

総会・講演会開催

平成12年5月20日

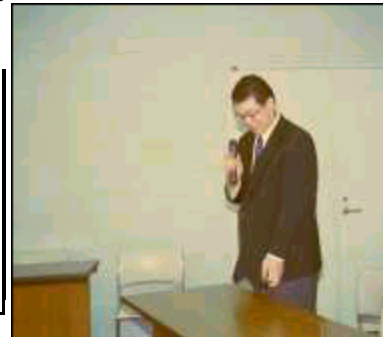
南メヂカルセンター

第5回 PKD の会総会が開催され、すでにお手元に配布済みの資料の通り、全ての議案が承認されました事をご報告申し上げます。新理事2名を加え又新たな気持ちで皆様のお手伝いをさせていただきますので、今後とも宜しく願いいたします。後ほどご紹介させていただきますが、お二人の先生が顧問をお引き受け下さいました。120名足らずの小さい会ですが、素晴らしい顧問の先生方に恵まれ御指導を頂けることは心強く、先生方のご親切に心より感謝申し上げます。

今回の講演会も PKD 患者には一筋の光のような内容です。ご参加いただけなかった方も是非お読みいただいて参考にして下さい。

【講演】

プロフィール 乳原善文(うばらよしふみ)先生
S60年3月31日 大阪市立大学医学部卒業
S60年4月1日 虎の門病院内科研修医
H2年3月31日 虎の門病院研修医終了
H2年4月1日 虎の門病院腎センター内科医員
以後現在に至る



巨大多発性嚢胞腎に対する腎動脈塞栓術 (Renal-TAE)療法

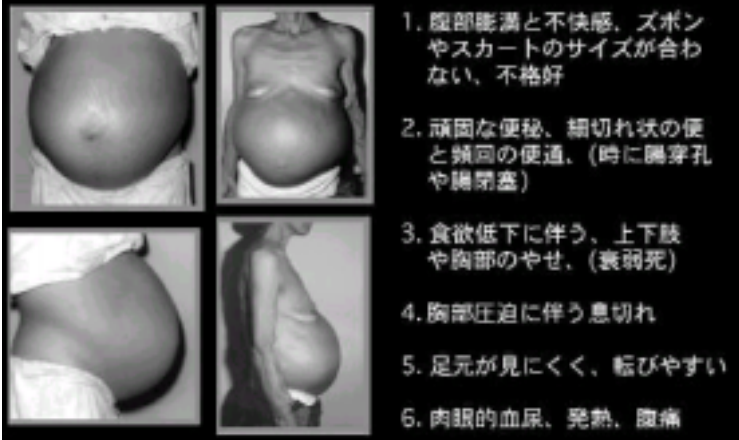
虎の門病院腎センター内科、同外科

乳原善文、田上哲夫、香取秀幸、横田雅史、竹本文夫
原茂子、山田明、今井利一、井上純雄、葛原敬八郎

虎ノ門病院腎センターの乳原でございます。この会は初めて出させていただきます。私たちが始めました治療法につきまして紹介させていただこうかと思ます。

こういうタイトルで私たちはやってきました。主にやっておりますのは、私と田上の二人で、あと若いドクターやレジデントでやっております。今週で42人目が終了しました。あと4人予定しております。1週間に一例づつやっております。

多発性嚢胞腎症例にみられる特有の症状や愁訴



(図1)

婦服を着ていると伺っております。便秘、頑固な便秘、さらにお通じは出ても、細切れ状の便と頻回の便通ということで、よくうさぎの糞のような便しか出ないと訴えられています。便秘でトイレでいきんだ時に腸が破れたとか、腸閉塞を起こしてし、そのあと腸が破れてしまった症例を、よく経験しています。

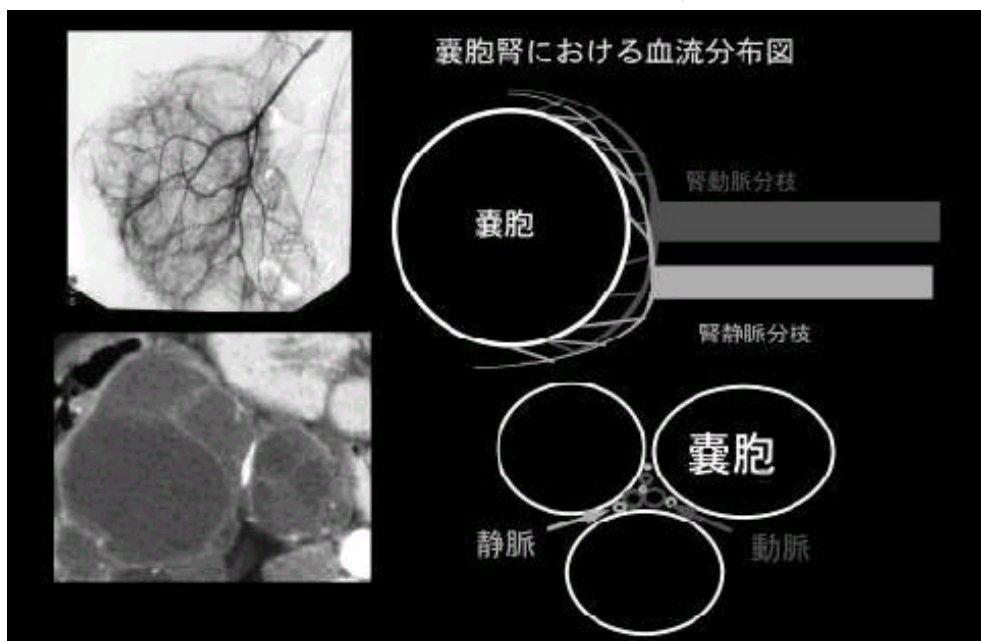
お腹が大きくて、腸が圧迫されたせいだと思いますが、食欲低下に伴う上下肢の痩せが目立ち、時には何も食べられなくなってしまい、その後、点滴を行うも、亡くなられたということもよく聞きます。さらに肺の方を圧迫するのか、少し歩いても息切れが強くなってくるといことも聞きます。さらに足元が見えにくく、転びやすいということもよく聞いています。さらに肉眼的な血尿や転んだ時、お腹を打った時の腹痛ですね。このようなことが、特にお腹が大きくなっていく方にみられます。

このような腎臓が大きくなってきてみられる合併症としては痩せ、腸閉塞、さらに腸が破れてしまったことについては、従来統計上データがないのが現状のようです。

透析導入後も、腎が大きくなっていく症例に対する治療法は、アメリカのトールズ先生が書かれている「Polycystic Kidney Disease」から引用しますと、超音波ガイド下に外から針を刺して嚢胞液を抜き、その後アルコール等を注入するという方法が一つ、それから外科的に嚢胞に穴を開ける。腹腔鏡下で同じことを行う方法、外科的にお腹を開けて取っちゃうというこの4つしかないということで書かれています。実際には私たちもお腹の大きくなった人をエコー下で300-400cc抜きちゃうとか、500, 600cc引くということもありました。しかしどうも抜いても、その後すぐ出血してしまい、数時間後にはもとに戻るといことも経験しました。更に大きくなってしまい手術した症例もありました。そういう症例を経験していく中で、これらの方法ではどうも予後が良くないという経験をしました。そこで何とかこういう病態を解決する方法はないか考えて、私たちは次のような治療法を考案したわけです。

このとおり多発性嚢胞腎の方はよく自覚されていると思いますけれど、お腹が大きくなって、それとともに、栄養状態が悪くなるのか、上下肢が痩せてきてきているということです。症状としては(図1)腹部膨満、不快感、ズボンやスカートのサイズが合わないということや、さらに、一番の問題は衣服が無く妊婦服を着ていると伺っております。

先ほど言いましたように、腎臓が嚢胞で大きくなっていくわけですが、(図2) 嚢胞で充満しているように見えるんですが、血管造影をしてみると、血管が異様に発達しているということがわかります。それでちょうど嚢胞と嚢胞の間の、狭いところを、血管が走っているということがわかります。よく見てみると血管が密集しており、且つ良く発達しているということがわかります。ちょうど嚢胞を動脈で養っているということになります。ですからこの部分を塞いで、血流を塞いでやると嚢胞が縮んでくるだろうと考えたわけです。

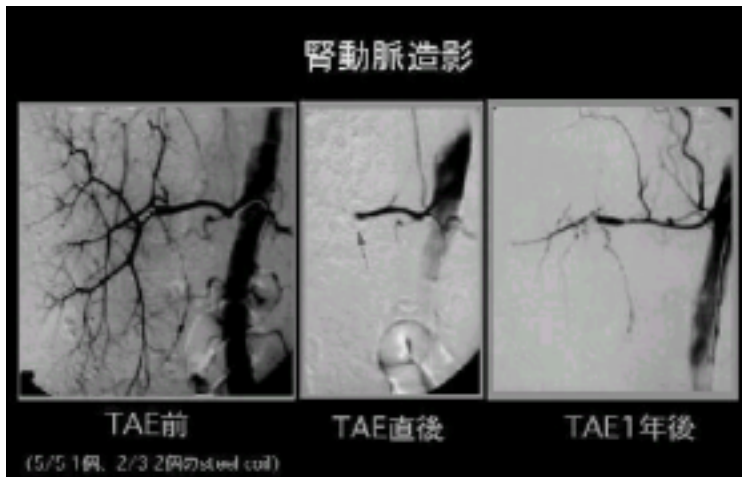


(図2)

これは MRI で見た像ですが、こう大きくなってきますと出血しやすいということもわかります。それで私達の治療法は現在42例終了しましたが、大体主にお腹が大きくなって、腹部膨満感が強くて食欲がなくなってきた、「るい瘦」の進行が見られている症例が大体40例近くいます。更にその中には腎出血が繰り返し見られて血尿が出ているとか、出血するたびに痛みが出、熱も出るというのを経験される方が多いようです。但し我々の治療法は透析に入って尿の出なくなった人を対象にしています。なぜなら本治療を行うと無尿になってしまうからです。尿量が保たれる症例は極力避けました。しかし、まだ尿が出ている人の中にもかなり腎臓が大きくなりすぎて仰向けになれないとか夜眠れないとか、爪が切れないとか、落としたものを拾えないという症例に対してやった症例もあります。

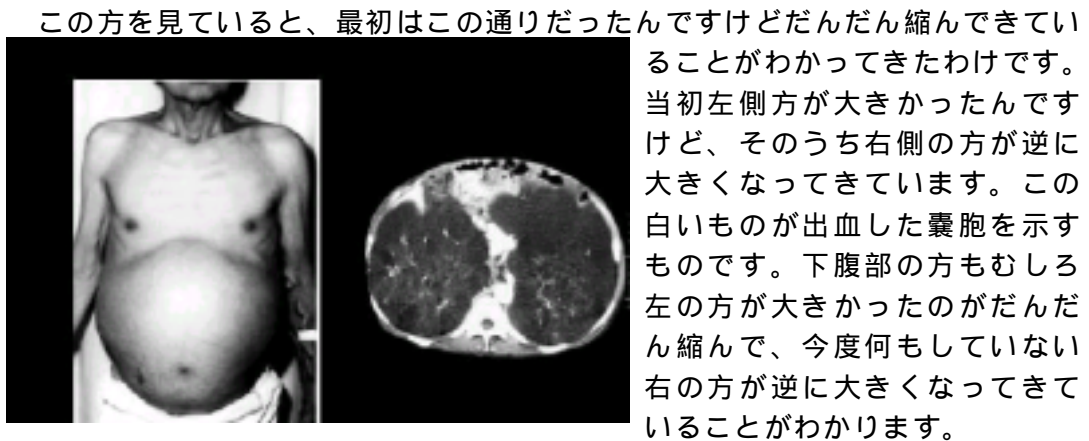
症例をこれから提示したいと思います。まずこの症例は初めてやった症例です。この頃は96年で、この方は肉眼的血尿と発熱ですね。熱がすごく出てきてしまい、それに保存期で見ているとこの通り腎機能も悪くなったという症例です。

