

PKD PROGRESS

Your Guide to Living with Polycystic Kidney Disease



特集 栄養摂取特集版

- 7. どうして栄養摂取
- 7. ケリー・ウェルシュとの
Q&A
- 9. PKD 患者の栄養摂取を
学ぶ

科学と健康

- 3. 専門家に聞く
- 12. 研究と医療のニュース
- 14. 2008 年の PKD 出資
- 16. ロスコバティン
ローレント・メイジャー医師
との Q&A

生活スタイルと家族

- 4. ダブルスのパートナー
が腎臓ドナーに
- 17. ARPKD 事例
子供が移植後良くなった

本号では

- 2. 会長のメッセージ
- 6. 連邦政府のコーナー
連邦議会で PKD 代表者大会
- 19. その他のニュース
連邦議会代表者大会成功

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。



会長のメッセージ

「食べ物が体をつくる」 - と私は思います！

「食べ物が体をつくる」とは良い食べ物が健康で元気になるためになるということです。1826年にフランス人のブリア＝サヴァラン(訳注：サヴァラン菓子の名前の由来の美食家)は”Dis-moi ce que tu manges, je te dirai ce que tu es”「あなたが何を食べているかを言ってくれば、私はあなたの具合を言い当てましょう」と書いています。後に1836年にルドウィン・アンドレアス・フーエルバッハは”Der Mensch ist, was er ißt,”「人とは何を食べているかで決まる」と書いています。さらに、1942年には栄養学者のヴィクター・リンダーは「食べ物が体をつくる：食餌療法で健康を勝ち取り保つ方法」という本を出版しています。

健康を保ち、病気の予防を助け健康全般を支援するための、バランスの取れた良い食事療法の価値についての議論は数少ないですが、いったい誰の助言に従えばいいのでしょうか？殆ど毎週のように、いくつかの長期の食餌法の勧めを耳にしますが、結局のところ、あまり良くないかもしれません。長年にわたり一般的な認識は、脂肪の摂取量を減らすことは数え切れないほど健康に役立つということでした；この促進キャンペーンは人々に脂肪摂取量を減らすように駆り立て、それに応じて食品業界は大量の低脂肪食品を生産しました。ところが、2006年2月にワシントンポストが「低脂肪食餌療法は、女性の心臓麻痺・脳梗塞・乳癌や結腸癌を防止しないことが大規模な調査で明らかになり、いままで健康なライフスタイルの要として奨励されていたことと矛盾することになりました。」と報告しました。

PKDを管理しながら生活している人々にとって、ある食餌療法をするかしないかは本当に重要です。誰かがPKDであることは決して喜ばしいことではないのですが、訓練を受け資格を持った腎臓病の食餌療法士のケリー・ウエルシュはたまたまPKD患者で、彼女の訓練や専門知識でPKD家族に食餌療法に関して助言や忠告や指導をすることでPKD財団に役に立っています。彼女の掛け替えのない支援で、腎臓関係の栄養プログラムを立ち上げて、腎臓関係の料理本を印刷したり、KidneyWise.orgというWebサイトを開いて、PKDの闘病家族を積極的に助けています。私たちはPKD家族がより幸せにそしてより健康に生活するのを助けるために、この活動をしています。あなた方が、これらの新しい情報源を知り、そしてそれらの情報がPKDのあなたや家族がより良い生活を送るためになることを信じていただきたい。

ダン・ラーソン

PKD財団会長

専門家に聞く

Q インフルエンザや普通の風邪は PKD 患者にどんな影響がありますか？治療で何か違うことはありますか、もしくは避けなければならない薬はありますか？

A 特別に PKD 患者の呼吸器系の感染に関する情報は何もありません。慢性腎不全の患者、特に透析中や移植をした人は、通常はインフルエンザワクチンを受けることが勧められています。多くの PKD 患者を含めた腎不全のひとは、高血圧症です。したがって、血圧を上げるうっ血除去剤を含む薬は避けなければなりません。持続性の症状、特に持続性の発熱は医師に報告したほうがいいでしょう。

Q 私は最近、ADPKD と診断されました。私は腎機能の 50%を失っています。今までより、特に運動した時に、息切れしやすいのに気がつきました。私は心臓と血液のあらゆる検査を受けましたが、全て良好でした。階段を上ることも含めて、どんな運動をしている時も、より疲れるのは普通なのでしょうか？

A いつもの運動を息切れしないでこなす能力には、心臓血管の訓練の状態、心臓機能、肺機能、血液機能その他の要因があります。他の問題がないのに、中程度の腎不全が運動許容量の重大な減少を起こすのは正常ではないと思われます。もし、心臓の状態が正常で、あなたが貧血でないのでしたら、肺機能の検査が有効かもしれません。さらに、もしあなたが日常的に運動をしていないなら、体調不良は作業時の息切れの結果である可能性があります。

Q 私は 33 歳の ADPKD の女性で、以前、避妊ピルを服用していました。エストロゲン(estrogen) やプロゲステロン(progesterone)が嚢胞の拡張の要因になるという根拠はありますか？

A 女性の生殖ホルモンが腎臓の嚢胞の拡張の要因になっていると示唆する検証があります。もちろんこれはわずかな影響です。PKD の肝臓嚢胞が女性の方が男性よりも増悪すると示唆する重大な根拠があります。さらに、妊娠回数が多い女性や、ホルモン補充療法を受けた女性の方が多いと言われています。

Q 私の兄弟は 32 歳で PKD です。彼は太り過ぎで毎日飲酒しています、がそれは何の影響もないと言い張っています。彼は血圧の薬を 3 種類飲んでいますが、遺伝子だけの影響で、生活スタイルは関係ないと言っています。実際どうなのでしょう？

