

# PKD PROGRESS

Your Guide to Living with Polycystic Kidney Disease

2008年冬バージョン

<目次>



## 科学と健康

- 4 専門家に聞く
- 11 PKD 研究-地球の各地から
- 14 我等が手作りの「阻止」
- 17 PKD にやさしいレシピ
- 19 研究と医療

## 生活様式と家族

- 7 ARPKD 特集
- 9 PKD の母親の経験

## 今月号

- 2 会長のメッセージ

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

注2) 本誌は Progress 誌全てではなく、PKDの会が一部を選んで翻訳したダイジェスト版です。

注3) ここに記載された情報に起因する損害または権利の損害に関して、PKDの会は一切その責任を負いません。

Copyright (c) 2008 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、治療への道を見つける研究をすることです。

PKD Progress 誌は患者、医者と医学研究者のためのニュースレターです。専門家の記事で表明された意見はこの寄稿者のもので、PKD 財団の意見を反映していません。

作品の帰属の記載があれば自由に転載できます。



### 悲しみの中での感謝

私は、62年前に第2次世界大戦が終わった時にいた町への旅から戻ったばかりです。その町で、私は私の父も1945年に(アメリカ軍の隊員として)戦争の直後に歩いた通りを歩きました。

私はその時代に思いをはせて、悲しみの感情と、被災しまた亡くなられた全ての方々への悲しみとともに感謝を感じていました... と同時に、人々の自由を守るのに多大な尽力をつくってくださったアメリカの人々の自己犠牲に深い感謝を感じていました。

子供のころ、私の父(現在 83 歳)は、父の最初のころの兵役について話してくれました。1941年の12月7日にパールハーバーが攻撃された後、父は家の農場で働くために大学を去りました。父は(農民なので)徴兵は猶予されましたが、幾多のアメリカの若者と同様に、国への義務と自由を守ることが、動機で、後に徴兵召集に志願することになりました。人は「どうして?」と聞くでしょう。その答えは：わが国とその自由は直接的に危機にさらされ — その結果、彼らにとって、戦争は極めて個人的な事態だったのです。他のどの国も合衆国を守ってくれようとしないので、連邦議会が戦争を宣言したときに、心の中で彼らも宣戦布告したのです。

マーク・トゥエインは言いました、「犬の闘いは体の大きさではないのです、”闘争心”の大きさなのです。」他の多くの非営利団体と比べて、PKD 財団はまだ若くて小さい — いうなれば、この例えの「子犬」です。しかしながら、PKD は個々の家族を「攻撃」し、その近未来を脅かすので、多くの人々は個人的に宣戦布告し、PKD 財団でこの疾病を制圧する取り組みに「入隊」しています。彼らの個人的な情熱、寛容そして、この分野に現在存在する希望への感謝が、このいわば「子犬」に”闘争心”を植えつけています。米国南西地区で主要なボランティアをやってくださっている人が最近言いました「PKD 財団に、PKD に苦しむ我が家の 5 人(私を含み)が身につまされました。このたびのボランティアは、個人的にですが、本当に PKD のことを考えてください！」

上記のことは、私にとって悲しみと感謝の両方の感情をもたらします。まず、数多くの家族が PKD の惨害に苦しんでいることに悲しみを覚えています... 私

私たちはまだ処置法や治療法を見つけておりませんし、第三者的に「傍観」しているだけの人もいます。一方で、PKD 財団の個々のそして全メンバーが「戦う隊」へと成長していることに心から感謝しています... 彼らは寛容で、主導性を持ってそして情熱的です。—さらに、PKD の処置や治療に精力的に長期にわたって尽くしている個々の科学者にも感謝しています。PKD 財団は PKD に「宣戦布告」しました。私はもっと多くの方が同様に参戦してくれると期待しています... 全員が完全勝利を勝ち取ることに自信を持って。

PKD 財団会長

ダン・ラーソン (Dan Larson)