この通り、血管が異様に発達しているわけです。本来腎不全になりますと腎臓が小さくなって血管も小さく縮んでくるのですが、この疾患の場合は逆に大きく



なってくるということになりますね。何とか止血したいと思いやりました。以前出血した嚢胞の液を抜いてやったところ一時的に楽になりましたが、その後また大出血をしたということを経験していました。さらに腎臓を取るしかないだろうということも考えました。

しかしまだ若い症例であり、とりあえずゼラチンスポンジを使い血管造影下でこの程度に詰めてやりました。これで一応出血は止まりました。



この症例を通じて当初は出血を止めるためにやった治療だったわけですが、逆に腎臓がかなり小さくなっていくということに気が付きましたので、むしろ大きくなって困った人を積極的に縮める方法に使えないかということを考えました。実際この症例を見ても、出血した方は小さくなってきていますが、逆に何もなかった右側の方がその後大きくなっていくという特徴を示しています。嚢胞腎の場合は透析後も大きくなる症例もありますが、この通りどんどん大きくなっていく症例もあるのです。この方は右腎は今のまま、まだおしっこがかなり出ている為放置しています。

次のような症例が飛び込んできました。(図3)この通り弟さんはクモ膜下出血で早い時期に亡くなっておられますし、この方も1980年に嚢胞腎と診断されて1983年透析導入され、現在透析が17年位になります。この通り腎も大きくなってきています。それで大きくなると共にマロリーワイス症候群で吐血しました。更にここで虚血性大腸炎を起こしました。この時にこの方はもうだめかなと思

症例 O.N. 66歳 男性

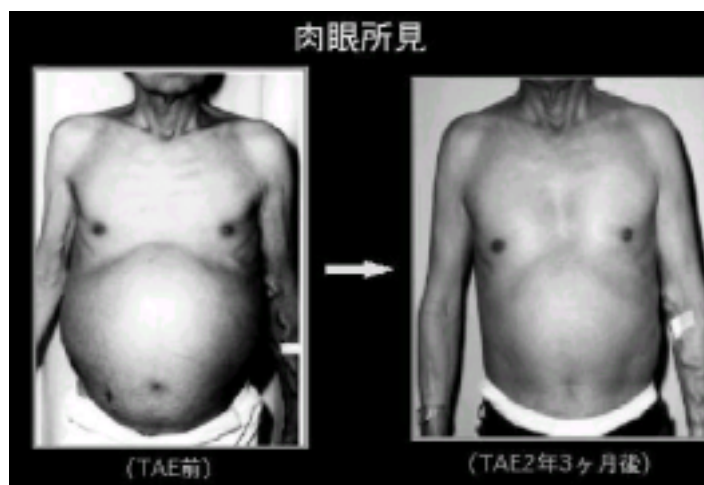
- 【主訴】 嚔下困難、悪心嘔吐、便秘
- 【家族歴】 弟；ADPKD、クモ膜下出血
- 【既往歴】 1984年；左眼底静脈血栓症にて失明
- 【現病歴】

1979年 健康診断にて高血圧指摘。
1980年 当院受診し、ADPKDと診断。
1983年 慢性腎不全の進行により血液透析導入。
以後定期透析を施行していたが、腎腫大の進展に伴う腹部膨満感が強くなりつつあった。
1992年 吐血 (Mallory Weiss症候群)
1993年 虚血性大腸炎
1996年 12月頃より嚔下困難、悪心嘔吐、便秘が出現し増悪傾向を示したため精査目的にて入院。

(図 3)

ましたが何とか乗り切っていたところ、1996年頃になると今度はもう食べられなくなってきました。更にお通じも出なくなってほとんど食事が通らなくなったわけです。そういう状態で来られました。

当初外科的には何とか出来ないかなということでしたけれど、あまりにも全身状態が悪かったことから外科医の方も躊躇しました。この症例の少し前に先ほどの症例がありましたのでちょっとやってみようかということで、本人と相談しました。最初は本人もなかなか納得してくれませんでした。何とかこの状態を良くしてくれるならということでした。最後は承諾してくれました。



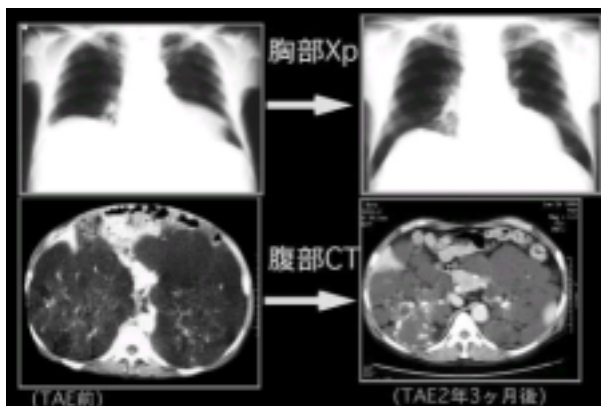
(図 4) この通り腎臓がいっぱいになっていますので、腹部がパンパンに張っているわけです。

それでこの通り2年経ちますとお腹の張りが減ってきて、むしろガリガリに痩せていた腹部に筋肉が付いてきました。透析に通うのが精一杯でしたが、腎動脈塞栓術 (TAE) を行った後はゴルフをしたりとか、旅行が

出来るようになっていきます。

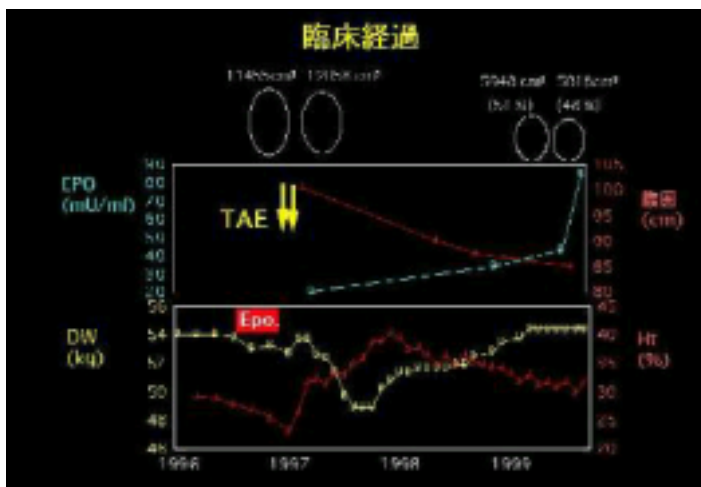
この方の CT を見てみますと、この通り2年経つとパンパンに張っていた腎臓に隙間が出来て小さくなってきています。

(図 5) 実際 CT 上はまだまだ大きいですけど、さわってみると柔らかくなって



フニャフニャでほとんどもう囊胞腎という感じはないです。胸部 X-P 上最初は肺の方もかなり圧迫されていましたが、腎臓が縮むと共に広がってきています。

この方最初腎臓を計測しますと 11kg 位あったのですが、2 年後には 5kg に減り 50% 位小さくなってきているわけです。それでこの赤が貧血を示すわけですが、囊胞腎



の方は貧血がないことが多いわけなんですけれども、どんどん食べられなくなると共にこの通り貧血が進行してヘマトクリット(Ht)下がってきてしまった。それでエリスロポエチンを使わざるをえない状況になってきましたしかしこの通り治療後はどんどんヘマトクリットが増えてしまい、40% になってしまった。体重も腎

臓が縮むと共に 54kg から 48kg まで一気に 6kg も下がってしまったことになりま。そしてその後また太りだしました。腎臓を潰すわけですから腎臓から出ているエリスロポエチンが減って貧血が強くなるのではないかとの意見もありました

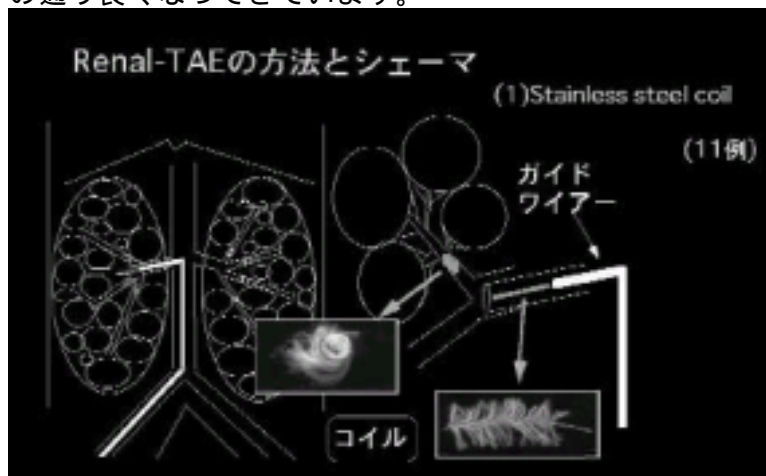
TAEにより改善した臨床所見		
	前	1.5年後
TP(g/dl)	5.5	6.5
Alb(g/dl)	2.0	3.0
Ht(%)	23.1	34.2
1-c-hol(mg/dl)	170	152
EPO(mIU/ml)	20.3	34.2
IGF-1(ng/ml)	6.8	22.9
BW(kg)	53.7	51.9
血圧(cm)	100.5	87.5

が、この症例でみる限りエリスロポエチン濃度が上がってきていることがわかりました。腹囲はどんどん縮んできています。15cm 位小さくなってきています。

さらにいくつかのことがわかりました。(図6) 治療前は低蛋白血症でしたが総蛋白も上がってきているし、アルブミンも増えてきていることもわかります。コレステロー

(図6)

ルも栄養状態が良くなってくるとともに上がってきています。エリスロポエチン濃度も上がってきてしまった。IGF- というのが栄養の指標になるわけですがこの通り良くなってきています。



これからいくつかの症例を提示します。

(図7) どういう方法でやるのかというと、右の大腿部から針を刺し、カテーテルを挿入して腎動脈まで持ってきます。カテーテルの中にトコロテンを入れるようにしてコイルを入れ、後ろから押し込んでプツツとカテー

(図7)

テルの先端から押し出して血管の中に入れてしまうわけです。そうするとこの通りのびていたものがクルクルと回ってコイル状になります。周囲に付いているのがダクロンファイバー(血を固めやすくする素材で作られている)が血栓を作り血流を遮断してしまうわけです。当初はこれでかなり上手くいきました。ちょうどこのへんを詰めました。

