



皆様いかがお過ごしですか。むくろじの第6号をお届けいたします。梅雨になりましたがどこも雨はあまり多くないようで、紫外線が気になる方も多いのではないのでしょうか。以前の日傘は明るい色合いのものが普通でしたが、紫外線をさえぎる効果が強いということで最近は黒い傘を使う方が増えてきたようです。黒い傘といえばかつては(今も?)「おじさんたち」専用で、おしゃれとは最も遠いところにあるというイメージが付きまとっていたものですが、紫外線の危険性がクローズアップされ、また美肌志向が高まる中で、思わぬ形で「日の目」を見ているようです。はたから見るとちょっと暑苦しい感じですが....



~~~~~

## 第1回むくろじ会が開催されました

4月23日(土)に長野県松本市で行われた「むくろじ会(患者会)」に参加しました。あたしは同じMEN1の母と一緒に行きました。開催時間の少し前に到着したつもりでしたがすでに4の方がいらしてました。結局、その方々と私、母の5人のMEN患者とそのご家族1名の参加者と櫻井先生で第1回を行うことになりました。最初に自己紹介がありました。ビックリしたのは参加者の中に若い人があたしの他にもいたからです。若い方は来ないかな~?とっていたのでちょっとうれしかったです。皆さんイロイロな気持ちで参加されたようです。患者同士で悩みを相談したい、新しい情報を得たい、カウンセリングを受けたいなどさまざまです。

次に櫻井先生の話がありました。今回はMEN1患者のみの参加だったためMEN2についての話はあまりありませんでした。MENの話では皆さんいろんな感想を持ったと思いますが、あたしの印象に残っているのは「医師がMENの可能性に気づかないと患者がMENだと診断されない」「MEN患者同士が悩みを打ち明ける場・交流できる場を求めている」「遠くない将来には副甲状腺は薬で発病を抑えられる可能性もある」という話です。特に10年後はどうなるという話は、あたしも6月に3歳になる息子がいるのでとてもよい情報を得たと思えました。MENを知らない医師・患者がいるというのはよく考えたら大変なことだと思います。それを考えると自分はMENだとわかっていてよかったな~と思いました。

櫻井先生の話の後には他の患者会についてお話があり、これからのむくろじ会をどのように進めたら良いのかという話もしました。今回は第1回ということもあり、どのように進めたら良いのか、またはじめてお会いする人とどのような話をしたら良いのか、戸惑うことばかりでしたが、第2回・第3回と会を進めていくごとに内容の濃いものになっていけばよいと思いました。また、皆さんが「むくろじ会」で何をしたい、やりたい、を手伝っていきことができたら良いな、と思います。

2月に「Brilliant Life~多発性内分泌腫瘍症MEN~」のホームページがサーバーの都合で突然閉鎖されてしまいました。先日、やっとアドレス新たに再オープンしましたのでお知らせします。<http://www16.plala.or.jp/MEN/>こちらにも第1回むくろじ会の様子がありますのでぜひご覧下さい。また、意見要望等は随時待っていますのでよろしくをお願いします。( ^ ^ ) / (山梨県 和輝)