# ASK THE EXPERTS



専門家に聞く

**Q** PKD患者が安全に用いることのできる鎮痛薬にはどんな種類がありますか？

**A** NSAID（非ステロイド系抗炎症薬）を使ってはいけません。なぜならこれらの成分はネフロンに毒性があり、腎臓を傷めるからです。NSAIDはイブプロフェン(Ibuprofen)、アレブ(Aleve)、モトリン(Motrin)を含みます。PKD患者はティレノル(Tylenol) 650-1000mgを一日4回まで使用することができます。もし、この薬が効かないときはティレノルに加えてトラマドル(Tramadol)、クロニダイン(Clonidine)またはアミトリプティリン(Amitriptyline)などを医師のアドバイスの元で使ってみてください。

**Q** 食用大豆、亜麻種油、魚油などはPKD患者にとって有用なものでしょうか？

**A** 魚油は、血管中の悪いプラークの形成を減少させるためにPKD患者だけでなくどのような人にも心臓血管に有益な効果を持つことが示されてきています。大豆と亜麻種油はのう胞を持ったラットとマウスの実験で研究されており、はっきりした結果が認められています。私の知る限りでは、人間に対してそのような研究をしたと公表されたものはありません。

**Q** 遺伝子検査はどんなものですか？

**A** 皆さんが持っている突然変異の決定は、患者の血液サンプルを用いて直接DNA分析によって行ったり、同じ病気を患った家族の人々の血液サンプルを分析する連鎖解析などにより行うことができます。

**Q** PKD1またはPKD2 遺伝子に突然変異を持つかどうか判定する遺伝子検査をした結果、不利になることはありますか？

**A** 検査には1,200-1,500ドルほどの高額な費用がかかります。それには医師によって採血してもらったり、検査機関への送料などを含みますので、その結果は患者の医療記録の一部になります。その結果、後日保険に加入できるかどうかという問題が生じることになります。なぜならPKDは保険会社には既往症として考えられているからです。

**Q** (今第三相の治験中の) トルバプタン(Tolvaptan)はラベルなし(off label、現在FDAのよって承認されていない状態のことを指している)で使うことができますか？

**A** トルバプタンは今のところどの臨床でもまだ承認されていません。そのため、まだ全く処方できない状態です。あと数年以内に低ナトリウム血症用として承認される可能性が高いですから、それが一旦FDAの承認を受けたならラベルなしで使うことができます。しかし、研究によりトルバプタンが有効で安全であることがはっきりと示されるまで、PKD用にはラベルなしで使用しないことを強く推奨します。

**Q** 腎臓移植後の拒絶反応の薬物治療としてのステロイド剤の現在の使用法について説明してください。

**A** 腎臓移植後の拒絶反応を防止するためのステロイド剤の服用は、その使用が始まった初期段階から減少してきていると思います。いまでは、腎臓移植を行ったあと患者は時間とともにステロイド剤の量を少なくするのが今では一般的になっています。腎臓移植で腎臓をもらった人がステロイド剤の使用を完全になくすことができるかどうかはまだわかっていません。多くのプログラムでは現在腎臓移植後のステロイド剤を完全に避けているか、または急速に使用量を少なくしています。そのような規定を定めてから少なくとも5年経ちますが、よい結果が得られています。しかし長期の間ステロイド剤を使用しなかったことについての結果はまだ知られておりません。

これらの質問はフロリダ州オランドで開催された「2007年PKD全国大会」で回答されたものです。質疑応答の会議で特徴的なことは、PKDの研究に経験を持つ6人の医師団が回答に当たったことです。その医師の名は次の通り。

Dr. Benjamin D. Cowley Jr., University of Oklahoma Health Sciences Center;

Dr. Thomas Pearson, Emory University;

Dr. Ronald D. Perrone, Tufts New England Medical Center;

Dr. Theodore Steinman, Harvard Medical School;

Dr. Terry Watnick, Johns Hopkins School of Medicine;

Kelly L. Welsh, Dietary Consultant in Milwaukee, WI.