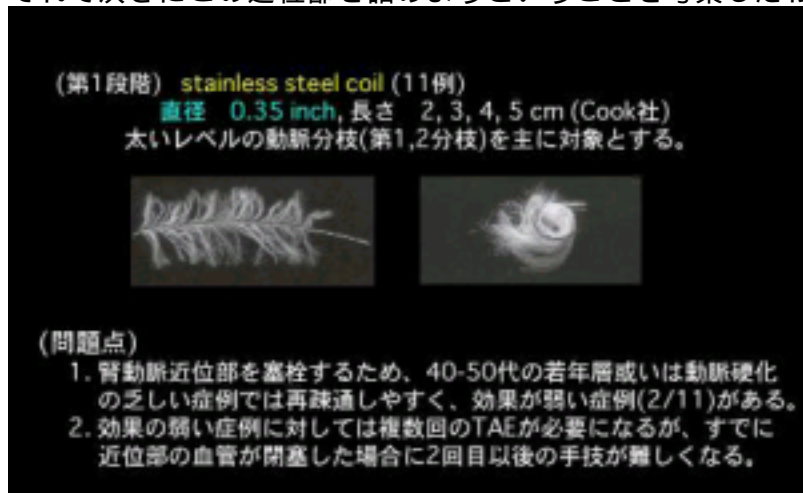
次の症例は沖縄から来られた48才のかなり若い方でした。6月から血尿がみられ出して、発熱があり下腹部の方もこんなにパンパンになっている。CT上はこの白い部分が出血している部分であるわけですが、左右の腎臓のどちらから出血しているかわかりませんでした。1-2週間おきに片方ずつやりました。、まず右側をやりましたところ突然腹痛を訴えました。早速CTを撮ったところ、このように左側に大出血を起こしていました。かなりの激痛だったようです。このことから片方ずつやった場合、右の血流がなくなって左の血流に負荷加が加かって



しまうせいでしょうか、大出血を起こしやすいことを悟りました。この症例以外にも出血を起こしたので、やるなら両方同時にやった方が良く気付きました。それ以降は同時にやることにしました。血管造影上この通り立派な血管ですがこのあたりが出血したのでしょうか。

(図10)

先ほどと同じように血管が消えるくらい詰めました。これが6か月後もう一度チェックしたもので、出血は止まりましたが血管造影したら、まだまだ血管が詰まっていなかったことがわかりました。さらにここにコイルを詰めてみました。半年経ってやってみるとまたこんなに血管が潰れていないのでまたここを詰めてみました。もう一度半年後にチェックしましたがどうも上手く詰まっていなかったことがわかりました。それでここから私達が悟ったのはこの腎動脈の近位部を詰めたら40, 50才の若い症例の場合は動脈硬化が少ないせいでしょうか、一過性に詰まったように見えるのですが、再疎通してしまいうまく詰まらないということでした。ということで動脈硬化が強い人あるいは60歳以上の人はこの近位部を詰めるだけで上手くいくが、40才、50才の人はかなり難しいことがわかりました。、それで次ぎにこの近位部を詰めようということのを考案したわけです



(図8) 若年層とか、動脈硬化の乏しい症例では場合再疎通してしまい効果が弱い症例が出てきたということがありました。それで効果の弱い症例に対して複数回の治療

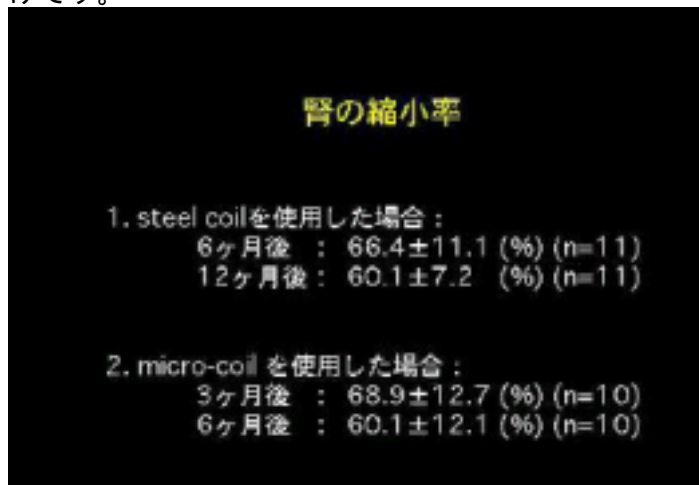


(図9) 次ぎにコイル、形は似ているのです

それでは先ほど言いましたコイルについてのべます。当初用いた 0.035 インチというものです。(図8) それで当初は太い枝を潰せばいいだろうという発想でやりましたが、中にはやっぱり腎動脈の近位部を塞栓するため40, 50代の若年層とか、動脈硬化の乏しい症例では場合再疎通してしまい効果が弱い症例が出てきたということがありました。それで効果の弱い症例に対して複数回の治療が必要になるのですが、すでに近位部の血管が閉塞した場合は2回目以降の操作が難しくなるという事がわかってきましたので、そういう症例ではこのコイルでは限界であることがわかってきました。

が、さらにもっと細くて小さいコイルを用いて細かいレベルの、この先端までカテテルを持って行って、この先端を止めてやろうと考えました。(図9) そうすれば2回目以降、もし詰まらなくてもこのあたりまで詰まっているのでやり易いだろうということで現在このような部位を詰める方向でやっています。

次に症例を呈示します。この方は6月の一回目の入院時に早期胃癌が同時に見つかりました。それで高齢で、全身状態が悪いということで経過観察しました。しかし12月頃になって腎臓がかなり小さくなってきたので内視鏡的に取れるのではないかということになりましてEMR(内視鏡的粘膜切除術)という内視切除術が可能となって施行しました。透析患者の場合胃ガンとか大腸ガンが合併した場合、なかなか外科医の方が躊躇するわけですが、このように小さくしてやればなんとか出来そうだということもわかりました。それで先ほどが0.035インチだったのですが、0.018インチと更に1/2になり細く小さなコイルを使っています。(図10)ですから遠位部のより細かい塞栓が可能になったわけです。それでスチールコイルより塞栓効果がより更に強力です。先ほど中心部を詰めた場合より強力です。遠位部の塞栓ですがこれの塞栓でも再疎通して出てくる症例もありますが、近位部の血管が保持されているため何度でも出来るという利点が出てきたわけです。



それでここまで最初の10例スチールコイルを利用した場合にですね、6ヶ月で66%、それから12ヶ月で60%くらいで、腎が小さくなってくるわけです。そのあとやったマイクロコイルでは3ヶ月でも68%6ヶ月でも60%。当初のあのスチールコイルよりも更に塞栓効果縮小効果が強くなっています。

この手紙は大分県から来ました

突然のお手紙で失礼いたします。私は57才の大分在住の主婦でございます。40才の時初めて血尿が出て多発性嚢胞腎と診断されました。6年前より血尿の回数が増え、一度起こると1ヶ月続きます。4年前に透析を導入しましたが、1年に最低1回は腹痛を伴う大量の血尿が見られ、常に止血剤を服用しています。先生の治療を初めて知った時の驚きと感激はどのように申し上げて良いかわかりません。素直におたずねします。手術を受けさせていただきたいのですが希望を持ってよろしいでしょうか。

と言うことで来られました。この方はよく見ますとCTを行うと白い部分が多くが目立ちます。出血されているのが予想できるわけでこれをMRIで見るとさらによくわかります。白い部分が出血している部分です。かなりこれまで出血を繰

り返していたわけですが、腎臓のサイズとしては今までの症例よりは大きくはないようです。

それで血管造影をしてみますと、決して大きくはないのですが、血管は良く発達しています。明らかな動脈瘤とはっきりいえるものはわからないし、どこから出たとはわからないのですがかなり出血している。血管が発達しているので一寸したことですぐに出血しやすいのだらうということがわかりました。このとおり両方詰めてそれで血尿はほとんど止まりました。さほど大きくはないのですが、どんどんこの通り小さくなってきています。3ヶ月後にチェックしましたところ、大体 50 %位に小さくなりました。この方は腹囲が 10cm 小さくなり、ドライウエイトでは 1kg、ヘマトクリットでは 10%上がりました。IGF-I は倍に増えています。逆に今度は過食になってしまいふっくらとしてこられました。

TAE 後にみられる現象

1. 術直後より始まる発熱と腰背部痛・・・1日目は激痛、2日目以降は痛みは軽減し、約1週間で症状は消失する
(これがみられない場合は効いていない)
CRP は 3 日目に最高平均 23.8 < 5.2mg/dl まで上昇するが約1ヶ月で正常化する。
2. 1 週目頃より体重減少が顕著になる・・・dry weight を急激に下げる必要が生じる。
3. 便通は 1 週目頃より改善し、従来通りの下剤を使用している場合は、逆に下痢になることもある。
4. 1-2 週間で腹部圧迫感が改善し、食欲の改善がみられる
5. 有意な貧血の改善がみられる。
(前:29.1 5.4%,3ヶ月:36.4 6.9%,p < 0.001)

腎動脈塞栓術執行直後からの痛み、発熱、その他の感染症、血圧の変動、腎動脈塞栓術について教えてくださいという質問が大阪の医師からありました。更に長崎の医師から透析中の腹部膨満感の強い患者に、長崎でもやってほしいと要請がありました。当院でも執行することにしましたということで本治療の合併症、問題点、感染についてはどうでしょうか。塞栓物質

は何か良いのでしょうか、という同じような質問をいくつかいただきました。

合併症、生死を決するような問題になる合併症はありませんでした。術直後の発熱と痛みですね。一日目は激痛です。この治療をすると2日目からは痛みは軽くなります。大体1週間で消えて行きます。むしろこれが見られない場合は、効いていないと考えられます。いくつか他の施設でやられていますが、効かなかったという症例も聞いています。それをよく聞いてみますと。痛みもなく熱も出なかったということがありました。この場合は治療がちょっと緩すぎたと。ある程度手加減してしまうと全然効かないということになります。それと CRP という炎症のマーカーで平均して最高の 23 まで上がります。大体1ヶ月で正常化します。辛いのは1週間、約数日だと思います。1週間でほぼ消えます。痛みに対しては、今は背中から硬膜外麻酔チューブを入れてそこから麻酔薬を入れることで痛みに対応しています。1-2 週間目より予想以上に早く体重減少が顕著になります。ドライウエイトを急激に下げる必要があります。うっかりと同じドライウエイトでやっていると、1週間、2週間目ぐらいに心不全になってしまった人が

いますので大体 2 ~ 3kg は下げていかないといけない場合も多いようです。それで大体便通は 1 週間目ぐらいから改善します。従来どおりの下剤を使用している人は、かえって下痢になった人もいます。更に 1 , 2 週間で圧迫感が改善して、食欲の改善が見られます。CT で見るとそれほど小さくなっているとは見えませんが、実際には外からさわってみるとゴツゴツしていた腎臓がフニャフニャしたスポンジをさわっているように柔らかくなってきたことがわかります。更に貧血の改善が見られます。

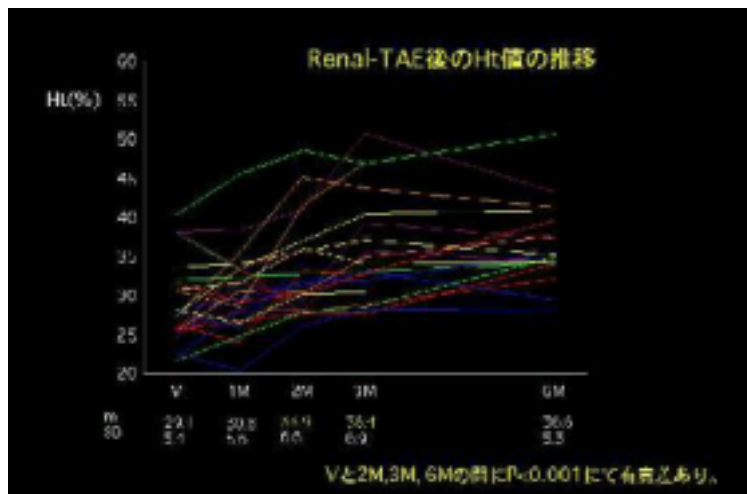
問題点としては、60 才未満で若い症例の場合は、近位部を詰めた場合なかなか詰まりにくい場合があるので先端の細い部分から入念に小さいコイルで詰める