A あなたの兄弟には残念ですが、彼は完全に間違っています。太り過ぎが高血圧の原因となっていて、また体重を落とすことで血圧のコントロールが改善するという豊富なデータがあります。適量のアルコールの摂取（男性は 1 日グラス 2 杯のワインか 1 日 1 杯の混合酒、女性はその半分の

量) は心臓血管にいい効果があるでしょう。それより多い飲酒は高血圧を悪化させるでしょう。

Q 私の夫は、もう亡くなっていますが、ADPKD でした。私たちには子供が 2 人おり、20 歳と 13 歳で健康ですが、まだ ADPKD の検査をしていません。保険を掛けることができない不安があるため、私は彼らに症状が出ない限り検査を受けさせまいと思っていて、彼らに健康な生活スタイルで過ごすように勧め、血圧を頻繁に測っています。彼らに検査を受けさせたほうが良いのでしょうか？

A この件に関しては多くの見解の相違がありますが、多くの医師は現時点では ADPKD の診断結果を確認するのは何の利点もないと言っています、それはまだ PKD の特別な治療法がないためです。あなたがおっしゃるように、血圧は定期的に測るべきですし、血圧が高くなったら治療すべきでしょう。十分な飲み物（水が最適）の摂取を維持するべきで、それは尿の濃度を薄める効果があり、ADPKD の人に多くみられる腎臓結石のリスクを下げてくれます。さらにカフェインを避けることもいい効果があるでしょう。降圧剤治療、適度な飲料摂取とカフェインの忌避が、PKD の確認診断は無いが可能性がある患者への安全な処方になります。おっしゃるように PKD の診断結果の確認は保険を受けるのに不利な影響を与えることがあります。特別な治療法ができた時は、いくつかは現在治療試験中ですが (www.pkdcure.org にリストされています)、検査は受けた方が良いでしょう。それは、効果的な治療法は疾病過程の初期に始めた方が有利な可能性が高いからです。



Former High School Doubles Partner Donates Kidney

PKD Profile

PKD の事例紹介 かつての高校のダブルスのパートナーが腎臓のドナーに

テニスで、ダブルスのパートナーは成功の鍵です。ペアでうまくプレーするにはコミュニケーション、戦略、そしてしばしば無形のつながりが必要になります。

カーラ・ホープとリー・ハドソンはかつての高校のダブルスのパートナーでしたが、はるかに深い無形のつながりがあります。ライは 9 月に彼女の腎臓の一つをカレラに提供しました。

カーラは今 45 歳ですが、20 歳のときに多発性嚢胞腎と診断されました。彼女の母親は PKD に苦しんで、66 歳で亡くなるまで 14 年間透析を受けました。カーラは母親が病気で苦しんでいるのを見ていましたが、自分自身の診断の可能性について考えることは避けていました。

「私は以前から疾病の可能性が 50-50 であるのは知っていましたが、その手当や治療法が無いのを知っていたから検査も受けませんでした」とカーラは言いました。

しかし、彼女の姉のパティが PKD と診断されたときに、検査を受ける決心をしました。検査の結果は、やはり、彼女も疾患を持っているとわかりました。

徐々に、カーラの腎臓機能は落ちてきて、彼女が透析を避けたいなら移植が必要だと判明しました。カーラと彼女の 2 人の姉妹は皆 PKD が遺伝しており、彼女は他の 2 人より強い症状が現われましたとカーラは言います。彼女の症状は悪化してきたので、透析を避けたいと思うのなら移植が必要だと分かりました。

「私の腎臓機能は少しずつ落ち続けました、」彼女は言います。「私は PKD を持っている 3 姉妹で一番若いのですが、私の腎臓が一番悪いのです。」

そこで、カーラは適合するドナーを探し始めました。9 人の人たちが検査のボランティアに応じてくれ、リーはその一人でした。

この二人は小さいころから親しい友達で、テキサス州ブラウンズフィールドで育ちました。高校では、彼女たちはダブルスのパートナーで、最高学年では州のトーナメントに出ました。彼女たちはずっと連絡を取り合い、リーはカーラの家族の PKD の病歴を知っていました。

「私はカーラが PKD なのは前々から知っていましたが、」リーは言いました。「でも、私が高校にいる時は、彼女がいつの日か本当に移植が必要になるとは想像もできませんでした。この夏に、カーラは、彼女の状態がより悪くなってきて、近々に移植が必要だと、私に言いました。私は、その時がきたら検査を受けたいと、いつも言っていました。それはただ、やるしかないと思っただけです。」

最初、リーの検査では、結果が出ませんでしたので、彼女はもっとサンプルを送るように要請されました。2 度目の結果が戻ってきたとき、リーは検査を受けた 9 人の中で唯一の適合者と分かりました。それで、彼女たちは実施することを決めました。カーラは、かなり稀ですが、両方の腎臓を摘出して新しい腎臓を移植することを要望しました。

リーは本当に天使です。誰かが、そんな贈り物をくれた時に、ただ「ありがとう」と言うのは全く不十分です。

いくつかの問い合わせで、ラボックにあるテキサス工科大学医療センターが、両腎摘出を伴う移植をやってくれることが分かりました。この手術はその病院で初めてのタイプでした。

リーは、カーラに提供することを辞めたいと思ったことは、当日手術に向かうときにも、一度もなかったと言っています。

「私は、私の決心に不安を感じたことは全くありませんでした」、とリーは言っています。「私の家族と友達はすごく励ましてくれました。私は、正しいことをしているという私の信念に導かれていることを強く感じていました。この成り行きに神が手を差し伸べてくれたのだと思います。」



CAPITOL CORNER

米国連邦コーナー 連邦議会の代表者大会

最初の連邦議会の PKD 代表者大会が大成功

3月3日・4日に米国全土から70人の支援者がワシントンDCに集まり、史上初めての「連邦議会のPKD代表者大会」に参加して、PKD研究への出資の増額と、PKD患者と家族に有益な政策の支援を要求しました。

