



のうほう倶楽部通信

4月になりました。皆さまの地域ではどのような春の訪れになっていらっしゃるでしょうか。新型コロナウイルスの影響により新年度は思わぬスタートになりました。一日も早く感染症が終息し、安心して暮らせる日がきますことを事務局一同祈念いたします。

2019年度事業・会計報告について書面決裁のお願い

日ごろからPKDFCJの事業にご理解・ご支援を賜り感謝申し上げます。

新型コロナウイルスの感染拡大防止のため、先月お知らせしました通り【總會の中止および講演会を延期】させていただきます。つきましては「2019年度事業および会計報告書」をご確認いただき、書面（ハガキ）による決議を行います。ご理解のほど、よろしくお願い申し上げます。

2020年度事業につきましては、講演会1回（腎移植についてを予定）・小集会2回などを予定していますが、開催可能な時期に改めてご案内させていただきます。

会費納入のお願い

2019年度の会の運営につきましては、会員皆様のご理解・ご協力をいただき、ありがとうございました。つきましては、2020年度の会費5000円の納入をお願いいたします。**同封の払い込み用紙にて4月末までに郵便局よりお振込みください。**

会員の方からのご提案により、引き続き払い込み用紙に「寄付金」の印刷をさせていただいております。あくまでも任意ですので、ご了承ください。

（※当会では領収書は発行しておりません。
払込後の受領書（コピー含む）の保管をお願いいたします。）

※寄付金について：米国の財団本部では、PKDの研究治療助成の為に寄付金集めを大きな目標にしています。当日本支部も協力金として、

【会員数×1000円+寄付金の50%】を送金しています。ご理解いただいた上で、ご協力のほどよろしくお願い申し上げます。

トピックス

- 2019年度事業および会計報告について書面決裁のお願い
- 19/12/08「PKDFCJ小集会（東京）」のご報告
- 「暮らしのヒント」PKDFCJホームページ掲載 ●PKD財団研究費助成に関する報告
- 2020 PKDCON (PKD Connect Conference) 延期のお知らせ
- サノフィ社の臨床試験 ウェブサイト募集の実施施設追加のお知らせ

【会計収支報告：アメリカ本部への協力金について】

例年、年度末に送金してまいりましたが、団体間の国際送金の制度変更によって協力金が送金できなくなったため、2019年度分約43万円の送金を保留し、送金方法を検討中です。どうぞご理解いただきますようお願いいたします。

PKDFCJ小集会（東京）のご報告

2019年12月8日（日）東京しごとセンター 5階セミナー室

12月8日、東京しごとセンター5階セミナー室にて小集会を開催しました。

関東地区を中心に、福島県、静岡県、愛知県、福岡県、宮崎県からも参加され、当日はオブザーバーとして西村ユミ先生（東京都立大学）、前田泰樹先生（立教大学）にもご参加いただきました。西村ユミ先生からは、「暮らしのヒント」本編が近いうちに公開されるとの情報をいただきました。

事務局スタッフを含め31名（会員22名、一般7名）の会になりました。程内代表の挨拶の後、二つのグループに分かれて簡単な自己紹介と症状や悩み事などの意見を出しあい、その後全体でグループの話題を共有しました。

※参加者の状況（体調）が異なるため、以下は参考としてお読みください。

【サムスカ】

- ★水の大量摂取は、水以外のお茶・麦茶など工夫し、コーヒーも飲みすぎなければ大丈夫。
- ★夜中のトイレ対策には、夜の服薬時間を早めにする（食後でなくても良い）。
- ★インフルエンザや風邪の時の治療薬は、各々で病状も大きく異なるため、主治医への相談は必須。

【透析】

- ★透析導入の時期は、体力があるうちがいいと思うが個人差があるので医師とよく相談すべき。
- ★腹膜透析や透析に入ってから旅行に行けた。国内は事前準備は必要だが行きやすい。海外の透析は申請書の手続きなどがややこしい国もあり、ややハードルが高い。