- TAE 施行に際しての問題点及び注意点**
1. 60 歳未満の症例では動脈の再疎通がみられやすいため、なるべく、先端の細い部位から入念に詰める必要があります。
 2. 60 歳未満の症例では術後の疼痛が強く早く出現し、鎮痛剤を併用しながら TAE を施行せざるを得ない場合が多い。原則として epidura tube より麻酔薬を投与すると効果的
 3. 腎動脈近位部はなるべく残しておいた方がよい。再 TAE が施行しにくくなるから。
 4. 原則として、腎上極部の分枝は副腎への分枝を注意しながら行う。
 5. 1 回の手技で両側共にほぼ全範囲を詰める法がよい。詰め残した部位に嚢胞出血がみられることあり。残した動脈分枝に血流の過剰付加が加わるため。

のがこういう症例の場合には良いでしょうということがわかりました。更に若い症例で動脈硬化の少ない症例では、術後の疼痛はかなり強く出てくるということで、鎮痛剤を併用しながら行いますが、原則としてエピドラチューブを入れてあげると、それを入れる前の症例よりも入れてからやった症例の方がずいぶん楽なようです。入れる前にやった症例は 2-3 日食事が摂れなかったことがありましたが、

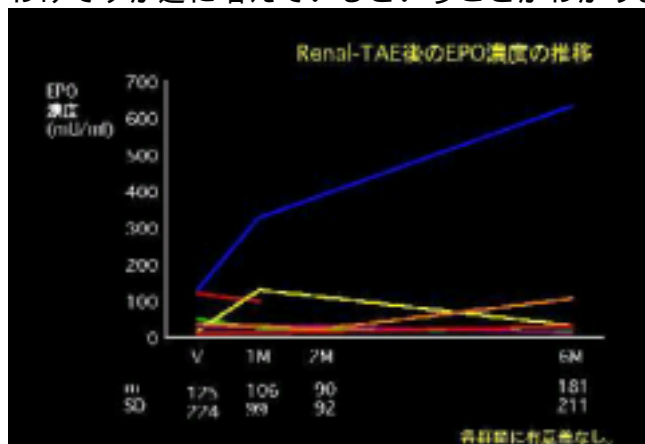
エピドラチューブを入れるようになってからは、翌日又はその日の夕方からご飯を食べている人がいます。腎動脈近位部はなるべく残しておいた方がよいと。2 回目以降が施行しにくくなるからということです。原則としては腎動脈分枝も詰めた方がよいということになります。詰め残した部

(図 11)



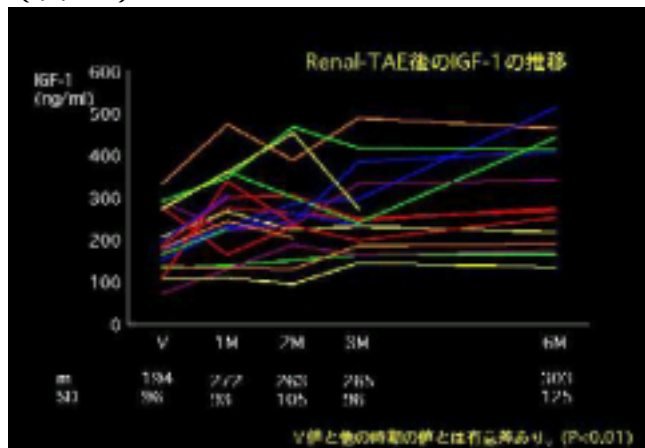
分から嚢胞出血が見られることがあります。残した動脈分枝血流の負荷が加わると、一応考えていますがそういう症例がいくつかありました。

(図 11)腎動脈塞栓術後腎臓が小さくなってきた場合に貧血の進行とかエポの使用量が増加することはないのでしょうかという質問も多くありました。実際にエリスロポエチンは腎臓で作られていることは多いのですから、それを遮断してしまった場合に減って逆に貧血が強くなるのではないかと私たちも考えましたが、施行後はヘマトクリットはかなり低い 20% 位の方もいます。もともと 40% 位あった人もいますが、腎動脈塞栓術 (TAE) 平均するとこの通り右上がりになってきています。大体平均 29% が 2 ヶ月後には 33% , 3 ヶ月後には 36% と増えてきています。腎臓を潰すことによって貧血が強くなるのではないかと危惧されたわけですが逆に増えているということがわかりました。



(図 12)

(図 12) エリスロポエチン濃度はどうなのかと思いましたが、実際には上がっている症例もありますが、平均するとほとんど余り優位差はない大きな変化はないとわかりました。

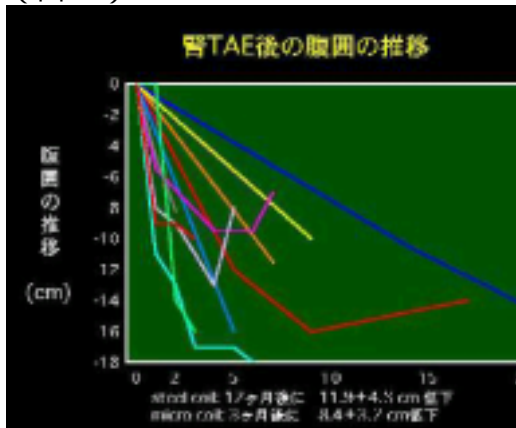


(図 13)

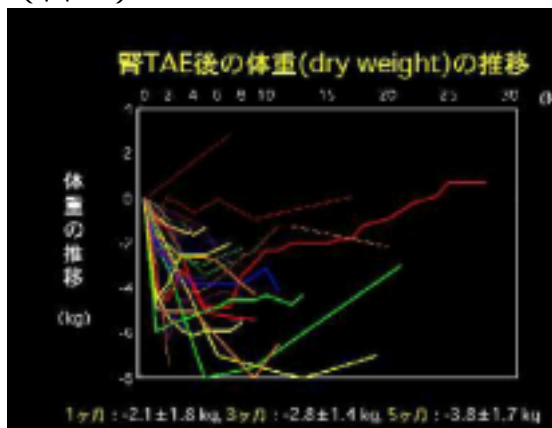
(図 13) それでこの IGF-I というのは栄養状態の指標になるのですが、成長ホルモンから出てくる刺激で上がってくるものですが、これがよく上がってくるということになります。190 あったものが 100 以上上がってきます。ほとんどの症例で上がってくるということがわかりました。かなり栄養状態が良くなっているということになります。

(図 14) 大体腹囲はどの位小さくなるのかということですが、大体 10cm は小さくなってきます。当初のマイクロコイルは 1 年で 11cm 位でしたが、最近のコイルでは 3 ヶ月で 18cm くらい小さくなってきています。

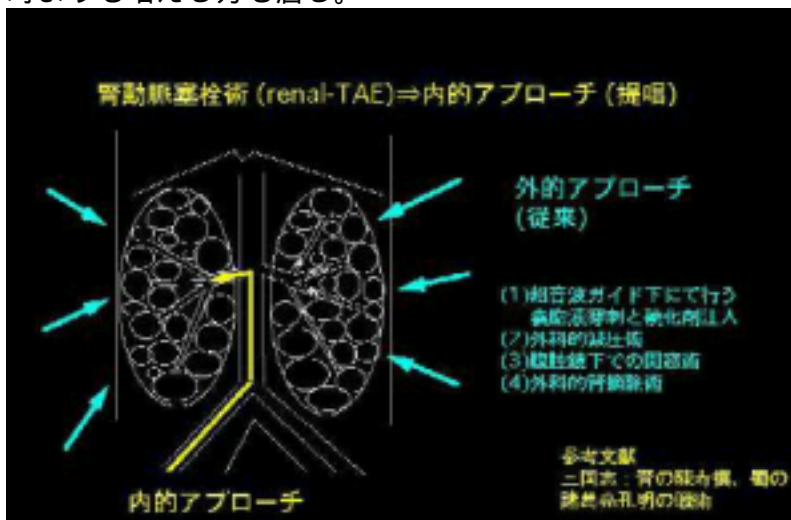
(図 14)



(図 15)



(図 15) ドライウエイトは大体 1 ヶ月で 2.1kg 減ります。更に減っている人はもっと 5 ~ 6kg 減る人もありますが、平均すると 2kg、3 ヶ月で 2.8kg、5 ヶ月で 3.8kg ドライウエイトが下がってくる。しかしある程度下がったところで今度はどの方も増えて来ます。嚢胞が縮むだけ縮んだところで栄養状態が良くなって太ってくる、肉が付いてくるせいであると考えられる。逆に増えてくる方も居る。最初の時よりも増える方も居る。



まあ、従来の治療はこういった形で嚢胞腎があるわけで、これを外から責めていた訳です。外的アプローチと私たちは云っている訳ですが、こういうのをエコーで突いてやるとか、更にこれを外科的に嚢胞を取ってやろうとか、外

から治療している訳です。それに対し私たちは、内側からこれを責めて見ようと考えました。

【考察】

他疾患では腎不全の進展と共に腎のサイズに比例して腎動脈のサイズも小さくなる。

一方本疾患では腎機能が廃絶して透析に入った後も腎は嚢胞群に置き換わりながら主題を続け、腎動脈は腎サイズに見合うように発達を続ける。

腎はほとんどが嚢胞で置き換わっているように見えるが、その狭い嚢胞間隙を這うように著明に発達した血管群が確認できる。

腎動脈は腎機能を維持する働きから腎不全の進展と共に嚢胞群を養う働きへと機能転換を行うことが推測され、そのため栄養血管化した腎動脈分枝を兵糧攻めすることが本疾患の治療になると考えた。

通常の腎臓疾患においては腎不全の進展に伴い腎動脈のサイズが縮小するが、一方本疾患においては腎機能廃絶後、透析導入後であっても腎臓は嚢胞に置き換わりながら腫大を続ける。腎動脈は腎サイズに合わせ発達し続けます。腎は殆ど嚢胞に置換わり発達しています。腎は嚢胞だけがからなっているように見えますが嚢胞の間隙を這うように著明に腎動脈が発達しています。腎動脈は腎機能を保持する働きから、腎不全の進展と共に嚢胞群を養う働きへと機能転換する事が推察されます。そのために栄養血管化した腎臓動脈を兵糧攻めする事が本疾患の治療になるかと考えました。

まとめ

透析導入後も腎の腫大を続ける多発性嚢胞腎に対しておこなう腎動脈塞栓術は内的なアプローチであり、従来の外的なアプローチと比較すると、安全且つ効果的な方法であると推察された。

この通り透析導入後も腫大を続ける嚢胞腎について、腎動脈塞栓術は内的な治療法であり、外的なアプローチと比較すると安全且つ効果的な方法であると考えました。

今まで 42 例行いました。当院だけではまだ症例が 5-6 例であります、

これ以外に、沖縄・鹿児島・大分・兵庫県・関西からもかなり多くの患者に来ていただきました。北海道・青森・福島からも来ていただきました。以上です、ご静聴ありがとうございました。

依頼施設

札幌徳州会病院
 青森十和田第 病院
 福島かもめクリニック
 千葉市川クリニック
 高津中央クリニック
 八王子東町クリニック
 和光クリニック
 進興クリニック
 戸塚セントラルクリニック
 上大岡仁正クリニック
 あげぼの病院
 みゆき内科腎クリニック

みさと健和クリニック
 川崎クリニック
 住水クリニック
 帝京大溝の口病院
 森下記念病院
 横浜第一病院
 望星藤沢クリニック
 上野病院
 石川クリニック
 西クリニック
 吉祥寺朝日病院
 福井済生会病院

宇治徳州会病院
 京都松島病院
 京都三菱病院
 京都井上クリニック
 大阪津田クリニック
 兵庫坂本医師
 奈良本宮医院
 高槻市民病院
 大分国東循環器クリニック
 鹿児島じんあいクリニック
 沖縄県立八重山病院