~~~~~

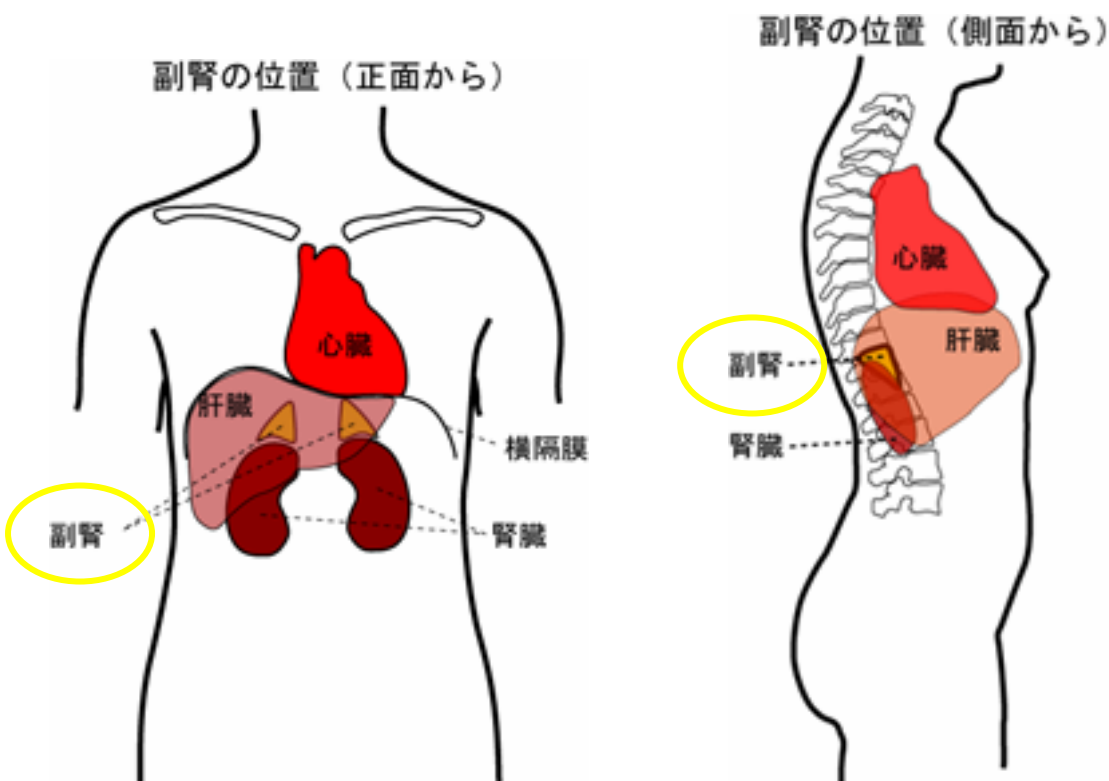
MEN あれこれ (6) = 医療スタッフから MEN についての情報をお届けするコーナー

今回は名古屋大学乳腺・内分泌外科の今井常夫先生から MEN2 の褐色細胞腫について解説をしていただきました。

1. 症状と診断

このたび内野先生からむくろじに褐色細胞腫の原稿を書くお話をいただき、初めて投稿させていただくことになった名古屋大学医学部附属病院 乳腺・内分泌外科の今井常夫です。わたしが日常診療で診ている病気は甲状腺、副甲状腺、副腎の外科的疾患および乳癌がおもなもので、まれには膵臓の内分泌腫瘍の手術も行っています。すなわち MEN2 の患者さんの甲状腺、副甲状腺、副腎の治療はすべて行っていることとなります。MEN1 の患者さんでは副甲状腺と膵臓、まれには副腎の治療も行うことがあります。

褐色細胞腫は副腎の髄質や傍神経節というところに発生する腫瘍で、カテコラミン(アドレナリンやノルアドレナリンというホルモンの総称)というホルモンを産生することが特徴です。副腎は小さな三角形をした形の臓器で、左右の腎臓の上の後腹膜腔とよばれるところにあり、右は肝臓、腎臓、下大静脈に、左は脾臓、膵臓、腎臓、腹部大動脈に囲まれています。



上の図で腎臓のすぐ上にある黄色で描いてある部位にあります。すなわち背骨のすぐ横で心臓のすぐ下くらいに位置しており、体の奥深く肋骨や周囲臓器に守られているようなところにあるため、よほど大きな腫瘍ができれば表面から触れることはありません。左右おのおの副腎はぎょうざくらいの大きさで2つの部分から構成されます。外側にある皮質と呼ばれる部分と、内側の髄質と呼ばれる部分で、体の恒常性を保つために重要なホルモンを分泌する臓器です。

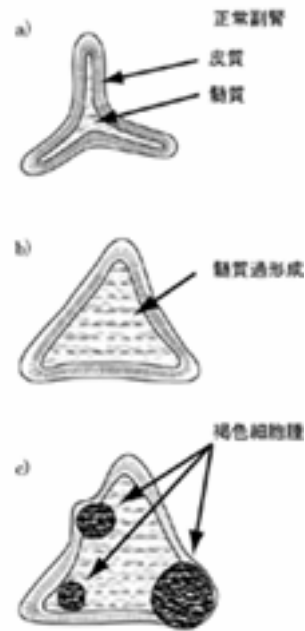
副腎皮質は、コルチゾールとアルドステロンと呼ばれるホルモンを産生します。副腎髄質はアドレナリンとノルアドレナリンというホルモンを産生し、心臓や血管をはじめ全身の機能が正常に働くのにいろいろ重要な役割を持っています。アドレナリンは別名エピネフリン、ノルアドレナリンはノルエピネフリンとも呼びます。非常時に血圧を上昇させたり、心臓から血液を送り出す力を強めたり、エネルギー源としてブドウ糖を血中に増加させたりする重要な働きをします。副腎以外の他の部位でもノルアドレナリンを産生しますので、両側の副腎を病気で摘出しなければいけなかった場合でもアドレナリンやノルアドレナリンの欠乏症状は起こりません。しかし副腎皮質で作られるコルチゾールは副腎以外では作ることができず、しかも生きていくのに絶対必要なホルモンですので、両側副腎を全摘出した場合は一生コルチゾールの代わりとなる薬を毎日服用していただきます。