【食事】

- ★塩分のとりすぎは駄目だが、たんぱく質は適切にとる（医者・栄養士と相談する）。
- ★タンパク質が少なすぎると筋肉量や抵抗力に影響がある。検査データに合わせて対応していく必要がある。
- ★透析に入ってからの方が、よく食べよく運動する毎日を過ごせている。

【その他の話】

- ★職場への病気の周知は、状況によって伝えざるを得ない場合もあるが、上司や身近な人だけでも伝えておくと周囲の理解が得やすく、働きやすい環境を整えられることがある。
- ★主治医とうまく話せない場合は、質問を決めて一つずつ聞いてみる。
- ★お腹の圧迫感には、ウエストがゴム製の締め付けない服が楽。

小集会参加者の声



- 様々な悩みを抱えた患者の皆様の声を聞くことが出来ただけで自分の力になりました。
- ざっくばらんなムードでとても気楽にお話しをさせていただきました。
- 病気の方の生の声が聞こえたので、自分だけではないことが非常に心強く感じました。
- ネットの情報ではなく、実際の生の声を聞くことができ、貴重な経験でした。
- 家族以外で初めて同じ病気の方の生の声が聞けて、とても参考になりました。みなさん明るい方で勇気付けられました。

★ 事務局より ★

当会では各地で小集会を開催しています。お近くの開催の時はぜひご参加ください。
また、事務局では小集会開催時にお手伝いをして下さる方や、会場の情報（都市で駅から近く、手頃な価格）を常時募集しております。
次回は関西地区の予定です。



常染色体優性多発性嚢胞腎(ADPKD)患者のナマの声が満載！

「暮らしのヒント」

PKDFC Jホームページに掲載中

URL <http://www.pkdfcj.org/>

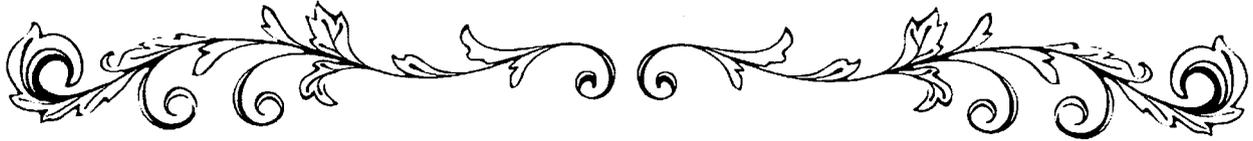
「暮らしのヒント」は、2016～2018年度の3年間にわたり、科学研究費補助金基盤研究(C)の助成を受けて行ったADPKD患者の実態調査です。

看護学、社会学、遺伝医療専門家、医師、患者が一丸となって作成いたしました。

研究班代表は、西村ユミ先生（東京都立大学）です。

患者の生活・治療体験や大切な家族・友人への思い等のご紹介だけではなく、医療専門家のコメントが加わり、患者にとって心強い情報となりました。ぜひご覧になって下さい。

アンケート調査・インタビュー等にご協力いただきました患者の皆様に深く御礼申し上げます。



PKD財団研究費助成に関する報告

アメリカの財団本部では、PKDの基礎研究や治療法開発を助成するための寄付金を集める事を大きな目標にしています。2019年は11人の極めて優れたPKDの研究者に助成金を支給することになりました。

研究者への助成金支給と博士研究員（ポスト・ドクトラル・フェロー）の支援プログラムは、PKDに関わる遺伝的かつ病理学的な理解を深めるために必要な研究を支援し、PKD患者への可能な治療法がより早く開発されることを目指します。

【審査過程】

審査委員会は13人のPKDF科学諮問委員会メンバーと11人のPKDをよく知る科学者と専門家からなります。それぞれの助成金申請書は独立した2人の審査員に評価されます。審査員は「1」～「9」と9段階のランク付けをしますが、「1」が一番上位となります。これらのプロセスはNIH（米国立衛生研究所）のピアレビュー（査読）の方法論をモデルとしています。ランク付けは、「PKD研究の重要性・新規性・研究者の力量・科学的研究環境・研究課題へのアプローチ方法」、以上の内容に基づいて行われます。