ARPKD 特集 – 診断ではソルトレーク市の幼児を決め付けることはできない

「日々の生活は神の贈り物です、とよく言われているのは知っています、でもそれは真実なんです。」

多くの妊婦の様に、アミー・フォルカーは予定日の数日前から陣痛が始まりました。しかし、他の女性と違い、彼女は破水しなかったのです。超音波診断でわかったのは、彼女は羊水が無かったのです。アミーはショックを受けましたが、お医者さんに彼女の女の赤ちゃんは **ARPKD**(常染色体劣性多発性嚢胞腎)だと告げられた時はもっとショックでした。

アミーの娘、カレーズは、生後 **5** 日間入院していました。その間家族は何が起こっているのかを理解しようとしていました。

アミーとジェレミーは、担当腎臓専門医のユタ大学のシャーボティ医師を通して **PKD** 財団のことを知りました。**2** 人ともその地域支部に深くかかわり、娘に何をしてやれるかを知ろうと決めました。アミーは現在ソルトレーク市の「**PKD** と歩む会」の共同コーディネータをやっています。

「研究助成の資金を出すためにだと知っているのも、満足しています。」とアミーは言っています。

今年のバレンタイン・デーにカレーズは2歳になりました。アミー、ジェレミーとその家族は、彼女が **ARPKD** の児が最も不安定な「新生児期」を無事に生き抜いたことに勝る幸せはありませんでした。

カレーズは新生児期に血圧に苦闘しましたが、今は安定していますし、幸運なことに日に2種類の薬と鉄剤のサプリメントだけで済んでいます。

昨年、カレーズは国立衛生研究所の調査研究に参加しました：

「常染色体劣性多発性嚢胞腎と先天性肝線維症の臨床試験」です。

研究は3日半掛り、カレーズは感染症以外の広範囲な検査を受けました。この研究で得られた情報は将来の研究を方向付ける基盤として提供されます。

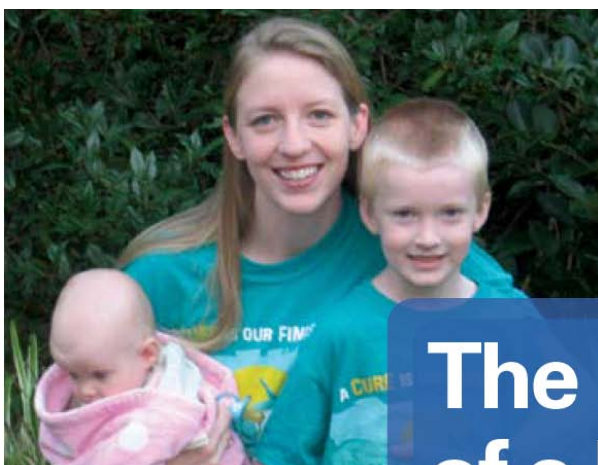
カレーズは同年代の児と同じように、遊んだり、ダンスしたり、裸足で芝生を走ったりするのが大好きです。彼女はお姉さんのリーガンが大好きで、お姉さんがすることを何でもしたがります。

アミーは娘が良好なことに感謝していますが、病気の児を持つことで人生の多くのことを教えられています。

「カレーズを持ったことで、私たちの健康のことを考えるようになりましたし、私たち自身と娘の健康に気を遣うようになりました。」とアミーは言っています。

アミーと夫は、娘は **ARPKD** ですが、しかし、それは彼女を決め付けるものではないと実感してきています。フォルカー家の家族は **ARPKD** のことを知れば知るほど、カレーズに普通の子として接するようになりました。最も重要なことは、カレーズは家族にとって人生のより大きな絵として見えることで、ちょっとした不便のストレスなんか問題では無いということです。同時にこのことが彼らをより強い家族にしてくれました。