支援者は初日は、PKD財団の立法化の優先順位を学び、招待客の国立衛生研究所(NIH)の腎臓・泌尿器・血液病部門長代行のロバート・スター医師、ならびに下院司法委員会のメンバーのルイ・ゴームルト連邦下院議員(テキサス州共和党)の話を聞きました。

スター医師はNIHがどのようにPKD財団や他の先端的なPKD研究の民間団体と取り組んでいるかを話しました。ゴームルト氏とは彼の医療改善の構想と彼らの政治目標の成立のために認識の向上を保つための支持団体の必要性を議論しました。

次の日は、支援者は90以上の議員事務所を訪ね、NIHの疾病研究出資と遺伝子非差別を保護し、高齢者向け医療保険制度(Medicare)で腎臓移植患者の拒絶反応抑制剤をカバーする法改正の成立を含んだ、PKD政策について話しました。

「私たちのPKDの治療法と治療剤を見つける努力にとって、支援者がワシントンDCに来て彼らを選出した委員とその職員に会うことは、とても重要です、」とPKD財団の政府渉外マネージャーのダン・ラダは言っています。「その対一の交流は私たちの上院議員や下院議員にこの疾病が有権者に影響していることを示すのに重要です。」

2009年の連邦議会のPKD代表者大会は3月2日・3日にワシントンのダウンタウン・フォー・ポイント・シェラトン(ホテル)で行われます。オンライン登録は6月20日のダラスでのPKD財団全国大会で開始します。



どうして栄養摂取

腎臓疾患は米国ではほとんど流行病になっていると言われていました。腎臓病で苦しむアメリカ人は過去 20 年で倍になっており、肥満の子供は 1980 年と比べて 3 倍になります。残念ながら、この苦悩は悪くなる一方です。

しかしながら、腎臓病と闘う方法はあります。PKD は治療剤や治療法はありませんが、疾患を管理することは可能です。多分、PKD - そして他の腎臓疾患 - を管理する最良の方法は適切な食餌療法と栄養摂取です。

多くの皆さんがこのことを実感していますし、栄養摂取の情報を私たちに要望しています。私たちはあなた方の提案を聞いてこの版の PKD Progress は健康的な食餌療法とそのやり方の重要性に光を充てます。

KidneyWise™(賢い腎臓)栄養摂取プログラムの立ち上げで、PKD 財団は腎臓の栄養摂取の分野での指導者の地位をなします。この章では、あなたは KidneyWise™の Web や、私たちの新しい料理本 Brilliant Eats(輝く食べ物)とその著者のケリー・ウエルシュについてもっと知るでしょう。あなたは、また、PKD 患者から健康的な食餌療法で彼らの生活を改善し、元気で過ごしていることを聞けるでしょう。

あなたがこの版の PKD Progress の栄養摂取の有益な情報を得て、KidneyWise™栄養摂取プログラムを使うことであなたの腎臓をできるだけ健康にし、同様にあなたの休養を取るのを助けることを望みます。



ケリー・ウエルシュとの Q&A

「輝く食べ物」という料理本の著者であり KidneyWise™.org というサイトの寄稿家であるケリー・ウエルシュは PKD 患者でもあります。彼女は栄養がなぜ重要か、KidneyWise™プログラムがどうして世界中の腎臓病患者を助けられるかについて私たちと話し合う時間を割いてくださいました。

Q 忙しい 2 児の、そして間もなく 3 児の母親となるあなたは健康的な食事を毎日の生活にどのように組み入れていますか？

A それは確かにやりがいがある仕事といえます。私は計画を立て、週ごとに皆さんの日程を見てそのために仕事をします。そんな風なので各段驚くようなことはしていません。それで必ずしも問題が解決

するとは限りませんが、大抵の場合上手くいくのです。そのようにしていれば目標からぶれることはありません。「てっとり早い食べ物」の代わりに多くの健康的な軽食を手元に置いておくこともまた絶対に必要です。

Q 料理下手の場合はどうですか？それでも美味しく食べることができますか？

A 私はその生き証人なのです。私は料理ができません。私は料理が好きではありません。私にとって幸いなことに夫が素晴らしい料理人なのです。私が計画して彼が料理をします！実際、あなたが健康的な食事を作るためグルメのシェフである必要はないのです。もしキッチンでの基礎的な技術をきちんと習得していればあなたは合格です。それが、全家庭で楽しめ、容易で、早く作ることができる健康的なレシピである「輝く食べ物」という料理本の一つの目標なのです。

Q PKD であることは、あなたが他の患者に与える栄養学的なアドバイスにどのような影響を及ぼしていますか？

A 私は PKD なので栄養情報により敏感になっています。私の患者の全てが PKD というわけではないのですが、私がそうだからです。私は新しい製品、流行している制限食、より良い治療法などに遅れないように心掛けています。

Q より良い食生活とより健康的な生活を送るために皆が今すぐできる簡単な方法を二、三教えてください。

A 四つのことがあります。いろいろな種類の食べ物を摂ること。繊維質のものを食べること。規則正しく計画された食事と軽食を摂ること。毎日少なくとも 9 種類の果物や野菜を含めること。

Q 新しくできた **KidneyWise™** というウェブサイト に何を期待できますか？

A 多くの記事があります！買い物旅行、食事の計画、食べ物の選択をより容易にするためのガイドラインがあるでしょう。患者が摂取していい食べ物とそうでない食べ物を見極めるための参照リストもあります。腎臓病の過程の各段階に対する制限食のガイドラインもあります。私は毎週ブログを書いています、その中で腎臓病と栄養問題に関する質問に答えています。