褐色細胞腫では高血圧が一番頻度の高い症状です。その他頭痛、心悸亢進、発汗過多、体重減少、視力障害、悪心、

耳鳴り，四肢の振戦，胸の締め付け感，腹痛，便秘などを認めることがあります．高血圧には持続型と発作型があります．発作は運動，排便，喫煙，薬剤などで誘発され，発作時の血圧は非常に高く，時には脳出血，心不全などを併発して最悪の場合命にかかわることもあります．高血圧をはじめとして褐色細胞腫ではそれだけで診断できるような典型的な症状がないので，なかなか褐色細胞腫を疑わないと診断がむづかしいことがあります．褐色細胞腫で起こりうる症状としては具体的には次のようなものがあります．

- 1．突然起こる，発作的な高血圧や頭痛．
- 2．心臓がドキドキする，ドンドンと打つ．
- 3．心拍数が増加する．
- 4．運動しなくても汗をかく．
- 5．横になっていて起きあがったときに急に上記のような症状がおこる．

これらすべての症状は，褐色細胞腫でつくられて血液中へ大量に放出されるカテコラミンのために起こります．カテコラミンが不意に褐色細胞腫から放出されると発作という症状が起こるのです．発作を誘発するものとしては，過度なストレス，手術や交通事故などのからだに加わる侵襲，高熱や高度の脱水などの体調不良，造影剤の急速な点滴などがあります．すなわち褐色細胞腫であることを知らずに大きな手術を受けたり，万一交通事故にあたりしときに運悪く発作がおこる危険があります．MEN2 の患者さんは褐色細胞腫が必ず発生するわけではありませんが，このようなことがあるので，MEN2 とわかった段階で一度カテコラミンを測定するなど副腎の検査をして褐色細胞腫についてご自分の状態を知っておかれることをおすすめします．幸い MEN2 の患者さんに発生する褐色細胞腫が悪性であることはほとんどありません．また副腎髓質の腫大や腫瘍は普通甲状腺の病気が発見されたあとに見つかることが多いです．副腎髓質において褐色細胞腫は段階的な進展がおこります．右の図は正常な副腎髓質（a）から副腎髓質過形成（b，腫瘍はまだ形成していないが，副腎髓質細胞が増加し，全体に大きくなる）へ，そして副腎髓質の腫瘍（c，褐色細胞腫）へと進んでいく過程を示しています．



褐色細胞腫の診断で重要なことは腫瘍の存在を確認することと，その腫瘍がカテコラミンを過剰に産生しているかどうか，過剰に産生している場合はどのようなホルモン（アドレナリンかノルアドレナリンか）が多すぎるのかを正確に診断することです．

腫瘍の存在を確認する検査は，**エコー**，**CT**，**MRI** などの画像検査を行います．それぞれの画像検査は腫瘍の大きさ，腫瘍の性状，周囲臓器との関係を調べるのが重要です．これらの画像検査の中でも褐色細胞腫の場合は CT 検査が検査時間も短く日本国内のほとんどの病院で高性能の機器が導入されているため，一般的には一番用いられる検査です．CT 検査では造影剤を使用するとより正確に腫瘍と周囲の関係がわかりますが，褐色細胞腫の患者さんでは造影剤の注射で急に血圧が上昇することがありますので，急速な造影剤の注射は避けるべきです．MRI 検査は撮影に時間がかかるのが難点ですが，T2 強調画像という撮影で褐色細胞腫は高信号を示すという特徴がありますので，腫瘍が褐色細胞腫かどうかの診断の助けになります．

CT や MRI で判明した腫瘍が褐色細胞腫かどうかを診断するために**シンチ**という検査を行います．ホルモンの原料となる放射性同位元素（アイソトープと呼ぶ物質で放射線を出しますが，使う量がごく微量なためこの検査による障害はありません）を注射した 2 日後にレントゲン写真をとる検査です．褐色細胞腫では放射性ヨードというアイソトープが結合した MIBG という薬を注射します．ヨードを含むため注射した MIBG が甲状腺に取り込まれるのをブロックするため検査の前後 1 週間くらいヨードを含む液体（ルゴール液と呼んでいます）を服用していただきます．腫瘍がカテコラミンを産生していると MIBG が腫瘍に取り込まれるため，写真を撮ると腫瘍に一致したアイソトープの集積を認めます．シンチという検査は優れた検査方法ですが，残念ながらこの検査で 100% 診断できるわけではありません．他の検査結果とあわせて総合的に診断することが重要です．