「私は将来いつか何が起こるかを考えないようにしています、時々難しいですけどね。」とアミーは言っています。「いずれは、彼女は困難に出会うと思いますが、その時が来たら私たちはそれに対処します。今はただ、私は私のすてきな女の児が毎日を過ごしているのを感謝するだけです。」



# The Experiences of a PKD Mom

by Heather Oman

## PKDの母親の経験

ヒーサー・オマンによる手記

医者とは時々私のことをきちんと診てくれないことがあります。私はかつてかかりつけの小児科医が同意しないにもかかわらず息子が急性ののどの炎症にかかったと言いました。私は息子のことをよく知っているのでも検査をしてもらいたかったのです。その主張が確かなものとなったとき私は有頂天でした。

2006年1月、私は最初に診てもらった医師に対しつまずくことがよくあり、その痺れと疼きが時々足腰までに及ぶことがあると簡単に述べました。私はその説明がそんなにひどいことではないと考えていましたし、医者はたいしたことができないだろうと見込んでいたのです。それは間違いでした。

医者は脊髄腫瘍の疑いを調べるために腰のMRI検査を含む考えただけのあらゆる検査を命じました。医者はそれが癌ではないと期待する、と大きな声で言いました。ある意味において私はPKDというより癌の診断の方の心の準備を事実上していたのです。MRIで大きな多発性のう胞腎が見つかって、それが脊髄を圧迫し痺れを引き起こしていると医者は説明してくれました。彼はPKDのことをよく知っていて、どのような治療を避けるべきか、どのような治療が安全か、どのような専門医にかかるべきか、ということを私に最初から忠告してくれました。これらの新しい情報があつたおかげで私は未知の分野に突然踏み込むことができました。それらの情報を通じて私を導き助けてくれる人を持ったことは救いでした。それ以来私はいろいろな医者に見てもらっていますし、その中の幾人かはよりよい医者です。私が今入り込んだ領域はもはや未知の物ではない感じがします。そして家族と私がそれらを通して一緒に道を切

り開いています。しかし、PKDに関して助けてくれた人々のことを述べ、また感謝をしたように私は最初に診てくれた医者に永遠に感謝したいと思っています。彼は私のことをきちんと診てくれた医者でした。

# PKD Research

From Around the Globe



## PKD 研究 - 地球の各地から

毎日、医者や研究者が PKD の治療の発見のために働いています。2007 年に PKD 財団は研究を通じて治療法を発見するために 420 万ドルを計上します。この基金は現在、他のいくつかのプロジェクトと共に、2 件の多施設における臨床試験と 10 件の予備的研究に使われます。

そして、世界はどんどん小さくなってきているので、これらの多くの試験は米国外の病院で行われています。これらの病院は PKD に苦しむ患者の治療を提供しながら研究しています。私たちは、皆さんに現在の PKD の研究をもっと知ってもらうために、これらの諸外国の病院を紹介します。

部署：腎臓病学・ゲノム医療部門

所在：トロント大学、カナダ・オンタリオ州

トロント大学の腎臓病学・遺伝子医療部門ではカナダの PKD 治療マップを提供しています。2000 年に開設したこの病院では、約 150 家族 400 人以上の患者を診ていて、その殆どが遺伝性であると診断されています。遺伝子診断はこの病院では重要視されており、PKD の疑いのある家族も調べています。

トロント病院では、現在、トルバプタン(Tolvaptan)を使った臨床試験のテスト拠点になるべく、最終段階の詳細を詰めています。トルバプタンは腎嚢胞の成長を遅らせると期待されています。この試験は現在米国で患者の募集をしています。

「この病院の主目的は、患者さんに ADPKD の診断や予後診断と治療法の最新の知識を提供することです。私たちは、基礎的な治療研究から、これを実現できると考えています。」

- ヨーク・ペイ医師 - 腎臓病学・ゲノム医療部門



部署：ホルステブロ病院腎臓病学研究部門  
所在：デンマーク・ホルステブロ

この比較的小さな病院はデンマークの小さな都市のホルステブロにあります。この病院の診療所は、できてからまだ数年しかたっていませんが、すでに 50 以上の患者を診ています。