Q 料理本の中であなたが好きなレシピを二、三の挙げてください。

A はい、いっぱいあります！私たちの好きなレシピを少し挙げると「簡単なブルスケッタ（訳注：オープンで軽く焼いたパンにニンニクをこすりつけ、オリーブオイルをかけて塩とコショウをふったもの）」、「直火で焼いたトウモロコシ」、「枝豆サラダ」、「パーム芯サラダのルビーレッド・グレープフルーツ添え」、「アメリカイチョウガニ」、「網焼きサーモンのパイヤミント添え」などがあります。

私の娘の好きなレシピを少し挙げるとは「ローマ風ヌードル」、「網焼きアスパラガスとモッツァレラ・チーズ」、ペスト（訳注：バジル、松の実、にんにく、オリーブオイル、パルメザンチーズなどのソース）を絡めたハチミツ漬けニンニクの豚肉チョップとフィレ肉」などがあります。

Q KidneyWise™栄養プログラムにあなたは何を期待しますか？

A 腎臓病患者が情報を得るために、現実的で信頼できる発信源を提供することです。制限食と腎臓病に関する情報は有り余るほどあります。しかし、それらの多くは個々の患者に適応するものではありません。願わくば、これが患者に支援をも提供することになればと思っています。時には、患者が必要とするものはこれらを通じて自分たちだけが孤独の道を歩んでいるのではないと単純に知ることにあります。

PKD 患者の栄養の話題

上手な食事が重要であることは万人の知るところですが、それは必ずしもいつも容易だとは限りません。時間の制約や諸々の障害が正しい栄養のための最良の計画でさえ中止させることがあります。私たちは制限食にもがきながらも成功してきた幾人かの PKD 患者とお話をする機会がありましたので、その経験が彼らの人生にどのように影響を及ぼしたかについて尋ねてみました。

トム・ラッフィノの場合

トム・ラッフィノにとって正しい栄養は腎臓という贈り物に対して敬意を払う一つの方法でした。



カリフォルニア州ウエストレイク村の住人のトムは 1987 年 7 月に腎臓を貰いました。彼はそれまでの一年半のあいだ毎日 4 時間、週 3 回の人工透析をして過ごしていました。当時彼は、オートバイの事故で死んだ 3,000 マイル離れたドナーから腎臓をもらいうけることになるだろうと告げられました。彼は寿命が延びたのでした。

「私が頂いた腎臓を正しく使わないためにまた人工透析が必要になるようなことだけは避けたかったのです」と彼は言いました。

トムは父親が PKD で死んだ後の 1966 年に PKD と診断されました。彼の医者はトムが高血圧であることと共に制限食に気をつけなければならないと言いました。彼は言われたことを守ったのですがそれでもなお人工透析の必要性が生じたのです。しかし今、彼は食事の変更を通じてよりよい結果を得ています。

彼は何を食べるか評価するのに単に常識を使おうとしているだけだと言います。適切な支援システムが重要だとトムは言います。それによって彼の制限食にいつも説明が付けられるからです。しかし、PKD に対処する一方で、良い考えを持つととりわけ熟慮をしているのです。

イレーヌ・ノールトの場合

イレーヌ・ノールトは家族の中の 5 人の子供（内 4 人が PKD 患者）の一人ですから、彼女はこの病気が家族に及ぶことを知っています。そしてそれが内容の充実した栄養的知見にもとづく習慣を使いながら彼女が PKD の効果に対処しようとしている理由なのです。

「よい栄養は PKD 患者として私にとって大変重要です。」と彼女は言いました。「私の体重を制限内に正しく収めようとするのは大きな動機になります。そして、それこそが自分がとても元気でより健康的であると感じさせてくれるのです。」

カルシウムとリンの値が上り過ぎた時、彼女は初めて栄養的知見にもとづく習慣の深刻なことに気が付き始めました。彼女はすでに投薬中でしたのでそれ以上の薬を飲みたくありませんでした。そこで彼女は制限食を調整して、上手な食事をするという単純なことでより健康的な数値に収めることができました。しかし、それには修養が必要だと彼女は言いました。

「食べることは簡単なことではありません」と彼女は言いました。「しかしそれは効果を示すのです。実際私はそのような食べ方をした時とてもいい気分になれたことに気がついたのです。」



また、患者はどんなものを食べたか詳細に記録に残し続けることがお勧めだとイレーヌは言います。さらに加えて、健康的な制限食を選ぶときに彼女は「画像が全て」という考え方を少し取り入れています。

「カロリーとナトリウムの少ないあなた自身のレシピをいくつか作ってみてください。できるだけ食欲をそそるように作るのです」と彼女は言いました。「外見が良い時にはより美味しいものです。食べ物を十分魅力的なものに仕立てると、まさか別物を食べているような気持ちにならないはずです。」

「そうすれば」と彼女は付け加えました。「上手な食事を摂ることがあなたの選択によるように見えますよ。」

ダイアン・カーンの場合

ダイアン・カーンは健康的な食事をするのに最善を尽くしています。彼女は父親が PKD と診断された後の 12

年前に PKD と診断されました。

彼女の母はグルメ好みの料理人だったので、栄養は常に彼女の生活の大部分を占めてきました。そしてダイエットは治療以外の方法で PKD に対処するには正しい食事をするのが最良の方法であることを知っていました。

「私はブラウニー・ミックス（訳注：木の実入りチョコレートケーキ）を見ると眉をひそめるような母親に育てられました」と彼女は言いました。「母は農家で手に入れる新鮮な農作物や肉を買うため、はるばる遠く離れた土地まで出かけました。ですから、そうして教わったことが自分の健康的な食事の基礎となっているので、私は幸運だと思っています。」