【塚本先生のコメント】

今日乳原先生にお願いしたのですが、僕も先生の治療法及び結果を体系的に僕自身聞いたのは去年が確か初めてです。それまであまり知識もなかったのですが、最初は半信半疑で聞いてたのですが、患者さんの経験の経験の積み重ねもこの一年で随分増えてきた様で、これはもう明らかにひとつの新しい、しかも日本発の治療法であり、比較的今までの外科手術に比べ安全な治療法として、医者の中でも受け入れられてきたなと思いましたが、今日の講演をお願いいたしました。

いろいろ質問もあるかと考えますが、これは基本的に透析に入った方の治療法です。透析に入る前の方がやりますと、腎機能が必ず悪くなってしまいます。透析に入る積もりでしたら、勿論そういう選択もあるかと思いますが、苦しすぎて、透析に入ってもいいからやって欲しい。実際、腎不全末期にそのような方もいらっしゃいます。

僕自身も今日来られて無いかも知れませんが、塞栓では無く手術で取ると云う処置をした事がある。未だ透析に入っていなかったですが、クレアチニン値が6-7迄なっておりましたので、もう苦しくて食べられない。食べられないよりは取って快適に過ごした方が良くと云うことでやった事があります。絶対透析に入ってからでなければならぬと云うことではありません。ただ腎機能は当然悪くなります。そういう治療法です。

#####【質問の紹介と回答】#####

Q：当術により無尿となる確率は 100 % でしょうか。

乳原：100 %無尿となる。透析導入後であっても尿量のある場合は医師との相談が必要。基本的には、尿量が気になるかたは待って、尿量が減ってから手術する。



Q：この手術によって癌になりませんか。

乳原：一般論として嚢胞腎の場合、癌特有の固まりを作らない為、腎癌を合併しても診断が難しい。但し、塞栓術自体が肝癌の治療として使われている手法であり、癌の治療にもなりその心配はありません。

Q：ペースメーカー使用患者でも問題ないでしょうか。

乳原：通常の外科的手術では心臓疾患患者の場合麻酔科医が拒否する場合もあるが、この処置では問題なく実施可能です。

Q：嚢胞が大きくなっている場合、移植との関連で腎動脈塞栓術を事前に受けた方が良いか、移植後に受ける事も可能でしょうか。

乳原：海外では透析導入後直ぐに移植を行う場合が多いが、日本では透析後移植までの時間が長く掛かり、腎臓が大きくなる可能性が高い。その場合は、移植す

るにも大変な事態となり、移植の際に片方の腎臓を摘出する場合がある。大きくなりすぎると取ることも大変となります。そういう症例はおさえたりしただけで出血してしまいますので、積極的にこういう治療をして、ある程度小さくしてやって出血しにくくする。スペースが広がりますので逆に移植の時、片方の腎臓を取っていたのが取らなくて良くなる可能性がありますので、腎臓が大きくなって数年後に移植を考えている方にはその様にアドバイスしています。

Q：この治療は全て自費ですか。

乳原：透析に入られてからは身体障害者ということですので、一律1万円以上の入院費用は、国の方から出してくれます。

Q：透析前ですが医師は8月頃透析に入りましょうというのですが、自分はまだ元気なのですが、医師の指示どおりに従った方が良いのでしょうか。クレアチニンはわかりません。

塚本：良くされる質問なのですが、患者の皆さんに申し上げるのですが、自分のデータ特にクレアチニンの値を見ると、自分の腎臓の働きが今どの位かということがわかるのです。それで目安ですがクレアチニンが8を越えますと、透析の必要性が出てきます。ただ個人差があって、あくまで目安ですので、尿毒症がひどくなってくるとがまず吐き気だとか、具合が悪い等の症状が出てくるともう絶対入らないとだめです。放っておくと死にます。ただ基本的にはそういった症状が出る前に透析に入るべきだと思ってます。

症状が出るということは、もう体の中でが破綻し毒素が体中に溜まっているのですから、自覚していない部分もどんどん蝕んでいきます。特に心臓をいためてしまったらやはり寿命は縮まってくる可能性は高いですよ。ですからなるべく早すぎないけど遅すぎない、代表的な症状が出る前に透析を始めるべきだと思います。その目安になるのがクレアチニン値で、もっと差し迫った目安が血液のペーハー、尿毒症になってくると酸度を計りますと酸性に傾いてくるんですよ。

そうなってくると症状がなかろうと透析に入るべきだと判断しますので、おそらく診ている先生は腎臓の専門の先生でしょうからそれを見て言われているんだと思います。自分のクレアチニンの値を聞かれて医者は必ず教えてくれます。

香村：嚢胞腎の方の場合、保存期で頑張りすぎた場合はどうなるのかと言いますと、まだ症状がないからといってクレアチニンが16,17,18,と20近くまで頑張ってしまうと腎不全は進行し、出血傾向が強くなり腎出血を起こした症例も何例かあります。頑張りすぎると、ある時ボンと嚢胞内出血とかして、今度は一気に悪くなる。あんまり頑張りすぎるのは良くない。

Q：術後、腎臓そのものが壊死するのですか。

乳原：壊死すると思いますけど壊死してしまうと吸収されてきますので、壊死した部分があるからといって何らか悪さをするという症例はなかったようです。感染症が閉じ込められてしまうのでは、というドクターからの質問をいただきました。

たが、そういうことで困った症例はありません。むしろ人間の場合は組織が壊死に陥りますとそれは吸収されてきます。例えば嚢胞腎以外の方で腎不全になって透析に入るようになると腎臓がどんどん小さくなってしまふ。それも一つの壊死で、一つの自然経過です。私たちがはむしろ人工的な壊死だけれど、それでも小さくなってきますが問題ありません。

Q：8年前に発症して3年前に透析に入りお腹が大きくないが大丈夫でしょうか
乳原：よく聞くことで今大きくなり、症状もないが将来大きくなったら困るからということで来られる方もおります。予防的にやってほしいとやってやった患者さんもいました。その場合やってみると、自覚症状はないと思っていたのがすごく楽になったと言っています。逆に言えば嚢胞腎は徐々に進行しますから自覚症状が現れないのかも知れませんが、あまり大きくないと我々もやった感触が得られないし患者さんからも痛い目をただけだとありがたみがない。あまり大きくない場合は無理をせず、もう少し経過を見て大きくなったらやりましょうとお話ししています。実際嚢胞腎はみんなが大きくなるのではなくてある程度小さいながらもそのまま並行している方と逆に自然経過で小さくなっている方の症例もあるのでみんながこの治療法を用いなければいけないということではありません。しかし何割になるか分かりませんが肥大していく患者さんがかなりおり、そういう人には私たちの治療法は有効だと思います。

Q：一カ所を詰めると他の血管が代償的に発達するのでしょうか。

乳原：当初の頃は部分的にでやったことがあるのですが、そうしますと必ずと言っていいほど別の血管が大きくなってきて、発達しますので逆にそちらが出血したりすることもありますので、今はむしろ全体をやることにしています。但しどうも眠ってる血管があるような気がします、血管造影で見ている血管だけ潰すとその時現れない血管とか血行路が出てくるということがあります。嚢胞腎の腎臓というのは生命力が旺盛だから、何とか生き抜こうとする一種の癌のような気が私はしています。嚢胞腎はたくましいんです

Q：嚢胞内に直接アルコールなどで硬化させるのと異なり、技術的に行えない部位というのはないのでしょうか。

乳原：技術的には普通大体出来ます。しかしいくつかの症例がありまして、例えばこれは北海道から来られた症例で気づいたんですが、それまで自覚していなかったんですが、腹部大動脈瘤が強かった人がおりまして、動脈硬化が進行し手術の出来ない方もいました。そういう人の場合はコイルを落としたりしますと大変なことになるので躊躇したような症例もあります。そういう症例は何割か何%かも知れませんが、何とかやりましたが難しかったなあとと思った症例はあります。実際にはそういう症例では、普通は股の血管に針を刺してやるわけですけども、そこが潰れてしてしまっていて出来なくて、腕からやり、特注のコイルを作りましてやったことはあります。

Q：透析を始めても腹部の大きさは変わらず妊娠臨月のようで立ったり座ったりが大変です。職場復帰も無理なようで、この先どのように生きていけばよいのか心乱れています。アメリカでは内服薬で透析をしないという情報を耳にしましたが出来るのでしょうか。

香村：内服薬で透析をしないというのは私には良くわからない。

塚本：絶対にはないと思いますけど。もしかして勘違いしているのではないのでしょうか。今保存期に活性炭のカプセル（クレメジン）を飲みますと尿素窒素の濃度が下がって透析までの期間が延びる方がいるというのがありますね。尿毒症が現れるのが遅くなる。ぼく個人的にはこの治療法は嫌いで、なぜかという一杯飲まなければいけないんですよ。一回 16 カプセル、一日 48 カプセルで他の薬と一緒に飲むとくっついてしまい効き目がなくなってしまうので食間に飲むということなので、それでなくても食欲はなくなりつつあるに。これは認められて、やっている先生もいますからあくまでも僕個人的な見解ですけども、あまり好きな治療法ではないですね。それでなくても薬が多いのに 16 カプセルと言うだけでも抵抗がありますね。透析しないで内服薬でということは絶対にはないですね。なにかの勘違いというか聞き違いだと思います。

Q：毎日の食事のことや生活上気をつけたいことがあれば知りたいのですが

佐藤：食事については腎機能の状態に合わせて、やはり段階的に先生からの指示量が変わってきます。嚢胞腎を持っていても全く食事を制限しなくて良いこともありますし、腎機能の状態に応じて塩分だけを制限する、あるいは腎機能の低下が進んでくれば蛋白制限やいろいろな制限が加わってくるので、その状態に合わせて食事を制限をしていくという形になります。ただまあ一般的に気をつけなければいけない場合はどうしたらよいのかという場合、嚢胞腎の患者さんに限らず、今一般的に言われているのは塩分を摂りすぎないとか、あるいは体重を一定に保つということ。腎臓の負担を少なくするためにも蛋白質を摂りすぎないのが一般的な健康人に対して言われており、体重 1kg に対して蛋白質は 1.01g ですので、体重 50kg の人であれば蛋白質は 50g ということです。一般にすごく肉や魚の蛋白源の食事が豊かで食べ過ぎているので、そういうものを少し抑えた方がいい。かえってご飯をしっかりと食べたおかずはそこそこ、そういう召し上がり方は予防的な上でも実行していただくと良いと思います。

Q：ご飯とはご飯粒が良いですね。

佐藤：でんぷん、糖類をしっかり摂ってほしい、蛋白質に過重にならないように。

Q；カリウム制限を勧められていますが実際には難しく、どのように考えたらよいのか迷っています。無理なく長続きさせるにはどんな注意をしたらよいですか。

佐藤：カリウム制限がされているということは蛋白質を制限されていることが多いかと思います。カリウムというのは食品にほとんど全て含まれていて、全くゼロにするのは難しいんです。特にカリウムの多いものが生野菜とか果物、あるいは

は乳製品等に多く含まれています。ただカリウムというのは水に溶ける性質があるので、お浸しのように茹でこぼす、あるいはお水に浸して生の千切りキャベツとかを水に浸しておいて、召し上がればカリウムの量は半分あるいは 1/3 というふうに減らすことは出来ます。