☆2019年 研究助成金受給者（8名）

〈支給額：80,000米ドル/年 2年間〉

- Takamitsu Saigusa, M.D. 防衛医科大学校（日本）出身、アラバマ大学バーミングハム校助教授
2019 Dr. Vincent H. Gattone Research Award (Vincent H. Gattone博士記念研究賞) 受賞者
研究テーマ: Kidney specific drug delivery using nanoparticles in Pkd1 mice
(Pkd1マウスにおけるナノ粒子を用いた薬物送達の研究)
- Sorin Fedeles, Ph.D. イェール大学医学部リサーチサイエンティスト
2019 Young Investigator Award (若手研究奨励賞) 受賞者
研究テーマ: Controlling the viability of PKD mutant cells via inactivation of XBP1 as a novel strategy to treat ADPKD (XBP1の不活化によりPKD遺伝子変異細胞の生存率を制御する新たなADPKD治療法の研究)
- Liudmila Cebotaru, J.D., M.D. ジョージアホプキンス大学准教授
研究テーマ: Small molecule correctors reduce cyst growth in ADPKD
(低分子医薬によるADPKD 嚢胞形成抑制の研究)
- Timothy Fields, M.D., Ph.D. カンザス大学医療センター教授
Katherine Swenson-Fields, Ph.D. カンザス大学医療センター准教授
研究テーマ: Pre-clinical evaluation of Caspase 1 as a therapeutic target in ADPKD
(Caspase 1をターゲットとするADPKD治療の前臨床的検討)

●Feng Qian, Ph.D. メリーランド大学医学部准教授

研究テーマ: Polycystin-1 cleavage product P100: Distinctive topology, specific properties, and Polycystin-2-associated channel activity (ポリシスチン1の断片化産物 P 100の形態および特異的性質と、ポリシスチン2に関連するチャネル活性に関する研究)

●Ian Smyth, Ph.D. オーストラリア モナシユ大学教授

研究テーマ: Investigating a new regulator of cyst development in PKD (PKDの嚢胞形成に関わる新たな制御因子の研究)

●Terry Watnick, M.D. メリーランド大学医療センター教授

研究テーマ: BAC transgenesis to model an aneurysm-associated human mutation in mice (BAC遺伝子導入による動脈瘤関連ヒト遺伝子変異マウスモデルの作成)

●Jing Zhou, M.D., Ph.D. ハーバード大学(ブリガム アンド ウィメンズ病院) 教授

研究テーマ: Elucidating the cystogenic proteome in polycystic kidney disease (PKDの嚢胞形成に関与するプロテオーム解析)

**☆2019年 博士研究員(ポスト・ドクトラル・フェロー) 支援金受給者(3名)
〈支給額: 60,000米ドル/年 2年間〉**

●Harini Ramalingam, Ph.D. テキサス大学サウスウェスタン医療センター

研究テーマ: Investigating the m6A RNA methylation pathway as a therapeutic option for ADPKD treatment (m6A RNA メチレーション経路の研究に基づくADPKD治療の選択肢)

●Venkata Vivek Reddy Palicharla, Ph.D. テキサス大学サウスウェスタン医療センター

研究テーマ: Role of Tulp3-mediated ciliary protein trafficking in kidney cystogenesis (腎Tulp3に仲介される繊毛タンパク質輸送の嚢胞形成に果たす役割の研究)

●Rebecca Walker, Ph.D. メリーランド大学

研究テーマ: Relieving the stress of PKD: A new role of PKHD1 in detoxification mediated via differential cleavage of the intracellular domain (PKDにおける細胞ストレスの軽減: 分化に伴う細胞内領域断片化を介する無害化機序に果たすPKHD1の新たな役割の研究)