この強固な基礎のおかげで、ダイエットは彼女の生活に上手な食事の習慣を組み込むことができました。食生活を変えようとしている人々がまずなすべき最初のことは合理的にすることです」と彼女は言います。

「一日一回食生活を変えてみましょう」と彼女は言います。「私は自分の重い体重を一気に軽くしようという考えを放棄する必要がありました。その方法では決して永続的な体重減少という結果を得られませんでした。」

彼女はひとりで食生活を変えてみようとしてはならないとも言います。ダイエットには彼女と同じように特別な制限食を必要としている友人がいます。そんな友達と一緒に歩き、やり遂げようとする目標や成功を分かち合っています。

ダイエットは上手な食事に加えて、健康計画の中に通常の体操をも取り入れています。彼女は週二、三回泳ぎ、普通の速さで歩き、ヨガ教室にも参加もします。これらの活動は彼女の体にいいだけでなく、ストレスや姿勢を改善してくれると彼女は言います。

ダイエットの基本的な食べ物計画には、高血糖の食べ物を制限すること、制限食の中に多くの繊維質のものを含むこと、野菜を加えること、多くの水を摂取すること、が含まれています。このように食生活を改善して、彼女は昨年体重を 16 ポンド軽減しました。

アイリーン・リッチフィールドの場合

ダイエット・カーン（上述の記事）の姉妹であるアイリーン・リッチフィールドは母親から贈られた同じ基礎を持っていてとても幸運でした。そうした育ちかたのおかげで、彼女もまた健康的な食事の習慣を理解しています。



「私たちの母は食品のピラミッド（訳注：食品をグループ分けして、ピラミッドの底辺のものはたくさん、上に行くほど少量摂取のイメージを表わすピラミッド。米国農務省により 1992 年に公開され 2005 年に改定された）が創案される前からいつもその考えを私たちに押しつけていました」とアイリーンは言いました。「新鮮な果物と野菜はいいのですが炭酸水は禁止です。もちろん私たちも肉は多く食べましたがそれは高価な尿に代わるだけだったと私は後で知りました。」

アイリーンとダイエットの父親も栄養的な食事法を実践していました。彼女たちは父親が普通の人よりも人工透

析になるまでの期間を引き延ばせたことを見てきました。彼女たちは PKD を患っていることを知ってから、父親と同様のことをしようと試みているところです。

「私が PKD であることを最初に知ったとき、カフェインを禁止してタンパクと塩分の摂取を制限するよう腎臓専門医に言われました」と彼女は言いました。「もちろんタバコも禁止です。私は今でもそのガイドラインを守っています。良い栄養と体操が私の体重と血圧を下げる助けとなっています。」

日々行う体操と共にこうした習慣がアイリーンのより健康的な腎臓に貢献してきています。全般的により健康的であることは素晴らしいことですがそれは特に自分の腎臓にやさしくすることになるのです、と彼女は付け加えてくれました。

「自分の人生から質の高い年を求めようとしたことが私の動機でした」と彼女は言いました。「午前 5 時半に起床までして毎日体操をします。中毒ではあるけれどいい中毒でしょう。」

姉妹のダイエットと同じように、大きく食生活を変えようとするときは小さなことから始めるのがいいとアイリーも言います。

「週一回野菜だけの食事を試すことから始めるといいでしょう。塩の代わりに新鮮なハーブを使ってみてください」と彼女は言いました。「誰かと近場を歩くのです。そうすると言い訳しにくいですから。デザートとしては新鮮な果物に切り替えます。」

「もしあなたが食事を残さないような育て方をされていたら犬を飼いなさい。犬に残飯を片付けさせるのです」

犬は制限食に必要な構成要素ではありません。とはいえ、実現可能な期待の念を持ち二、三の単純な手順に従えば、だれもがより良い栄養と更に重要であるより健康的な腎臓への端緒に就くのが容易となることでしょう。



RESEARCH & MEDICAL NEWS

研究と医学のニュース

移植レシピエントに増大する皮膚癌の危険

臓器移植の数が増えるに従い皮膚癌を発症するレシピエント（移植を受けた人）の数が増えています。臓器移植レシピエントにおける皮膚癌の起こりやすさは移植を受けたことのない同年齢の人たちよりも 200 倍大きくなっています。研究によると腎臓移植レシピエントの約 82% が移植後 20 年で皮膚癌を発症することが

分かりました。その原因は主に移植後にレシピエントが受けなければならない免疫抑制剤の服用によるものです。移植患者は、皮膚癌の危険を知らされること、移植時を見計らって一回目の皮膚の検査を受けるため皮膚科専門医に診てもらうこと、外出時には日焼け止めクリームを使うなどして日焼け防止のガイドラインに従うこと、などが推奨されます。

重要な血圧降下剤服用のタイミング

朝ではなく夜に血圧降下剤を服用することはリスクの高い患者によりとっては健康的と言えるかもしれません。健康な人々の血圧は夜に10-20%低下します。なぜそうなるかはわかっていないのですが、科学者は血圧の降下が動脈を休ませる働きをするのではないかと考えています。夜に血圧が下がらない高血圧患者はより重篤な心臓病を発症します。心臓病と腎臓病は相互に関連しているからです。慢性腎臓病を患っている2千6百万人のアメリカ国民は血圧低下しない傾向が際立っているようです。イタリアの研究者は32人の血圧低下しない人たちに朝ではなく夜に血圧降下剤を服用するよう要請しました。2ヶ月後、これらのリスクの高い患者のおよそ90%が昼間の血圧上昇なしに血圧を低下できたことが判明しました。