ただ電子レンジで加熱するだけではカリウムは抜け出ませんので、なるべく水につけて、水を介して茹でこぼしたり浸すという方法でやった方が効果的です。あとカリウムの多い物というのは野菜とか果物が割と多いと言われるので、それだけを制限される方もいますが、先ほど言った乳製品とか肉や魚にも結構カリウムが多いんですね。ですから一日に言われている蛋白質の量をきちんと守っていただく。あとは果物とか野菜も茹でればゼロになるわけではないので、カリウム量の少ない食品、例えばりんごとか梨とかを一日に 1/4 個 (50g) 位少量を召し上がって、長く続けていく上では全部がだめと言われるより摂り方としては良いかなと思います。

蛋白質もきちんと抑えていかないと野菜や果物を食べていないのに高いという人がいましたし、以外とナッツ類とか豆製品とかに偏っていて上がっていたという方もいましたのでその辺も注意していただくことがよいかも知れません。

Q：野菜は、完全に軟らかくなるまで茹でた方がよいのですか。

佐藤：カリウムの量は確かに茹でれば茹でるほど抜け出るんですが、やはりおいしさとかミネラルも全部抜け出してしまうと味も素っ気もなくなってしまうので、基本的には下ゆでのような形でそんなに軟らかくなるまでではなくて、湯通し、いったん沸騰するぐらいまでに茹でてその汁を捨てて、それからスープとかだし類に入れていただければいい。火を通すまででなくて良いかと思います。それではないと旨みがなくなってしまうと思いますので。

塚本：カリウムのことで追加させていただきます。ご自分の腎機能と関係がありますので嚢胞腎だからと言って腎機能が悪いと限りません。何で見るかと言いますとクレアチニンで見ればよいわけです。クレアチニンが少なくとも通常は 1.1-1.0 以下正常はたいてい 0.8-0.7 位ですが 1 以下でしたらその方の腎臓は悪くない。そういう方はカリウム制限をする必要は一切ありません。カリウム制限が必要なのは腎機能が悪くなってからで、少なくとも 2 を越えるようになってくると注意が必要です。もちろん透析に入っている方はほとんど全員、中には例外はいるんですがカリウムを制限する必要がでてきます。ただクレアチニンに値が 2 を越えてもカリウムの制限をする必要がない人はいます。それを何で見るかという血液のカリウムの値を必ず検査しますので定期的に見てください。カリウム値が 5 以下の方は別に今までと同様の食生活でも構いません。5 を越えるようになりましたら制限が必要になってくると言うことです。それから透析をされている方でも中には普通の食事をしていてもカリウム値が高くなったことはないという方もいらっしゃる。そういう方は幸いにも別にする必要はありません。実は先ほど先生がクエン酸カリウムの事をおっしゃったのですが、最近のアメリカの研究でクエン酸カリウムがどうも嚢胞腎の進展を抑えるんじゃないかという話が

出てきておりますね。クエン酸カリウムというのは何に入っているかという、野菜だとか果物に多い。ただこの話は腎機能が悪くなった方には使えない。でも腎機能が正常で嚢胞腎のある方というのは基本的には野菜だとか果物だとかクエン酸に富んだ食事をすると、嚢胞の進展が予防できるかもしれないということをやっていると言う話ですので、ご自分の状態と照らし合わせて下さい。全く逆さまの話になりますので、誤解されないようにして下さい。

Q：先生のお話を伺って、非常に僕がぴったりに合っている状態なんです。透析13年です。お腹も104cmあるんですよ。車に乗るのもちょっと苦しいかな。ここに座っているにはそんな感じはないんですけど、できたらお腹を小さくしたいなと思っているんですけど、どこへ相談に行ったら診ていただけるんですか。乳原：私共虎の門病院へ来て下さい。外来に来てもらい、もう一度よくお話をお聞きして対応したいと思います。お住まいは？

Q：相模原です。調べて入院したいですね

乳原：分院の方がいいですね。分院は新玉川線梶ヶ谷駅下車です。今まで掛かっている先生のご理解をいただきたいので紹介状をいただきたいと思います。私の診療日は木曜午前中です。

Q：私は肝嚢胞と腎嚢胞がありまして、とにかく肝臓の方が大きくなりまして、はち切れそうになり昨年12月肝移植をしまして、それで肝臓はおさまりました。まだ腎臓にあるから肝臓も大きくなりましたし、肝臓が小さくなってスペースが空いた分腎臓がそれにつられて同じように大きくなるのかどうか今一番心配です。腎臓の機能はクレアチニン1.4で普通だと。まだ6-7割の機能じゃないかと先生がおっしゃっているので自分ではクレアチニンがそんなに高くないと思っていたのに腎機能が6-7割しかないのかなあと。今回肝臓の移植で結構えらい目に会い、その上腎臓に嚢胞が無数あると言われているので、どうなるのか心配です。

乳原：肝臓が大きくなる方と腎臓が大きくなる方がおられるし、場合によっては左右の腎臓が同時に大きくなるわけでもないし片方だけの方もいらっしゃいますので、肝臓が無くなった分腎臓が大きくなるとうことはないと思いますが、今後腎臓が大きくなる可能性は無いとは言えませんがその辺はちょっと分かりません。ただ腎臓の機能が6-7割あれば、当面腎臓の方に関してはそんなに心配ないと思います。

Q：僕の場合は腎臓も肝臓も嚢胞が出来ていています。針を刺して嚢胞液を抜くという方法と今回の方法とどの程度違いがあるんですか。僕の場合は今回の方法とは違うんですが腎臓を詰めてあるんですけど同じような状態になりえるか。

乳原：超音波を診ながら嚢胞液を抜いて、抜いたらどうしても出血し易くなりますからそのあとエタノールとかミノマイシンとかいろいろなものを詰める方法を以前から行われてきましたがその成績は出されていますが、3ヶ月経つとかなり

小さくなると。しかし6ヶ月、1年経つと元に戻ってしまうというデータがあります。そういう治療を受けている方も多いと思います。私の治療を受けた方でもかなりのパーセントでいろんな施設で受けいらっしやいます。しかしやはり何度も針を刺したりすることで嚢胞腎自体が出血しやすい臓器ですから出血して大変だったとかその後熱が出て辛かったとかという方もおられて、私たちもやりましたがうまくいかないということで、結局は 今回の私たちの治療をやり始めたということ。外国の論文とかで外から針を刺しますから感染を持ち込んだということもあります。ばい菌が入ってしまって膿が溜まってしまった。また何度も針を刺しているうちに尿路に出血してしまって大変だったとか、そういう症例が何割かあります。結構超音波下で嚢胞腎を刺すということを腎機能の良い時にやられることもありますが、痛い目にあつた割にはあまり得しないと思います。香村：腎と肝が大きくなって来ますがそれと腎機能との関係で選択肢がたくさんあると思います。個人個人の状況によってだいぶ変わってきてしまうと思います。嚢胞を穿刺するという方法は私の所でも良くやっていますが、かなり姑息な手段だと思っていますが、一時的には良くなります。ただ針を刺して抜くだけなら、さほど影響はない。エタノールやミノマイシンを入れても合併症さえ起きなければ簡単な方法だと思います。私の経験から申しますと、先ほどの乳原先生の発表にもありましたように血流が多いので嚢胞に針を刺しますとかなり出血があることがあります。私自身もびっくりするような出血にあつたことがあります。ほんの細い針を刺して水を抜いただけなのに、その後すごい血尿になって輸血を必要ほど出血があつた方がいました。嚢胞腎患者で透析に入った方なんですけど。透析に入ってから肝臓はともかく、腎臓には嚢胞穿刺はしない方がいいだろうと思います。現に乳原先生の良い方法が出てきたので、透析に入ってから第一選択が今後この方法になるのではないかと思います。以上

今度顧問をお願い致しました北里大学病院の吉田先生をご紹介します。

吉田先生：現在私泌尿器科に居りますので、手術等の関係で皆様のご相談にのればと言う事で今回参加させていただくことになりました。乳原先生のすばらしい講演が有つた後でちょっと蛇足かも知れませんが、現在北里大学病院で28名の方がPKDで大きな腫瘍を手術で取られています。その中で二つの腎臓に悪性腫瘍が見つかつております。術前には全く分かりませんでした。北里大学が開院してから20数年の結果なので、最近のMRIとかCTとか画像が非常に良くなってきてますので、悪性腫瘍の存在が分かり易くなってきています。そのへん普通の腎臓の人に比べて、悪性腫瘍の発生頻度が高いのではないかと、今までの我々の経験では思っています。そのようなことで、透析を受けておられる方もまだの方も病院の方で十分なフォローアップをしていただきたいと思います。これから微力では有りますが、諸先輩方も居られますので、私などあまり力が無いんですが、何か皆様方の御協力出来る事でも有れば大学の方でしていきたいと思しますのでよろしくお願ひいたします。

私は 1983 年（17 年前）より、週 2 回（火、金）6 時間透析をしています。

1998 年 12 月 9 日（水）A M 9:00 より、左右腎臓の塞診術を 2 時間位でしていただきました。術後は右腎の痛みがひどく 38° ~ 38.5° の熱が 12 月 20 日頃まで続き、抗生物質注射、座薬を用いていました。25 日より座薬は夜一回のみとなり、crp も 15 が 2 となりました。1999 年 1 月 9 日退院。1 月 12 日には crp が 0.6 となり抗生物質の注射も終わりました。次第に体調も良くなり硬かった下腹部（腎臓）が柔らかく 4 ~ 5cm（98cm → 93cm）小さくなりました。食欲が出たため足や腕に肉が付き体重は 1kg 位増えました。食事が楽になり元気になり生活がだいぶん楽になったようです。

わたくしの場合は、この手術をしていただく 5 年位前腸閉塞となり 2 か月入院。その頃より時々お腹が張って息苦しく、特に透析 3 日目の月曜日は二食分くらいの食事しか摂れず、歩いたり食事、入浴後は苦しくなり深呼吸がしたくなるのですが、途中までしか息が吸えず苦しくなっておりました。又腸が腎臓に圧迫され便秘ぎみの為たくさんの下剤（アローゼン、アロエエキス、ファイバー、ヤクルト、ビフィズス菌他）を用いていました。又疲れると右腎臓が硬くなり感染を起こして痛み、発熱、抗生物質、を繰り返していました。手術前 10 回ほど転び、顔をぬったり、足の捻挫で入院したり、お尻を打って（階段から落ちて）腰椎欠損症となり今でも後遺症に苦しんでおりますが、今では全く身体が安定して転ばなくなりました。又以前は腎臓の重みのためか長時間同じ姿勢でいることが苦しく、台所での立ち仕事、絵を描くこと、車や電車で座っていることなどは下腹部が重苦しくなり、冷や汗が出て気が遠くなりそうになったり、だるくなったりしておりました。

この手術をしていただきましてから、一生乗れないと思っていた飛行機にも乗れるようになり、手術後 6 か月で出雲・鳥取へ、7 か月目に北海道旅行、10 か月目に息子の結婚式のためにハワイまで行くことが出来ました。

現在朝 9:00 から夜 6:00 まで横にならない日もあります。1 日数回行っていた排便は 1 日 1 回となり、息苦しいことがなくなり歩くことが楽になり嬉しい毎日を送っています

先日の P K D の会での乳原先生の発表をお伺いして再発する例、毛細血管がのび出てくる写真を拝見し、そのことが私の一番の心配です。でも腹囲 98cm や次ぎに腸閉塞になったらもう生きていけないだろうと毎日下剤ばかり飲んでいたことを思い出しますと、このような治療法をお考えくださり手術して下さいました先生方に感謝の気持ちでいっぱいです。生まれ変わったように生活が楽になりましたので、毎日夢のようで、本当に嬉しく過ごさせていただいております。

