです。」とRobertsは言います。「Guay-Woodford博士に会ったことで子どもの治療法が変わりました。」「私を子どもの適切な支援者に変えてくれました。」

他の人たちも皆同意します。

Robertsのような家族の称賛は喜ばしいことですが、Guay-Woodford博士は今後の目標をできるだけARPKDにすると言いました。その目標は「子どもがARPKDの影響を感じたり、家族がこの病気とそれによる問題で孤独に感じたりしないことです。」

## 感謝したいその他の医学諮問委員会委員長

Vicente Torres

Arlene Chapmen

Ted Steinman

William Bennett

Patty Gabow

Jared Grantham

Phyllis Beckley と娘

## PKD のキャリアでないなら、患者を助けよう

Phyllis Beckley と娘の Laura は、幸いなことに他の家族と異なって、多発性嚢胞腎 (PKD) が家族に及ぼす支配から逃れることができました。

多く見られる遺伝病 PKD を遺伝しませんでした。二人とも他の PKD 患者の生活を変えたいと考えました。

それが母娘が匿名の生体腎ドナーになることに決めた理由です。

「我々はある目的を果たすために生まれて来ると思います」、と Phyllis が言いました。

そのように考えて、Phyllis は 2003 年 8 月に 61 歳のとき夫 Jim、家族と友人達の強い支援を受けて、シアトルのスウェーデン医療センターで腎臓を提供しました。

2 年後に Laura は彼女の後を追いました。

どちらの移植レシピエントも PKD ではない腎臓病で苦しんでいましたが、二人とも必要な人に与えられた生命を持っていたことを幸運に感じています。

「腎臓提供の報奨は決してレシピエントに会わない代わりに、祖母、母と叔母を追悼することでした」、と Phyllis が言いました。「家族以外の他人に元気を与えた経験は言葉で言い表せないものです。」

Laura も同意しました。

病院に行って、腎臓を提供することを表明することは変な感じでしたが、私にはそれが自分がやりたい事であることがわかっていました、と言いました。

Laura は、この様に考えています。生体ドナーとなる希望がある人は、その生涯で然るべき立場、つまり評価されることが目的ではなく、生体ドナーとなることを他の人々にも (同じ行動を取って欲しいと願う) ことです。母と娘は行動への呼びかけを自分たちのように、遺伝性 PKD のキャリアでなく PKD 患者を知っている人に拡大したいと考えています。

Phyllis はそれを簡単に表現しました。「PKD 患者でない人々が参加されることを望みます。」



(上の写真) : Phyllis Beckley と子どもの Jim Aldag、Laura Aldag と Lynda Reynolds

# 研究と医療のニュース

## 計画中のラパマイシンの治験

ラパマイシン(免疫抑制剤)がどのように PKD 患者の肥大した腎臓の大きさを小さくできるかを研究する2つの治験計画が今進行中です。

スイスで行なわれる第1の研究は既に患者の登録を開始しています。チューリッヒ大学における24カ月間の研究はラパマイシンが嚢胞成長速度を遅らせ、それにより PKD 患者の腎機能低下を遅らせるかどうかを調査します。腎臓の大きさは核磁気共鳴画像診断 (MRI)によって測定されます。andreas.serra@usz.chで主任研究者の Andrea Serra 博士に連絡を取れば、この研究と登録形式についての詳細な情報を得られます。

クリーブランド・クリニックが後援する第2の治験はまだ計画段階で、まだ患者の募集は公表されていません。詳細な情報は [www.clinicaltrials.gov/ct/](http://www.clinicaltrials.gov/ct/) にアクセスして、「polycystic kidney disease」と入力し、次に「Pilot Study of Rapamycin as Treatment for Autosomal Dominant」を選んでください。治験に興味のある方はどなたでも [irths@ccf.org](mailto:irths@ccf.org) において Susan Wirth、BSN(看護学士)と連絡を取ることができます。

## ラパマイシンとは？

ラパマイシン(免疫抑制剤)はシロリムスとも呼ばれる免疫抑制剤です。この薬剤は新たに移植された腎臓の拒絶反応を防止するために処方されます。遡及的研究で、カリフォルニア大学サンタバーバラ校の Weimbs 博士に指導された研究者が免疫抑制剤としてラパマイシンを服用している PKD 患者の体内に残した嚢胞腎がラパマイシンを服用しない移植患者の嚢胞腎より小さいことを見つけました。

## PKD の子供向けの治験

2つの新しい治験が子どもと青年の ADPKD と ARPKD 両方の腎臓病を研究しています。

デンバー子供病院における一つ目の研究は降圧剤がどのように優性型 PKD の4歳から21歳の子どもと青年で腎嚢胞肥大を遅らせることができるかを5年間評価します。

この研究の成果がこの同年代グループの患者における ADPKD 対策に対する治療標準に大きな影響を与えるでしょう。

研究関連の薬物療法、家庭用血圧計、(年少の子どもに同行する親一人を含む)デンバーへの往復旅費、検査と放射線医学検査を含むあらゆる費用が支給されます。詳細は、フリーダイヤル 877-765-9237 あるいは [pkd.nurse@uchsc.edu](mailto:pkd.nurse@uchsc.edu) で Melissa Cadnapaphornchai 博士と連絡を取ってください。