地理的要因が移植に一役買っているかもしれない

最近の研究によれば、臓器移植の必要な患者が田園地帯の住人ならば移植のできる可能性はより少ないことが分かりました。アメリカ医師会 (American Medical Association) 会誌で特集された研究によれば、田園地帯の住人は臓器待ちリストに15%ほど少なく登録されていることが明らかになりました。腎臓、肝臓、心臓移植をするに至っては20%ほど少なくなっています。この研究では1999年から2004年までの移植患者の標本を調べています。ダートマウス-ハンコック医療センターのダビッド・アクセルロッド医師は医療上の違いがなぜ存在するかははっきりさせるにはさらに研究を進める必要があるだろうと言いました。

肥満患者は移植の待ち時間が長引くかもしれない

ジョンズ・ホプキンス大学の最新の研究によると、肥満患者の腎臓移植の待ち時間はより多くなっています。12月19日発行のアメリカ腎臓学会誌のウェブサイトにある新しい研究では通常の体重の患者はリスト上の待ち時間が中央(メジアン)値で3年であるのに比較して100ポンドを超える体重の病的な肥満患者の場合は5年であることが明らかになりました。

この研究を主導した移植医のドリー・セグフは、この違いには経済的な要因が一役買っていると言いました。セグフによれば、メディケア(訳注:米国の老人及び障害者医療保険制度)は患者の全般的な健康状態、入院期間、移植手術の難易度などを含む諸事状の違いを無視して移植に対して一定額を支払います。メディケアは腎臓移植に対して第一順位の保険業者なので、移植中および移植後において特別な処置を必要とする多くの肥満患者に対してそのようなことがよく起こるのです。

これらの要因により、移植センターは余儀なく肥満患者の手術を避ける可能性が出てきます。なぜなら、手術生存率が低いような場合には、メディケアは医療センターに対して少額の資金提供しかしてくれないことになりえるからです、と彼は言いました。

1995年から2005年に、臓器共有統一ネットワークの待ちリストの上の過体重の患者数が310%だけ増えたことがあります。それは全米の人口における肥満の割合が上昇したことを反映しています。それと対照的に、リストに加えられた標準的な体重の人の数はわずかに33%の増加を示しました。研究者は132,353人の男女腎臓病の患者のデータを分析しました。患者は1995年から2006年の米国の臓器共有統一ネットワークの死体ドナーの腎移植リストに登録された人達でした。



PKD 出資 画期的な新しい研究に 100 万ドルの資金を

PKD 財団の科学顧問は、フランスの新薬となる見込みが有望なロスコバティン(Roscovitin)の研究を含む PKD 研究に約 400 万ドルの資金を投資しています。

研究者の報告では、ロスコバティンは多くの内服をせずとも PKD を長期間治療することができるであろうとのことです。ロスコバティンは現在では、癌の臨床試験(ページ 16 の関連記事参照)に使用されています。

初めて、PKD 財団は、PKD 財団の国際本部がある、カンザス市のストワーズ(Stowers)医学研究所の新たな研究事業に基金を提供します。今年、17 州、10 諸外国のプロジェクトに PKD 財団は資金投資します。

2008 年の研究プロジェクトの全リストは www.pkdcure.org をご覧ください。

奨学金: 初年度、各々 50,000 ドル

| 場所 | 研究内容 |
|----------------------------------|--|
| マサチューセッツ州ワーセスターの マサチューセッツ医科大学 | 繊毛形成や繊毛病における細胞中心体(centrosome)の主な役割 |
| メリーランド州バルチモアの ジョン・ホンプキンス医科大学 | PKD1 不活性化の誘導と生後の腎臓での成熟や細胞生成に関与する遺伝子ネットワークを証明するためのモデル戦略 |
| カンザス州カンザス市の カンザス大学医療センター腎臓研究所 | cAMP(環状 AMP)依存性 B-Raf 伝達と ADPKD 細胞のプロファイリングにおける 14-3-3 と A-キナーゼ(kinase)の役割 |
| マサチューセッツ州ボストンの ボストン小児病院 | $\alpha 3 \beta 1$ インテグリンによる PKD2 の発現調節 |
| オハイオ州シンシナティ어의 シンシナティー小児病院 | 乳類をターゲットとした、ラパマイシン(rapamycin:免疫抑制剤)の調節における一時繊毛の役割 |

マサチューセッツ州ボストンの
ブリガム・アンド・ウイメンズ病院

ADPKD の腎臓細胞生成に関する分子機構

若手研究者キャリア開発賞金: 初年度、各々65,000 ドル

| 場所 | 研究内容 |
|-------------------------------------|--|
| メリーランド州バルチモアの ジョン・ホンプキンス医科大学 | キイロシヨウジョウパエにおけるポリシスチン(polycystin:タンパク質)情報に関して |
| ペンシルベニア州ユニバーシティ・パーク のペンシルベニア州立大学 | PKD の病因と腎臓の発達に関する Intuned(PCP エフェクターの状態の1つ)の役割 |
| マサチューセッツ州ボストンの ブリガム・アンド・ウイメンズ病院 | 常染色体劣性多発性嚢胞腎に関する分子機構 |