カテコラミンを過剰に産生しているかどうかを調べる検査は、**採血と尿検査**が主です。カテコラミンは1日中同じスピードで分泌されているものではなく、そのときの体の状態にあわせて常に分泌は変動しています。採血検査では緊張して採血を受けるだけでカテコラミンは高い値になることがあります。このような変動の影響をなくすために24時間の尿を全部ためてカテコラミンを測定すると一番正確な値がわかります。そのため入院して検査を受けていただくことがあります。簡易的に外来で尿検査（随意尿と呼びます）をするだけで判定することも可能です（同時にクレアチニンという物質を測定してカテコラミン値を補正します）。褐色細胞腫で産生されるアドレナリンやノルアドレナリンだけでなく、それらが代謝されて変化したメタネフリン、ノルメタネフリン、さらにもう一段階代謝されたVMAという物質のほうが安定した物質なので、これらの尿中濃度を測定することも非常に有用です。バナナ、パニラ、コーヒー、紅茶、ココア、チョコレート、コーラ、精神安定剤、感冒の薬などはこれらのホルモン測定に影響を与えますので、検査を受ける前にはこのような食事や薬を摂らないよう心がけてください。

採血や尿検査でカテコラミンの過剰な分泌がありCTなどの画像検査で腫瘍が発見されても、腫瘍が副腎とは違う場所にありMIBGシンチ検査でその腫瘍にアイソトープの集積が認められず、その腫瘍がほんとに褐色細胞腫かどうか診断できないことがあります。腫瘍がカテコラミンを過剰に分泌しているかはっきりしないときには、褐色細胞腫においてもさらに静脈採血という検査をすることがあります。この検査は直接細い管（カテーテルと呼びます）を股の付け根の静脈から腫瘍の近くの静脈内へ挿入して採血する検査です。正常な副腎の近くの静脈の採血も同時に行い、腫瘍の近くの静脈内のカテコラミン値が高い場合は、その腫瘍がカテコラミンを過剰に分泌していると判定できます。この検査は股の静脈に管を入れますので、検査後は安静が必要なため入院での検査となります。腹部に腫瘍がある場合、消化器外科や泌尿器科の腫瘍では動脈造影という検査が行われることがありますが、褐色細胞腫の場合は動脈から造影剤を急速に注入するとカテコラミンが急速に全身に放出されて急激な血圧上昇や不整脈など命にかかわる発作が誘発されることがあります。褐色細胞腫の可能性があると動脈造影検査は禁忌といってやってはいけない検査です。**MEN2の患者さんは動脈造影検査をすすめられたときは、慎重に対処してください。**

CTやMRIで褐色細胞腫が疑われるにもかかわらず、血液や尿検査でカテコラミンがあまり高い値を示さないときは負荷試験と呼ばれる検査を行うことがあります。MEN2の患者さんの場合は負荷試験を必要とするような場合はきわめてまれであると思います。偶然褐色細胞腫に似た他の腫瘍が発生したのか、褐色細胞腫でカテコラミン産生能の非常に弱い腫瘍かの鑑別に困った場合に行うことがあるかもしれませんが、わたし自身はMEN2の患者さんで褐色細胞腫の負荷試験を必要とした患者さんの経験はありません。負荷試験とはホルモンの分泌を刺激する薬を内服あるいは注射し、採血や尿検査をしてホルモンの変動を調べる検査です。

（次回は褐色細胞腫の治療を中心に解説する予定です）

前回もご紹介しましたが、今井先生は名古屋大学病院乳腺・内分泌外科のホームページ内で、とてもわかりやすく情報量の多いサイトを公開されています。<http://www.med.nagoya-u.ac.jp/nyusen/>（信州大学 櫻井）

第11回日本家族性腫瘍学会 公開シンポジウム参加のお誘い

みなさん こんにちは。いかがお過ごしでしょうか。MEN との仲はいかがですか。悪戦苦闘中の方、受け入れることがまだまだな方、気にしなくなった方・・・みなさんそれぞれだと思います。