ボストンとカンザスシティー両方の施設による二つ目の研究は優性と劣性の PKD (ADPKD と ARPKD) を含む慢性腎臓病の子どもを観察しています。この研究は腎機能低下のリスク要因を決定し、腎不全がどのように心臓病と成長不全等の神経認知の機能と行動に影響を与えるかを明らかにします。



登録が既に始まりました。詳細は [www.clinicaltrials.gov/ct/show/](http://www.clinicaltrials.gov/ct/show/) にお願ひします。

### 研究施設と連絡先

ジョンス・ホプキンス大学、ボルティモア、メリーランド州：Susan Furth 医博、博士、[sfurth@jhmi.edu](mailto:sfurth@jhmi.edu)  
あるいは 410-502-7964

マーシー子ども病院、カンザスシティー、ミズーリ州：  
Brad Warady 医博、[bwarady@cmh.edu](mailto:bwarady@cmh.edu) あるいは 816-234-3812

### 医師たちは新しい研究報告において血圧の問題を検討しています

Ronald Perrone 博士による「ADPKD の早期診断：高血圧の治療の示唆」という記事が *Nephrology News & Issues* 誌の夏号に掲載されました。

この記事は高血圧が PKD 患者にどのように重大な脅威であること、時には腎不全それ自体より重大であることを述べています。

Perrone 博士は PKD 財団の医学諮問委員会の委員長で、タフツニューイングランド医療センターの腎臓移植計画医療部長です。またタフツ大学医学部の腎臓病学の副所長と医学部教授を兼務しています。全部の記事を読むには [www.pkdcure.org](http://www.pkdcure.org) にアクセスして、*Medical News Archives* を見てください。

### 腎臓病を早期に確認できる新しい検査法

*Annals of Internal Medicine* 誌に発表された研究が新しい検査法が早期に腎臓病を確認するのに役立つことができたと報告しています。

NY1 News (Time Warner 系ケーブルテレビ局) のニュースによると、この検査はシスタチン C (酵素による細胞および組織の障害を抑制する塩基性低分子蛋白) と呼ばれる蛋白量を測定します。研究者は標準的な腎機能検査であるクレアチニンと呼ばれる蛋白質によって検出されないリスクを確認するのに役立つと言います。

「シスタチン C レベルの高い人は死亡率が高いらしいということがわかりました。心臓血管系が原因の死亡率と、心臓発作や脳卒中になる割合がほぼ 2 倍です」と、この研究の著者でサンフランシスコ退役軍人援護局医療センターの Michael Shlipak 博士は言います。

研究者は正常なクレアチニン値が必ずしも正常な腎機能を意味しないこと、シスタチンが通常のクレアチニン検査と共に行うべき新しいツールであると報告しています。

しかし、スタッテン島大学病院の腎臓病部門部長 Morton Kleiner 博士はシスタチン検査に改善効果がありますが、患者の治療法やスクリーニング検査を変更するほどではありませんと言っています。(NY1 News)

# 一般ニュース

## PKD 財団と BODY WORLDS 展が協力

BODY WORLDS 展(人間の体を使った人体標本の展覧会)は世界中で最も多くの人が見物した周遊展示会ですが、PKD 財団は訪問者に PKD になった本物の腎臓の拡大した様子を見て、PKD に関する大衆に情報を与えるために協力しています。

今セントポール市(ミネソタ州南東部の都市で州都)、ボストンとバンクーバーで開催されている展覧会は、腎臓のほかに、身体全体、個々の臓器と透明な体の切片を含むおよそ 200 体の本物のヒトの標本を展示します。それらは体液と脂質を反応性のプラスチックで置き換える技術であるプラスティネーションプロセスによって保存されました。



(写真) Dan Larson PKD 財団総裁兼 CEO と Gary DeGrande 支部コーディネーター兼評議員会委員がミネソタ州科学博物館における人体の解剖展覧会：BODY WORLDS 展で多発性嚢胞の腎臓を見ています。

BODY WORLDS 展は我々自身の生理機能と健康状態を見て、理解し、ヒトであることの新しい評価と尊敬を得るための一生に一度の機会を提供します。BODY WORLDS 展に関する詳細は [www.bodyworlds.com](http://www.bodyworlds.com) にアクセスしてください。

## 合衆国上院、PKD 認識向上週間を可決

米国上院はレーバーデー(米国・カナダでは9月の第1月曜日)の翌週に PKD に認識向上週間を宣言する上院決議を可決しました。オハイオの Mike DeWine 上院議員が決議案を提出し、上院によって可決されました。

この決議案は全米で行われる PKD 財団の「PKD 行進(Walk for PKD)」行事と一致させるために9月の第3週(10-16日)を PKD 認識向上週間と宣言します。

PKD 認識向上週間は 2006 年の PKD 財団の上位の立法府の優先事項でした。この決議案は大衆と議員の間で PKD に対する意識を向上させるのに役立つでしょう。