通常の助成: 初年度、各々75,000 ドル

| 場所 | 研究内容 |
|---------------------------------------|--|
| オレゴン州ポートランドの オレゴン健康科学大学 | エストロゲン代謝と実験的多発性嚢胞腎 |
| マサチューセッツ州ボストンの ブリガム・アンド・ウイメンズ病院 | 発達過程における Nek8 キナーゼの特性解析 |
| マサチューセッツ州ボストンの ハーバード医科大学 | Nek キナーゼの基質となる TAZ |
| ドイツ、アーヘンの工科大学 | 常染色体劣性多発性嚢胞腎(ARPKD)における PKHD1 遺伝子の特性解析と遺伝子型と表現型の研究 |
| イタリア、ナポリの テレソン財団遺伝学研究所 | 嚢胞性腎疾患における OFD1 の役割の解明 |
| インディアナ州インディアナポリスの インディアナ大学 | PKD1 を導入した遺伝子を内蔵する人工的な染色体の腎表皮細胞への搬送 |
| マサチューセッツ州ボストンの ベス・イスラエル・ディコネス医学センタ | 嚢胞性腎疾患の幹細胞治療 |
| ミズーリ州カンザス市の ストワーズ医学研究所 | ヒストン脱アセチル化酵素(HDACs)と常染色体優性多発性嚢胞腎(ADPKD) |
| ミシガン州アナーバーの ミシガン大学 | RP2 による繊毛の細胞内輸送の調節 |
| フランス、ロスコフの 国立科学研究センター | ロスコバチン(Roscovitine)由来のサイクリン(cyclin)依存性キナーゼの薬理的阻害剤: PKD 治療的適応への最適化と特性解析 |
| オランダ、ライデンの ライデン大学医療センター | 多発性嚢胞腎進展における TGFβ 信号伝達の役割 |

| | |
|---------------------------------|---|
| テキサス州カレッジステーションの テキサス A&M 大学 | IFT27 エフェクターの同定と、細胞周期における鞭毛内輸送 (IFT) タンパク粒子機能 |
| ニューヨーク州ニューヨークの マウントサイナイ医科大学 | 腎円柱上皮への遺伝子転写の生体力学的な形質導入 |
| コネティカット州ニューヘーブンの エール大学 | ADPKD における肝嚢胞の血管形成と発達 |
| アイオア州アイオア市の アイオア大学 | 腎臓の繊毛消失と嚢胞生成の分子機構 |

ロスコバティン(Roscovitne) 心躍る新規研究の一部



数多くの最先端研究の一つで、ロスコバティンに焦点を当てた研究がフランスで行われている。最近は癌の治験に利用されているこの薬が、PKD 治療に使用されれば、頻繁な内服を必要としない時代が来るかもしれない。この新たな治療の第一人者である国立科学研究センターのローレント・メイジャー(Laurent Meijer)先生に、現在の計画に関して語っていただいた。

1. あなたが研究者になるきっかけは? またどうして PKD 研究に携わったのですか?

私はフランス北部のリール(Lille)で大学生活を送りました。1978 年に学位を取得したのち、ポスドクとしてスタンフォード大学に留学しました。この後、フランス西部の小さな町であるロスコフ(Roscoff)にもどり CNRS(国立科学研究センター)研究員の職に就くことができました。シアトルやニューヨークでも働いたのち、再度、ロスコフに戻りました。

私はプロテインホスポリパーゼ、やプロテインリパーゼの研究に、多くの時間を費やしました。プロテインホスポリパーゼは全ての生命有機体の生化学機構をなすものです。人類の病気の殆ど(アルツハイマー病、癌、炎症疾患など)は、プロテインホスポリパーゼやプロテインリパーゼの異常と関連しています。

多くの人類の病因となる異常に活性化されたキナーゼを抑制する化学物質を発見しようと思いつき、研究を始めたのが 25 年前です。世界中の製薬会社は、多種にわたる病気の治療薬となりうる抑制性のプロテインキナーゼの発見に、多額の金額を費やしています。

我々は、いくつかの抑制性物質のうち、特に発達しているロスコバティンを明らかにしました。なお、この命名は我々の地、ロスコフに由来しています。

2. 簡単に言うと、ロスコバティンはどのような物質で、体にとってどのような作用を示すのですか、また PKD に対してどのようなことが期待されるのでしょうか？

ボストン出身のオクサナ・イブラギモフ(Oxana Ibraghimov)先生が初めて、動物モデルでの PKD においてロスコバティンの効果を発見しました。PKD の腎臓で増加する嚢胞は、細胞増殖と細胞死(apoptosis)が活性化されている。イブラギモフ先生は、この細胞増殖と細胞死を活性化する物質を利用することこそが、PKD の治療に重要な光を投げると考えたのです。

彼女は、人類の PKD と同じように、腎臓で嚢胞が出現し、腎機能が悪化する病状をとる動物モデルを作成しました。彼女はロスコバティンが、嚢胞出現の数を減少させるのみでなく、腎機能も保たせる作用があることを発見しました。私は、この研究成果は、PKD 研究において歴史的な成果で、非常に美しい、信頼のおけるデータだと考えます。もちろん、私も、われわれが発見したロスコバティンに予想外の効果があることを大変喜んでいます。

3. ロスコバティンでもっとも興味深い点は何でしょうか？

ロスコバティンで私が最も面白いと思うことは、単純な分子構造が、PKD のような複雑な生体構造に影響を与えるという点です。私は、多くの研究が発展すると確信しています。

またロスコバティンの良い点は、構造を改良することができることです。そして、私は、より低容量で強い効果のある第二世代のロスコバティンを作成できると確信しています。この第二世代の化学物質ならば副作用は少なく抑えられます。もちろん、前臨床段階、そして臨床段階でのステップを経なければなりません。PKD 患者の治療にこのような化学物質が将来的には使用可能であることは、楽観的状況であると思われれます。



ARP KD 患者 移植後も育ち続ける

ジェシカ(Jessica)とマイク・モリッセイ(Mike Morrissey)は彼らの子供を授かることを綿密に計画し、すべて順調に事が進んだ様に見えました。ジェシカが妊娠した時、彼女は赤ちゃんが健康であるべく、あらゆることを行いました。彼女は喫煙、飲酒、処方薬には手を出さず、運動と適度なダイエットを行いました。

そのため、彼らの息子アンドリュー(Andrew)が ARPKD と診断された時、この若い夫婦は、彼らが今まで聞いたことのない病気に息子が罹患したこと、困り果てました。