ここでは、アーリング・ペデルセン医師の指導のもとで、3 件の臨床試験がカロリーナ・カニーロにより実施されています。この治験は医学博士号研究プロジェクトの一環として、腎臓内の濾過細胞の機能に注目してカニーロが実施したものです。動物試験ではバソプレシン (Vasopressin) は嚢胞の成長を遅らせる効果が診られました。この治験は人体で同様の効果が出るかどうかを診るものです。



部署：腎臓病診療所  
所在：大学病院、スイス・チューリッヒ

スイス・チューリッヒの腎臓病診療所は 1960 年代に設立されました。その設備は ADPKD を重要視したもので、豊富なサービスを目指しています。この診療所では、PKD の可能性のある家族の審査や、症状の治療法、遺伝カウンセリング、社会保障や栄養相談も行っています。

この診療所は主にスイス国内の患者を診ていますが、外国から来ている患者もいます。その一人は南アフリカに住んでいます。

チューリッヒの医師たちは、現在 3 件の PKD の治験を指導しています。その主たる研究はシロリムス (sirolimus) 複合体－腎臓移植の拒否反応を抑えるのに使われている免疫抑制剤－の影響とその腎臓嚢胞の成長阻害効果です。この診

療所はまた、シロリムスに似た複合体のエヴェロリムス (everolimus) の影響を調べる治験も行っています。

「私たちは、ADPKD を患っている患者さんに望みを与える国際的な活動のために努力しています。私たちの目標は、2006 年に最初に治験を始めた時と同様に、ADPKD の完全治療に向かって一歩を進めることです。」

— アンドレアス・セーラ、腎臓病診療所

(その他の世界の PKD 診療所)

## Other International PKD Clinics

**Argentina** Nephrology Clinic, Hospital Universitario Austral  
Av. Juan Domingo Peron 1500,  
Pilar, Buenos Aires Argentina B16290DT  
Appointments: 54 2322 48 20 00  
Information: 54 2322 48 29 19  
[www.hospital.austral.edu.ar](http://www.hospital.austral.edu.ar)

**Bulgaria** Clinic of Nephrology & Dialysis  
University Hospital  
8A G. Kochev Str.  
Pleven 5800, Bulgaria  
359 64 886 5111

**Germany** Nephrology Clinic, University Hospital Freiburg  
Hugstetter Strasse 5  
Freiburg, Germany 79106  
49 761 2703251  
[www.uniklinik-freiburg.de/ip/splash/start.html](http://www.uniklinik-freiburg.de/ip/splash/start.html)

我等が手作りの Halt (阻止) :

## ロン・ペローネ医師による HALT PKD 臨床試験に関する Q&A

**Q** HALT PKD とはどんな臨床試験ですか？

**A** HALT-PKD 研究は、常染色体優性多発性嚢胞腎 (ADPKD) の初めての前方視的な成人に対する無作為の治療介入研究です。この研究は国立衛生研究所、ベリンガー・インケルハイム製薬、メルク、そして PKD 財団の支援を受けています。その目的は、初期 (研究-A) とそれ以後 (研究-B) の ADPKD の腎臓と心臓疾患の進行を遅らせるか阻止することです。HALT-PKD 研究の中では、ADPKD 患者へのアンジオテンシン (angiotensin) の影響をブロックするためにアンジオテンシン変換酵素阻害剤のリシノプリル (lisinopril) が A・B 両研究の全ての患者に処方されます。さらに、アンジオテンシン受容体遮断薬のテルミサルタン (telmisartan) を追加することが ADPKD 患者の腎臓と心臓に対するアンジオテンシンの影響をさらに遮断できるかどうかは、よくわかっていません。そのため、A・B 両研究では患者は無作為にリシノプリルとプラセボ (placebo) か、リシノプリルとテルミサルタンの組合せが処方されます。研究 - A の患者は、無作為に標準か意図的な血圧調整を行います。募集の後、腎臓と心臓の ADPKD への効果は 5 年間継続調査されます。