研究助成金支給情報の詳細は、PKD Foundationのホームページに英語で掲載されています。

URL <https://pkdcure.org/funded-research/>

日本支部の協力金もPKDの研究に役立ち、治療開発に繋がっていることをご理解いただき、今後とも皆様のご協力をお願いいたします。





会員さんのお便りコーナー

『元気な透析生活のコツ』

今般、PKDFCJ事務局から『元気な透析生活のコツ』を患者会メンバーに伝えて欲しいとの依頼を受け、透析導入後のライフスタイルに不安を感じている患者会のメンバーのお役に立てばと筆をとりました。

私の場合、母からの遺伝で20代後半から多発性嚢胞腎による腎機能不全が始まりました。思いのほか進行が早く、38歳での透析導入となりました。

以後、勤務先の理解もあり社内の管理部門の一員として勤務しながら、月・水・金（夕刻）の透析治療を続けております。感染症（嚢胞感染・膀胱炎）による入院が一度ありましたが、これまでは比較的順調に生活が続けることができ、毎週末はスポーツジムで汗を流し、夏季休暇には海外旅行や国内旅行にもでかけております。

人工透析を導入してから早くも20年余が経過し2020年2月にはなんとか定年まで勤めあげる予定です。そんな私の『元気な透析生活のコツ』を以下の4つの観点から書いてみたいと思います。

① 適度な運動

透析導入直後は階段を駆け上がるとふらつく状態でした。これではいけないとスポーツジムに入会しました。主治医に相談したら適度な運動なら問題ないとのことでした。最初は簡単な筋トレと軽いランニングを行っていましたが、現在はエアロビクスや格闘技系のエクササイズを中心に様々な運動を行い、軽く汗をかいています。ウィークデーについても、会社のひと駅前で降りて約2キロ歩いています。

適度な運動は、免疫力を高めるとともに、質の良い睡眠に結びついているような気がします。透析患者は腎機能の低下により、通常の人に比べると7割程度しか運動能力がないとの話も聞いたことがあります。あんまり頑張り過ぎると疲れが残ってしまい、結果として免疫力が弱まります。体と相談しながら自分に合った丁度いい運動量を見つけるのが大事です。免疫力も高まり、風邪なども引かなくなります。

② 食事制限

透析導入前には厳しいタンパク質制限を行っていましたが、透析導入後は食事制限が緩和されて、比較的何でも食べられるようになりました。しかしながら、注意すべきはカリウムとリンの過剰摂取です。カリウムは果物に多く含まれており、果物は少量ごくたまにストレスを溜めない程度に食べ、コントロールしています。リンについては、食事の時に吸着剤と一緒に摂取することによりコントロールしています。リン吸着剤には様々な種類がありますので、色々試してみて自分に合うものを選択しました。通常、カリウムとリンの数値については、毎月透析クリニックで検査を行いますので、何をどれくらい食べればカリウムとリンの数値がどう変わるのかを、自分自身で覚えるのが肝要です。

③ 水分調整

透析を続けると次第に尿量が減少してきます。尿として排泄されない水分が血液中等に溜まるため、体重が増加し心臓への負担がかかり血圧が上昇します。透析では、血液を濾過すると同時に、増加した水分を減少させています（除水といいます）。体重が増えすぎてしまうと、透析中の除水量が多くなり、体(多分心臓)に負担がかかります。

水分調整で重要なのは、暴飲暴食をしないことと、味の濃い食事(外食)をしないことです。外食はのどが渇いて、どうしても水分摂取量が増えてしまいます。外食をできるだけ避け、減塩の食生活を続けるのが重要です。

ちなみに趣味とストレス解消を兼ねて、ラーメンを食べることがありますが、スープはほとんど飲みません。アルコールもビールは一杯だけにして、あとはウイスキーをロックで呑んでいます。又、運動で適度に汗をかくのも、水分調整に有効です。