アンドリューにとって、生きることが、大変なことでした。他の ARPKD の子供と同じく、アンドリューは心不全(CHF)に苦しみました。生後4日目に、片方の腎臓が摘出され、腹膜透析が開始となりました。生後1ヶ月目に残りの腎臓も摘出されました。アンドリューは生後5ヶ月目まで NICU で過ごし、一旦は退院したものの、移植を受けるまで殆ど毎月、入院しました。

2007年9月19日、アンドリューは彼の祖母から腎臓を、また彼の父から肝臓を移植されました。この2臓器同時移植は14時間にも及ぶ手術となりました。手術直後からジェシカとマイク・モリッセイは彼らの子供の変化に気付きました。アンドリューは、より強く、よりエネルギーになり、また周囲の物事にいつもの興味を持つようになりました。

「アンドリューは心に染みわたる笑顔を持ち、常に幸せそうな赤ちゃんでした」とジェシカは言います。

現在、アンドリューは2歳になりましたが、いまだに赤ちゃんの体型をしています。彼は、長期間、人工呼吸器管理をされていたため、未だに、歩くことも這うこともできず、口から食事を取ることができません。しかし、移植後に遂げたアンドリューの発達に、彼の家族は驚かされます。現在、彼は身を乗り出し、ある物体に対して体を伸ばし、つかもうとするなど、彼の運動能力は改善しています。最も、印象的なことは、彼はことばを習得していないにも関わらず、アメリカ手話を使用して、会話を学ぼうとしていることです。

「私たちは、アンドリューの屈強なる生命力に心からの尊敬を抱いています」とジェシカは言います。「彼は、すべてのことが克服できると考える、強くかつ幸せな人なのです。毎日、彼が習得することは、私たちに驚きと尊敬の念を与えてくれます。」

同世代の子と同じく、彼は注目の的になるのが大好きです。彼のお気に入りには、音楽を聴き、音を発するおもちゃで遊ぶことです。彼は、音に合わせて踊るのが大好きです。

ジェシカは ARPKD の子供を持つ上で最も大変なことは、その子に命がどうなるかわからないことであると感じています。しかし、彼らは、彼らの息子の将来を悲観していません。彼らの家族・友人・みんなの信念が、彼らの息子の未来をより強く、明るいものにすると考えているからです。

ジェシカは ARPKD の子供をもつすべての人に希望を捨てるなどアドバイスしています。「この病気に罹患した子供の親御さんを探してください」、とジェシカは言います。「アンドリューが生まれた時、同じ病気を持つ多くの親御さんが、病気の理解に関して、私たちを助けてくれました。今度は、私がアンドリューと同じよう

な経験をしたご家族を助ける番です。」

IN OTHER NEWS

その他のニュース

PKD 財団のスタッフが移植センターを訪問します

2 月、PKD 財団のスタッフが病院に臓器を提供する非営利的臓器調達組織である米国中西部移植ネットワークを訪問しました。この設備は、50 以上ある連邦政府公認の組織の一つで、カンザスのウエストウッドにあります。

PKD 財団スタッフはレイ・ガベル(Ray Gabel)氏に、移植のプロセスや、腎移植を待つリストが増えていることを教えていただきました。また、どのように臓器を用意し、いかに平等に患者に移植しているかを学びました。

「臓器移植を待つリストは約 100,000 人分まで増えている」、と PKD 財団の科学指導者であるローリー・ローム(Lorrie Rome)氏は言います。「そのうち、70,000 人は腎臓を待っている。中西部移植ネットワークは臓器提供に関して、特に、PKD 患者の約半分は 60 歳までに透析か腎移植が必要になっているという有益な情報を提供してくれている。」

PKD 財団はラジオ情報を提供した

PKD 財団は最近、GINA 遺伝子情報に基づく差別をなくそう運動・法案をサポートするラジオ放送を提供した。この法案は、遺伝子情報に基づき、雇用者を、雇い主や保険会社が差別することを違法とするものである。PKD 財団総長のダン・ラーソン(Dan Larson)とユタ州の PKD 患者であるカレン・アンガーマン(Karen Ungerman)は声明を出した。インタビューは 2 月 28 日に行われ、17 放送局で流れた。推定、470 万人が PKD と遺伝子差別に関して学んだと思われる。

PKD 電子ニュースが栄誉に輝く

PKD 財団の電子ニュースである PKD E-News がカンザス市のフィリー(Philly)賞を獲得した。昨年の午餐の最後に全米マーケティング渉外部長のデーブ・スイツァー(Dave Switzer)に盾が贈られた。

PKD E-News は隔月で、32,000 以上の PKD 患者、家族会員、医療従事者、患者のブログ、科学雑誌、健康・家族雑誌などなどに配信されている。購読は、www.pkdcure.org をクリックし、PKD E-News のサインをし

て下さい。サインは簡単で無料です。

進歩・知識・発見!主要なキャンペーンが成功のうちに終わる。

信じること。投資すること。秀でること。これは、2007年12月31日に成功裏に終了した、PKD財団の主要なキャンペーンでのメッセージです。1000万ドルを目指しましたが、PKD財団は12,395,442ドルの支援ができました。

あなたの寄付が、移植研究の基金を支持する一方で、基礎研究による治療法の開発を活性化します。さらに、我々は教育や、メディアを通じての認知度の強化を行い、市場調査を行うことにより、PKD家族の期待や健康に対する我々のメッセージが最も有効であるように、あなたの寄付金を使用します。

主要なキャンペーンを通じて、我々は、産業界、政府、国際シンポジウムに関連する団体と協力することができますようになります。2008年には、我々は480万ドルを研究や医療プログラムに提供できるでしょう。キャンペーン中に設立された Lifetime Giving Societies は寄付を募っています。www.pkdcure.org の Lifetime Giving Societies をご覧ください。