**Q** どうしてこの研究が世界中の PKD 患者にとって重要なのですか？

**A** ADPKD の最適な血圧の目標値も、最良の血圧調整薬剤もわかっていません。現在、多くの ADPKD の人々が脳梗塞や心臓発作を含む高血圧の合併症に襲われています。これは ADPKD 特有の合併症、肝臓のう胞や脳動脈瘤よりも多いのです。

**Q** 腎臓専門医として血圧上昇と心臓血管の疾病は PKD 患者にどのような影響を与えていると思いますか？

**A** ADPKD における血圧上昇の合併症は良く知られています。それらは、腎臓機能のより早い悪化、脳卒中、心筋肥大、心臓発作や心臓麻痺です。これらの合併症

は透析の開始や腎臓移植の以前でも以後でも起こり得ます。透析や移植の可能性への影響だけでなく、心臓血管の合併症はADPKD患者の死亡の原因になります。

**Q** どうしてこれらの2つの健康問題はPKD患者の死亡の原因であることがおっぴらに議論されないのでしょうか？

**A** ADPKD患者にとって明確で理解できる傾向があり、その担当医は腎臓や肝臓の嚢胞に関する実施中の治療問題、たとえば腹部の膨大、痛み、出血や感染に的を絞っています。私たち臨床医としての認識としては、人々の血圧上昇や慢性の腎臓疾患から来る心臓血管の合併症の、危険性はこの10年来、増加しています。腎臓医師は、患者と、明らかな医療問題の管理に加えて、これらの長期の問題やその予防に関して、もっと対話をする必要があります。

**Q** この臨床試験への患者の関与やその結果は、将来のPKD臨床試験への政府の支援に、どのように影響を与えますか？

**A** この長期の臨床研究を成功させるためには、米国とカナダから1000人を超えるADPKDの人の募集が必要です。ADPKDの団体がこの臨床研究への意欲的な参加を示すことは、私たちが現在と将来の世代へ科学的な進歩を維持できることを意味しています。臨床試験無しには、研究室で発見されたどんな新薬も、人体への使用ができるようにはなりません。

**Q** この研究からどのような発見を望んでいますか？

**A** ADPKDはゆっくり進行する腎臓疾患で、腎臓不全までに平均で約55年かかります。しかしながら、ADPKDの誰でも、またADPKDの家族にも、腎臓が正常に機能していても腎臓の腫大によるさまざまな苦痛があることは分かっています。このHALT PKD研究は、5年という比較的短期間にわたり、腎臓の大きさを測定して介入の効果を診る最初の臨床試験です。私たちはHALTが成功裏に完了することがADPKDにおける将来の臨床試験のおぜん立てをしてくれると確信しています。私たちは、もっと集中的な血圧管理か薬剤の組合せが現在の治療処置よりいいかどうかを決定します。この結果が、全てのADPKDの人々の日々の管理の基本になると思います。

最後に、承諾の上で提供していただいた、DNA のサンプル、血液そして尿は収集され、国立衛生研究所の収納庫に匿名で保管され、将来の分析や追加の研究に供されます。

HALT PKD についてもっと知りたいときは…

Learn more about HALT PKD at ...

[www.pkdcure.org/halt](http://www.pkdcure.org/halt)  
or  
[www.pkdcure.org/clinicaltrials](http://www.pkdcure.org/clinicaltrials)

# PKD-FRIENDLY RECIPES

## for Your Holiday Gatherings

PKDにやさしいレシピ（休日の集まりのために）

PKD患者である腎臓栄養士のケリー・ウエルシュと二人の母親が、腎臓病にかかった家族のための人工透析前、人工透析中、腎臓移植後用の総合的なレシピの本を共著として最近発行しました。このレシピ本は2008年3月からPKD財団を通して入手することができます。ところで、その3つの簡単でおいしく作れる人工透析前用のレシピをこっそりお見せしますのでご利用ください。その料理本に関してアップデートをするには [www.pdkcure.org](http://www.pdkcure.org) のPKD e-newsに登録してください。