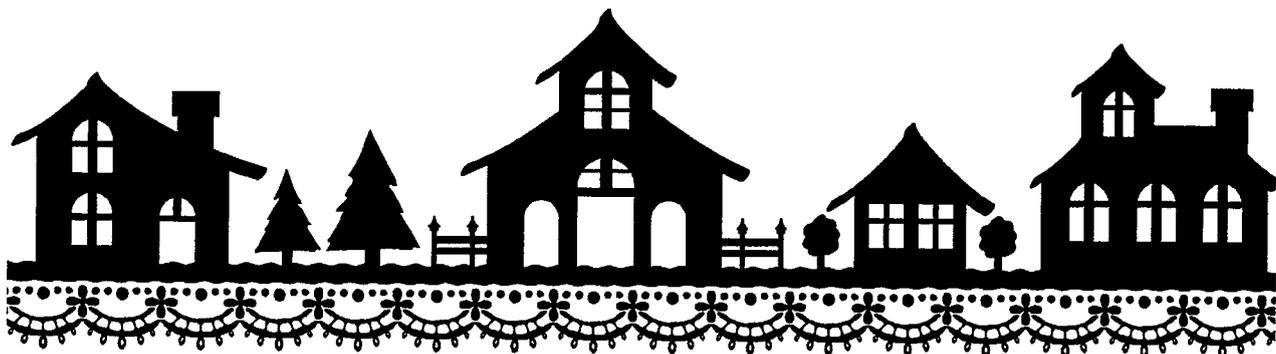
④ 旅行と障がい者サービスの活用

透析患者の食事等については、戒律の厳しい修験者の側面がありますので、適度な気分転換が重要です。

私は、年に2～3回旅行に出かけることにしています。時には、旅先の透析クリニックを予約し、長期間の旅行もしてきました。海外では、パリ・ブラッセル・北京で透析を受けました。透析患者は、当然行動が制限されますが、その制限の中で、いかに楽しむかが重要です。又、透析導入に伴い身体障がい者1級に認定されますが、身体障がい者向けサービスを積極的に活用すると、行動範囲も広がります。

例えば、鉄道運賃等は通常半額になりますし、多くの公共機関（美術館・駐車場等）には割引があります。上野の国立博物館や西洋美術観は無料なので、定期的に展示を見に行っています。私の現在のライフスタイルは、これまで試行錯誤を繰り返し、どうにか確立したものです。最初は血圧や体重調整がうまくいかず、結構苦勞しました。嚢胞腎による透析患者は、透析を導入すれば、一定の制限は受けますが、比較的普通の生活を続けることができます。

透析導入を予定している患者会のメンバーがいらっしゃいましたら、透析導入を後向きイベントととらえずに、新たな生活パターンへの挑戦と考えることです。あせらず、自分にあったライフスタイルを見つけ、前向きに楽しんでください。（小林 義宏）





2020 PKDCON (PKD Connect Conference) 開催延期のお知らせ

2020 PKDCON (PKD Connect Conference) は、隔年にアメリカで行われる全国会議です。この会議では、PKDの医療・研究の専門家から、病気のメカニズムや最新の治療方法などについて学び、また国内外のPKD患者・家族と知り合い、交流を図ることができます。

今年も2020年6月19日～21日迄サンディエゴで開催する予定でしたが、新型コロナウイルス(COVID-19)のパンデミックと世界的な影響により、PKD財団は今年の開催を来年の2021年6月25日～27日迄延期する決定をいたしましたので、お知らせします。来年改めて詳細を掲載する予定です。

→ 詳細はこちら

URL <https://pkdcure.org/connect-conference-2020/>

当会ホームページに掲載中

サノフィ社の臨床試験 ウェブサイト募集の実施施設追加のお知らせ

会報57号(2019年3月発行)にて、サノフィ株式会社による「常染色体優勢多発性嚢胞腎(ADPKD)を対象とする臨床試験参加募集」についてのお知らせを致しましたが、この度、新潟・東京・神奈川・京都・大阪・名古屋で、ウェブサイト募集の実施施設が追加になった旨の連絡を頂きました。

近隣にお住まいで治験に関心をお持ちの方は、以下のウェブサイトからお申込みください。

URL <https://adpkdclinicaltrial.jp>