私はこの病気と闘いながら二人の子どもを（28 才、30 才）を育てて参りました。これも透析という現代医学の進歩と先生方、スタッフの皆様のお陰と嬉しく思っております。研究が益々進み、子ども達の時代はもっと素晴らしい治療が受けられるようになることを毎日念じております。

こ 紹 介

今年度よりPKDの会の顧問をお引き受け下さいました国立佐倉病院泌尿器科の香村衡一先生と北里大学病院泌尿器科の吉田一成先生をご紹介します。

香村衡一先生

今回、PKDの会の顧問を頼まれて気軽にお受けしましたが、いろいろと重い責任も感じています。私自身、前回の講演でお話したように、多発性嚢胞腎については、若い頃から専門としていたわけではなく、非常に底の浅い知識しかまだ持っていないと自覚しています。しかし、私の実力とは関係なく国立佐倉病院は国の腎基幹施設として大きな責任があります。また、規模の小さい状況なので許されていた面がありますが、今後は、腎不全の原因疾患として第4位に位置する多発性嚢胞腎は病院全体として取り組んでいかなければいけない疾患です。国として取り組む場合には大規模な研究により今後の治療につながる大きな成果が期待できると同時に個人のプライバシーが大きな問題となります。その意味でも患者さんの顔が見える、また、患者さん側にとっては研究者の顔が見え何を考えて何をしようとしているのかがわかる状況というのが重要なことと思います。患者の会の顧問はそのような面からも非常に重要な役割だと思います。患者の会の顧問として、みなさまの想いをなるべく裏切らないようにできたらと思います。

平成12年7月12日

国立佐倉病院 泌尿器科 香村衡一

吉田一成先生

PKDの会の皆様、北里大学、泌尿器科の吉田一成です。この度、PKDの会の皆様の相談役として会に参加させていただく事となりました。現在、私は泌尿器科の中で腎不全外科とでも申しましょうか、不幸にも腎臓がうまく働かなくなった方々の治療に必要な外科的療法を中心に診療に当たらせていただいております。というところ何かと思われるかもしれませんが、腎移植術、血液透析に必要な動静脈シャントの手術、腹膜透析に必要なカテーテル挿入術などの手術、そして残念な事にこれらが必要となってしまった、あるいは将来必要となる危険性を持った方々の診療です。この中で皆様方PKDの方々も診させていただいております。実は医学生の泌尿器科で学生としてみさせて頂いた患者さんがPKDの方でして、これがきっかけで私は泌尿器科医になりました。というわけで私のPKDとの出会いは医者としての仕事より長いともいえます。これからも、病気や治療に関する情報をはじめとして、少しでも皆様のお役に立つようになればと思っております。

なお、私は北里大学病院では月曜日に泌尿器科・腎外来、火曜日にCAPD外来、木曜日に腎移植外来をさせて頂いております。

これからもどうぞ宜しくお願い申し上げます。

☆☆☆→→☆☆☆→→☆☆☆→→☆☆☆→→☆☆☆→→☆☆☆→→☆☆☆→→☆☆☆→→

レポート

東海大学健康科学部 溝口 満子

今年2月にアメリカの国立衛生研究所(National Institute of Health)で開催された、全米遺伝関連医療専門家教育連合(National Coalition Health Professional Education in Genetics)の第3回定期大会に参加をしました。そこで出会った各種患者会の代表者達の姿と、そこから見えた患者会活動のあり方について述べたいと思います。

☆☆☆→→☆☆☆→→☆☆☆→→☆☆☆→→☆☆☆→→☆☆☆→→☆☆☆→→☆☆☆→→



会議について

この会は、ヒトゲノムプロジェクト(私たちの体の全てを形作るもとになっている遺伝情報を解き明かすための科学研究組織)のリーダーであるフランシス・コリン博士を長に、医師、看護職、臨床検査技師、理

学療法士、作業療法士、言語訓練士、心理療法士、ケースワーカーなどの医療従事者や、基礎研究者、遺伝関連企業の人、そして遺伝医療の受け手である患者会の人たちが集まり、よりよい遺伝サービスを提供するためにみんなで専門家の教育について考えようと設けられたものです。日本では第一線の医師や研究者など専門家の集まり(学術集会や研究会)はあっても、広く医療従事者と共に、まして患者さんや家族の方々、また企業までも巻き込むような組織は、とても考えられません。まずはそのスケールの大きさに驚きました。

会議は2日間にわたって開かれました。それぞれの専門家集団が、自分達の専門教育においてどのように遺伝に関する教育を行っているかを発表しました。医学や看護の教育での遺伝に関連する教育は、非常に少なく、散発的に行われており、急速な遺伝関連の研究の進歩により変化する保健医療の実態に教育が追いついていない現状を危惧していました。日本ではなおさらこの問題は深刻です。皆さんの中にも、病院でご自分の病気について、遺伝学的な適切なアドバイスや対応を受けられなかった方もいらっしゃると思います。専門家集団は、それぞれの個々の集団内で教育の内容や方法を検討するだけではなく、他の集団と良い考えや方法を分かち合い、共に働く仲間が理解し合っていくという姿勢が伺えました。またそれだけでなく、企業の人や当事者である患者さん、家族の方たちの意見も取り入れて行こうという発想は、いかにも大らかでアメリカ的だと言えます。患者会の方たちは専門家の弱点を見抜き、自分達のことは自分達で護るという考えをしっかり持っています。アメリカには遺伝疾患に関わる患者会の連合組織(コラム参照)があり、その代表の方々がこの会議に参加しておられました。分科会

の一つを主催し、自分達の受けた医療の体験を発表し、問題提起と解決へ向けての提言をしていました。

その中からいくつかを紹介しましょう。

問題提起する患者会の人たち

< Aさんは骨形成不全を伴う遺伝病を持って生まれました。30才近くになる現在は車椅子で日常生活を送り、患者会の活動をしています >

私は、小さい時によく骨折をし、救急車で病院に運び込まれました。すると病院では、すぐに整形外科医による骨折の治療はしてくれましたが、遺伝性の自分の病気について知っていなかったので、その後の生活について具体的なアドバイスは受けられませんでした。非常に心細い思いをしました。また以前姉が妊娠をしたとき、その子供が病気を持っていないかととても心配だったので、医師に相談をしたところ適切な回答がえられず、生まれるまでずっと心配を持って過ごしました。この病気は常染色体優性遺伝病なので、姉が発病していないということは突然変異の可能性を除けば子供に病気が出るはずはないのです。今ならわかることですが、当時は無知でしたから余計な心配を持ち、深刻な日々を過ごしました。医師は全てを知っているわけではありません。自分が正しい知識を持ち、いろいろな意味で生活の支えが必要です。そんな意味で、サポートグループの存在は大きいと感じています。

(車椅子に乗った小さな体のAさんがとても大きく感じられました。)

< Bさんの2人の息子(34才、35才)は脆弱X症候群という伴性(X連鎖)遺伝病*を持っています >

* 母親の片方のX染色体に病気遺伝子があり、男の子にこの遺伝子が受け継がれたときにのみ発病する。遺伝形式は劣性の形を取るため、女の子に受け継がれてもキャリアにはなっても発病はしない。

息子達が生まれた当時、この病気はまだよく知られていませんでした。1967年に初めて事例が報告され、1979年にこの病名がつけられました。2人の息子を育てるのは大変でした。現在は施設で仕事をしながら生活をしています。1996年に私と他の2組の親が、この病気の研究および患者家族を支援するための基金を創設しました。現在は羊水検査で出生前診断が可能ですが、診断結果を誰に伝えるかは重要な問題です。私の場合は弟に伝えたことにより、弟が私に対して罪悪感を持ってしまいました。両親に余計な心理的負担を追わせたくなくて、弟に言ったことが、結果的に弟に負担をかけることになりました。また兄弟姉妹間の問題もありますが、夫婦の間では遺伝病とわかった場合80%の夫婦が離婚に至っています。私の場合、幸い夫が理解を示し協力してくれましたのでよかったです。遺伝専門家の助言や、同じ境遇の人からのサポートが本当に必要です。そのために、当事者である私が実際に困ったことを声にし、専門家や周囲の人たちの理解を高めること、また研究を進めるための資金援助は大切なことと考えています。

(スーツ姿の2人の写真はとても知的障害があるようには見えませんでした。)

< Cさんは心理学の博士をもつ学者です。 >

私の娘は、かなり重症な口唇口蓋裂と心臓、腎臓、足に様々な障害を持って生まれました。血液検査の結果、18番目の染色体の一部が欠けていることがわかりました。そして早晩植物状態になるであろうと言われましたが、機能訓練と形成外科手術を繰り返しました。医師はこの先天性障害については医学書に書いてある程度のことしか知っていませんでした。一般に医学書は、典型的な病状、それもひどい状況が書かれていることが多く、個人レベルで解釈するときには大変問題だと思えます。そして多くの医師の知識レベルもこうした程度のものです。

娘は、現在18才で、繰り返しの手術や、厳しい訓練に耐えて、普通の生活が送れるようになり、高校ではチアリーダーを行うほど元気です。

医師に紹介するときは、役割を確実に果たしてくれる医師でなければ迷惑をするのは患者・家族です。我々は小児科医が必要ではなく、“遺伝医”が必要なのです。

(スライドで、出生時より現在までを見せて下さいましたが、出生時の状態からは想像の出来ないような生き生きとチアリングをしている娘さんの姿に驚きました。)

体験を声にすることの大切さ

私はこの輪の中にいて、患者会の方々が発表される一つ一つの事実の重みをひしひしと感じておりました。病気の解明や有効な治療方法の開発のために研究は欠かすことのできないものです。しかし、研究者や専門家だけですめる研究は、現実に適さない部分が生じることは否めません。全てものごとは、送り手と受け手が両輪になって進めることにより、無駄のない方法で、実現性の高いものとなります。

「PKDの会」の創設よりこの会に関わり5年、その前の準備期間を含めますとかれこれ7年になりますが、役員の方やその他の会員の方々から様々な面で教わったことの多さを改めて感じております。一方で、会員の方々の声がなかなか聞かれないという思いもあります。

IT革命の時代を象徴するかのようになり、本会のホームページが役員の方の手で創られてより、当会が情報入手の手段あるいは経路の一つとして、最近活用されるようになってきたという印象を持っております。役員の方々は、会員の方に有用な情報を提供しようと講演会の準備、会報の作成、送付、アメリカの情報を翻訳したりと一生懸命です。それぞれお仕事の合間に時間を割いて全てボランティアでされています。本当に頭が下がります。また講演会の講師や会の顧問の先生方も快く協力下さり、会の時のみならず日頃個人的な相談にも対応して下さいます。これに対し、なかなか会員の方々から会を盛り立てて行くための声が聞かれないのが少し寂しい気がします。。たとえば、総会に参加してどんな学び

があったとか、こんな疑問を抱いた、メールで相談したがアドバイスは適切だったか、その後どんな風になったか、あるいは病院に行ってこんな扱いを受けた、こんな風にしてもらいたい、また病気のことを家族と話せない、いつ子供に病気の事を伝えようか迷っているなど何でもいいです。

患者会の存在意義は、こうした皆さんの声を集約して、情報や気持ちを共有したり、情報の適切な理解を促したりすることにあります。皆さんの声が会を活性化させ、専門家集団にインパクトをもたらし、ひいては有効な病気治療の開発に跳ね返ってくるのです。

そこで、私は一つの試みを考えています。上述したような内容やその他何でも自由に声を出しやすくするため、インターネットとFAX、手紙などで受け付けるというものです。もちろん個人のプライバシーの保持を守ることを念頭に置いてです。この試みに関して、ご意見をお持ちの方は是非お知らせ下さい。これから立ち上げますので、どんなことでも結構です。参考にさせていただきますので、下記宛にお寄せ下さい。

連絡先：溝口満子

259-1193 伊勢原市望星台 東海大学健康科学部

FAX: 042(721)2589

Email: mizomich@is.icc.u-tokai.ac.jp

コラム

遺伝疾患サポートグループ連合 Alliance of Genetic Support Group は、1986年に設立された全米の遺伝に関わる様々な患者会を一つにまとめた非営利団体です。現在は287のサポートグループが傘下にあります。嚢胞腎研究財団 Polycystic kidney Research Foundation (PKRF) も加入団体の一つです。毎年大きな総会がもたれ、今年度はテキサスで、5月に行われました。また2つの大きな教育プロジェクトを持っており、一つはセルフヘルプのための会員むけの教育、もう一つは専門集団むけの患者会の立場からの教育です。何れも下記のホームページアドレスで内容を見ることが出来ます。

事務局の住所、電話、Eメールアドレスは以下の通りです。

Genetic Alliance Inc.