### 前菜： ナス漬け 4人前

大きなナス 1 1/2 2つに切る

オリーブ油の料理用スプレー

オリーブ油 大さじ1杯

春玉ねぎ 1個 あらくみじん切りにする

辛いパプリカ 小さじ1杯

低脂肪プレーンヨーグルト 大さじ1と小さじ1/2

荒挽き黒コショウ

薄く切ったバジル 大さじ1と小さじ1/2

オーブンを350度に熱します。ナスに料理用スプレーをかけます。1時間焼き上げてから布を張った篩で繊維成分を裏ごしして1時間の間水抜きをします。繊維成分を取り除いてフードプロセッサーでピューレにしてボールに入れます。中火にしてソテー用フライパンで油を加熱します。玉ねぎを5分間またはやわらかくなるまで煮ます。ニンニクを加えてさらに3分あるいはやわらかくなる

まで煮ます。トマトやパプリカを加え3分から5分間加熱します。そして冷ましておきます。ピューレにヨーグルトを加えて攪拌します。さらにトマトとパプリカを加えます。塩コショウで味を調えます。30分間冷まします。バジルを付け合せます。生野菜と一緒によそってできあがりです。

#### 副菜：クルミペーストとサヤインゲン 4人前

サヤインゲン 縁をとっておく 1 1/2ポンド

クルミ 1カップ

オリーブ油 1/2カップ

レモンの絞り汁 大さじ1杯

純正な塩 小さじ1/2

黒コショウ 挽かれたばかりのもの

軽く塩を加えた沸騰水の入った鍋でサヤインゲンをやわらかくなるまでおよそ3分間煮ます。湯をこぼしてから冷水に通して調理を止めます。一方、中火にしてフライパンでクルミがほんのり金色になるまで時々かき混ぜながら6-7分間焼きます。クルミの半分はとっておき、残りを開閉できるビニール袋に入れて肉たたきあるいはローラーで押しつぶします。大きなボールの中で油、レモンの絞り汁、塩、黒コショウ少々を泡立てるように混ぜます。つぶしたクルミとそのままのクルミとサヤインゲンを加えよく混ぜ合わせてなじませます。冷やすか室温にしてできあがりです。（1日前に作っておくことができます。ラップをかけて冷凍しましょう）

#### 主菜アントレ： ハチミツとニンニクの厚切り豚肉 4人前

レモン絞り汁 1/4 カップ

ハチミツ 1/4カップ

醤油 大さじ2杯

ドライ シェリー 大さじ1杯

ニンニク 小球根2個 みじん切りにしたもの

骨なし 中央に切れ目を入れた厚切り豚肉

小さなボールの中で厚切り豚肉以外のすべての材料を一緒にします。厚切り豚肉を薄い耐熱皿に置きます。豚肉にボールのたれを注ぎます。蓋をして4時間または一晩冷蔵します。豚肉からたれを取り除きます。取り除いたたれを小さなシチューなべに入れ中火でぐつぐつ煮ます。熱源から4-6インチ離して12分から15分間豚肉を直火で焼きます。料理の間に一回豚肉を回転させてたれを何度かかけます。網焼きしてもいいでしょう！

# 研究と医療

## 科学プログラム（ペア組みされた臓器提供）のナショナルディレクタからのノート

ペア組みされた臓器提供とは、個人が腎臓を家族の一員あるいは友人に与えることを可能にする手続きです。しかし、このことはドナー（提供者）とレシピエント（受給者）が不適合であれば不可能です。すなわち、ドナーの血液型が合わなかったり、レシピエントが提供された腎臓に対して抗体を持つような場合がそれに該当します。そのような事態が発生したら、ドナーとレシピエントは他の不適合なドナー/レシピエントペアと組み合わせられます。そして、腎臓はその2組の間で交換されます。このペア組は2つまたはそれ以上のドナー/レシピエントペア組みの間で起きる場合があります。