4301 Connecticut Avenue, NW, #404

Washington, DC 20008-2304

TEL: (202) 966-5557 FAX: (202) 966-8553 (800) 336-GENE -- Helpline only

<http://www.geneticalliance.org>

今日の献立 (8 月)

総エネルギー 2082kcal
総蛋白質 37.45g 塩分 5.46 g

あさ 蛋白 3.25g 537kcal 塩分0.95

トースト 8枚切り食パン1枚
バター(無塩)5g
ジャム 20g

ミルクティー
紅茶
砂糖 10g 生クリーム 大1

かぼちゃのサラダ

かぼちゃ 100g レタス20g トマト1/4コ
きゅうり 20g
マヨネーズ 大1 1/2
コショウ

おやつ 蛋白0.3g 100kcal

果物

グレープフルーツ 1/4コ
バナナ 1/2本
砂糖 大1/2 ラム酒 小1

ひる 蛋白16.3g 556kcal 塩分2.2g

鱈のヒリ唐揚げ

ご飯 165g

生鱈 1/2切れ(40g)

つけだれ しょうゆ小1/2(2g)
酒、七味唐辛子 少量

片栗粉 小1

揚げ油 適量

かけだれ しょうゆ、酢 各小1/3
七味唐辛子 少量

レタス千切り 30g

春雨の卵とし

卵 1/2コ

玉ねぎ 20g

しいたけ 1枚

春雨 10g 油 大1/2

だし 1/4C

しょうゆ 小1/2

砂糖 小1/3

切り干し大根とピーマンの和え物

油・酢 各小 2/3
 ときがらし 少量
 胡麻 小 1/2

切り干し大根(乾) 10g
 赤ピーマン、ピーマン 各 10g

お茶類の1杯(150cc)あたりの
 蛋白質とカリウム量 表1

	蛋白質	カリウム mg
煎茶 注1	0.2g	27mg
ほうじ茶	0	36
玄米茶	0	11
玉露 注2	1.1	270
抹茶	1.5	135
ウーロン茶	0	19
番茶	0	32
紅茶	0.4	24
ドリップコーヒー	0.3	83
インスタントコーヒー (粉末小さじ1)	0.4	84
麦茶	0	9

おやつ 蛋白質2g 317kcal 塩分0.4g

アップルパイ 1切れ

玄米茶 1C

注1. 茶 10g で 430ml 1分浸出したもの
 150ml

注2. 一杯分抹茶 0.5g として

よる 蛋白質13.8g 547kcal 塩分1.1g

ご飯 165g

みそ汁

鰹だし汁 150cc
 小松菜 20g 人参 10g
 オクラ 1本
 味噌 小 1

長芋とわかめの酢の物

長芋 40g
 酢 少量
 わかめ戻して 10g
 キクラゲ(乾) 1g

酢 小 1強
 だし・しょうゆ・塩 各少量
 砂糖 小 1/2

豚肉のトマト煮

豚ロース 40g 塩・こしょう 少量 小麦粉 小 1
 玉ねぎ・トマト水煮各 50g ピーマン 15g ズッキーニ 30g
 にんにくみじん切り 少量 オリーブオイル 大 1
 白ワイン 大 1 コショウ 少量 ロース 1枚
 パセリみじん切り、バジル(飾り用)

ナッツ類の栄養価（100g 中）表 2

	kcal	蛋白質	カリウム
ピーナツ	592	25.5g	760g
クルミ	673	14.6	540
アーモンド	609	19.0	800
カシューナツ	571	19.6	590
マカダミアンナツ	720	8.3	350
栗	157	2.7	500
ぎんなん	172	4.7	700
ココナツ（乾）	680	6.2	820
ピスタチオ	616	17.5	100
ひまわりの種	611	20.5	750

コメント：北里大学病院栄養部 佐藤照子栄養士

これからの季節はメロン、スイカ、桃、ブドウなど果物も豊富で美味しい時期となりますが、食事療養方中で、カリウムを制限している方にとってはカリウム摂取が増加しやすい季節でもありますので注意しましょう。

カリウム制限のある場合

午前のおやつ：生の果物はやめて、缶詰の果物やカンテン、ゼリーなどにすると良いでしょう

午後のおやつ：普段飲むお茶も種類によってカリウムの量が異なりますので、表1を参考にしてみてください

夕食

長芋とわかめの酢の物：長芋は40gでカリウム200mgと多く含みますので、制限したい場合には、長芋(20g)、オクラ(40g)を利用とするカリウム量を半分の100mg前後にすることが出来ます。

表2のようにナッツ類は、蛋白質もカリウムも多く含みますので摂りすぎに気をつけましょう。

カリウムの注意点をまとめておきましたので、是非参考にしてみてください。

カリウムをひかえる

・腎不全によって尿量が減少してくると、体内のカリウムの排泄がスムーズにおこなわれなくなり、血液中のカリウム濃度が高くなります。これを高カリウム血症呼びます。この状態は心臓にダメージを与える影響が大きく、死にもつながります。従って、一日の食事のカリウムを少なく制限する必要があります。

・食品中のカリウムは水に溶け出る性質があります。食品を細かく刻んで茹でこぼしたり、水にさらしたり、洗ったりすることで、カリウム量を調理前の 2/3 ~ 1/2 に減らすことができます

一日の摂取量を守れば問題のない食品

肉・魚・大豆製品

カリウムを減らす工夫が必要な食品とその方法

芋類・野菜・果物

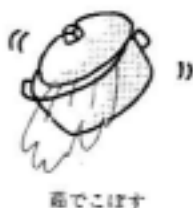
茹でこぼす

なるべく細かく刻んで水にさらす

(生野菜として食べる場合は一日 50g まで)

果物は缶詰にし、シロップは除く

(生の果物を食べる場合は一日 50g まで)



量をひかえる食品

種実類 (ピーナッツ・カシューナッツ)

乳製品 (牛乳・ヨーグルト・スキムミルク)

お茶類・チョコレート・海草類など

本



【PKD手帳】

PKDの会で配布いたしました検査データ表とPKDに関する情報を一冊にしたような手帳が出版されました。A5版、ビニール張りの表装で5年分の検査データ管理が出来ます。

PKDの会で一括購入しご希望の方に販売することになりました。購入希望の方はPKDの会事務局まで、FAX、電話、お手紙、E-MAILでお申し込み下さい。又今後座談会等でも販売する予定です。

尚配送は次回の北斗星に同封したいと考えております

発行者 国立佐倉病院 2000年6月発行

内容 1. 病態説明

2. 一般的な生活の注意と腹部圧迫症状に対する治療法

3. 嚢胞腎に関する情報

患者会の紹介 嚢胞腎研究会の紹介

PKDに関するQ & Aの紹介 ホームページの紹介 他

4. 毎月の記録表(5年間分)

見開き1ヶ月分 月4回の検査データ記入欄

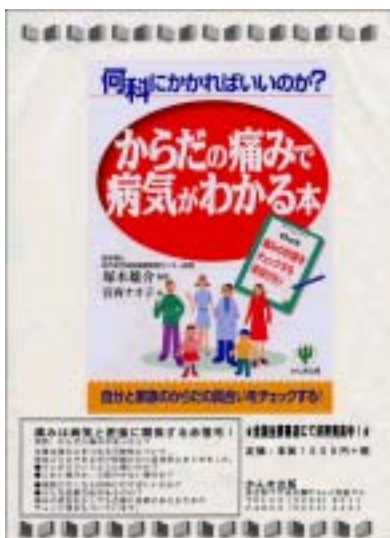
毎日の血圧記入欄

割引価格450円(定価500円)+送料250円 販売価格700円

下記の口座にお振り込み下さい。

郵便局普通預金 記号 10200-67080251

名前 PKDノカイ



【体の痛みでわかる本】

監修 森下記念病院健康管理センター部長
塚本 雄介先生(PKDの会顧問)

出版社 かんき出版

定価 1500+税

全国主要書店にて絶賛発売中!

痛みにつわる可能性について部位ごとに具体的にまとめました。痛みの状況を少しでも正確に医師に伝えるためのチェック項目も付いています

秋のイベント情報

公開市民講座

日 時：9月9日(土)
2時～4時(1:30開場)

場 所：凸版印刷ビル

講 演：テーマ「嚢胞腎のABC」
(約30分)

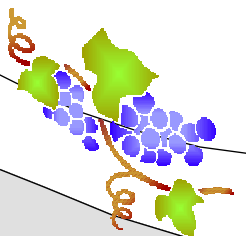
講 師：森下記念病院腎臓内科
成人病センター所長
塚本 雄介先生

質疑応答：泌尿器科・脳外科
各分野の先生方

参加費：無料

主 催：嚢胞性腎疾患研究会

今回は、嚢胞腎の基礎的なお話と
質疑応答ではより多くの質問にお
答えしようという企画です。



PKDの会座談会

様々な食材を上手く使って
美しく制限食を楽しむ技を学
びましょう。

男性会員もエプロンを着けご
家族と一緒に調理してみませ
んか。奥様のご苦労が解り愚痴
も一つ減るかも知れません。
お楽しみに。

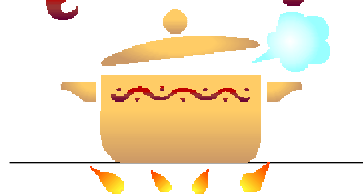
日 時：10月

場 所：未定

内 容：腎臓病の食事
調理実習
試食 懇談

参加費：有料 (金額未定)

cooking





暑中お見舞い申し上げます

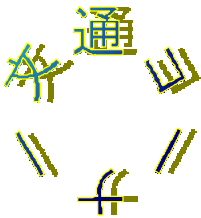
☆ 平成12年度年会費（1000円）が未納の方は至急口座にお振り込みください。

郵便局普通口座 記号番号：10200-67080251
名 前：PKDノカイ

☆ お便り下さい

講演会の感想
北斗星を読んで
こんな食事の工夫をしています
病院情報（病院への希望）
治療、手術体験談
ご質問 等々

皆様の情報を誌上で交換して下さい。



私は腹部膨満感で苦しんでいます。透析をしていますので腎動脈塞栓術を考えていますが、経験者のお話を伺ってから決めたいと思います。穿刺などの手術についても経験談をお聞きしたいと思います。経験のある方は是非ご連絡ください。

連絡先 矢野久治

〒361-0005

埼玉県行田市斉条1052-1

TEL 048-557-3737 FAX 048-557-1166

（月、水、金は透析日で不在）



PKDの会事務局

TEL,FAX：042-596-1659

E-mail：clowns.cabin@ma2.justnet.ne.jp

ホームページアドレス <http://member.nifty.ne.jp/pkdnokai/PKDHP/>