人間の腎臓移植は50年以上前に成功したので、腎臓を必要としている患者の数は供給を上回っています。2007年9月現在米国だけで73,000人以上の患者が腎臓移植を待ち望んでいます。この統計が採られるようになってから、移植を待つ患者の数は毎年増加し続けています。

提供される腎臓は亡くなったドナーと生きているドナーの両方の場合があります。現在ではおよそ半分の提供された腎臓が生きているドナーからのものです。過去数年間の亡くなったドナーと生きているドナーの両方の数は増え続けていますが腎臓移植を必要とする患者の数に見合った増加をしてきておりません。数量が増えたので移植に要する待ち時間が増えることになりました。米国では腎臓移植のための平均待ち時間は3年以上になっています。

ペア組み提供プログラムはいくつかの州や協会で立ち上がっています。「臓器シェアリングのための統一ネットワーク（UNOS）」は全国での不適合なドナー・レシピエントの組み合わせをするためのソフトウェアを開発しつつあります。さらなる情報が欲しいときには、UNOSは [www.unos.org](http://www.unos.org) またはペア組み提供ネットワークは[www.paireddonationnetwork.org](http://www.paireddonationnetwork.org) を参照してください。

## PKD財団は若い研究者のために研究助成金を提供します

PKD財団は2008年7月から始まる新しい研究交付金用の「申請の要件」を発行しました。「若い研究者のキャリア開発賞」は博士号取得後のフェロウシップを終えた研究者で最近アメリカの大学や付属の医学施設で学部に申請している者または職を得た者を対象にしています。この「賞」は多発性嚢胞腎の分野で研究者として前途あることを示した高い質を持つ若い科学者が、研究プログ

ラムを確立する助けとなることを意図して作られました。賞金は2年間に亘り毎年75,000ドル、合計金額は150,000ドルとなります。

### 実証されていない治療の主張

メドラ株式会社 (Medora Inc.) と呼ばれる機関が人間の胚芽基幹細胞を用いて多発性嚢胞腎をもつ患者に治療を加え治したと主張しています。この会社はPKD患者に対する治療に30,000ドルという値をつけて商売しています。メドラ社に関する情報によれば、同社はカリフォルニアにあり、治療はドミニカ共和国で行われているということです。

PKD財団は、この主張を実証するために提出されたいかなる科学的な証拠も得ていません。それに加えて、われわれの科学顧問委員会の専門家やわれわれが相談した他のPKD遺伝学者はこの治療が実施されたことを大変疑わしく感じています。なぜなら、乗り越えなければならない根本的な技術的、生物学的、そして免疫学的な困難があると考えたからです。

PKD財団はこの治療を受けることを推奨しません。そして、あなたの医療的ケアや治療に関してそのような状況があるのなら、大きな変更をする前に必ずかかりつけの医師または医療ケアチームに見てもらうべきです。

### PKD患者のための診療施設がオンライン化されました

PKD患者と医療専門家はいま [www.pkdcure.org/clinics](http://www.pkdcure.org/clinics) でPKD患者用の腎臓病の診療施設のリストにアクセスすることができます。ここを見ればアメリカ合衆国全土といくつかの国々にある診療施設に関する情報を見つけることができます。もし、PKDに関する知識を持ちPKD患者を治療した経験を持つスタッフがいたら、その診療施設は資格を有するとされてリストに載せられます。PKD財団は当ウェブサイトはこのセクションをより拡大すべく作業しておりますので、アップデートに対して時々チェックするようお願いいたします。

**注意：** PKD財団は以下のリストに載せられた診療施設より提供されるいかなる診療、医師、治療をも保証するものではありません。このリストはPKD患者の会に対する情報サービスとしてのみ提供されています。