さて先日、プロゴルファーの宮里藍さんが愛読している本が報道されました。その本は「夢にむかって イチローの262のメッセージ」という本で私も手に取ってみました。その中に「考えることを惜しむと前に進むことを止めてしまうことになります」という言葉がありました。（イチロー選手がどのような状況のもとで発言した言葉かは、エピソード入りで紹介されています）自分でじっと考えていても、なかなか前へは進めませんよね。もちろん進めるときもあると思いますが、やはり、誰かと話をしたり、誰かの話を聞いたり、本を読んだり、音楽を聴いたり・・・何かきっかけがあるといいのかな、と思っています。シンポジウムも前に進む一つのチャンスかな、と思いました。私は昨年出席して、確かに前進できたような気がします。いろいろな先生方のお話しも楽しいですし、ぜひ、参加されてみてはいかがでしょうか。もしかしたら、参加すること自体が前へ進むことになるのかもしれないね。

（埼玉県 ER）

記

公開シンポジウム「がんの遺伝を考える」

日時:6月25日 13:30-15:30

場所:福島市 コラッセ福島 4F 多目的ホール (福島駅西口からすぐ)

プログラム:

1. 家族性腫瘍の診断, 治療について

i 遺伝性大腸癌について

関西労災病院外科

富田尚裕先生

ii 遺伝性乳がんについて

星総合病院外科

野水 整先生

iii 多発性内分泌腺腫症について

福島県立医科大学第二外科

鈴木眞一先生

2. 家族性腫瘍の患者支援体制について

慶應義塾大学看護医療学部

武田祐子先生

3. 家族性腫瘍の遺伝子診断の現場から

i 遺伝性大腸癌の遺伝子検査

兵庫医科大学先端医学研究所

田村和朗先生

ii 遺伝性乳癌の遺伝子検査

東北大学加齢医学研究所

酒寄真人先生

参加費:無料

むくろじ成長日記(2)

むくろじの木を昨年(無謀にも?!)植えてみたことは第4号でお知らせしたとおりです。むくろじは落葉樹で、冬はすべて葉をおとして、幹だけで春のおとずれを待っていたようです。4月になると、幹の先からかわいらしい新芽がではじめて喜んだのもつかの間、大事な新芽をうかつにも虫に食べられてしまいました。やはり新芽はやわらかくておいしいんでしょうね。しかしむくろじはちょっとやさそとでは枯れるような木ではありませんでした。ゴールデンウィークに入るとすぐに新しい芽がでてきて、そこで私は消毒液を数日に一度はかけて害虫をよせつけませんでした! そのようにしてようやく姿をみせた新芽の写真がこれです。いまではすっかり葉は展葉し、昨年よりわずかに成長したかな・・・という程度です。この木の特徴でしょうか、とにかく芽吹いたら、芽の伸び方がすさまじく早い! この2枚の写真はわずか3日間で撮ったものです。この木が将来どれだけ勢いよく成長していくか、その片鱗をかいまみたようで、頼もしくもあり、反面どれだけ大きくなるか恐ろしくもあり。ところで2005年5月9日のことですが、家族のものが新聞(地元紙)のメッセージ欄にのっている記事を是非見なさいというので、それを見て驚きました。



「差し上げます - ムクロジの苗木 作家『魯迅』の生家にあった木の種子に由来する苗木で大木に成長し、種は羽子板の球に使用されます。幼稚園, 小学校, 公園など広い庭に最適! 限定5本 0973- - 」この記事を読んで、家族もびっくりしたようです。どこがうちの庭が小学校や公園なんやろう? と。ユズリハの大木のとなりでおとなしく葉をひろげている高さまだ1mにも満たない我が家のむくろじをみながら、将来の想像もつかない庭の姿に夢(悩み?)ふくらませています。(野口病院 内野)

投稿お待ちしております

「むくろじ」は MEN の患者さん，家族の皆さん，そして医療スタッフの協力で作っています．皆さんからの投稿をお待ちしています．プライバシー保護のため，投稿者はペンネームでご紹介します．投稿は病気や生活に関する質問，エッセイなど何でも構いません．内容に関するご意見も歓迎いたします．ご質問に関してはなるべく早くご本人にお答えした上で，質問と回答を次回のニュースレターに掲載します．

「むくろじ」の配信を希望される方へ

「むくろじ」は当分の間信州大学医学部社会予防医学講座内に編集局をおいて，ご希望の方に郵送もしくはメールへ添付して配信する形をとっています．配信の継続（今のところ無料です）を希望される方は下記の編集局までご連絡ください．連絡方法は郵便，ファクス，電話，メール，何でも結構です．また配信中止のご連絡も同様をお願いいたします．

~~~~~

## 編集後記

今回は名古屋大学の今井先生に医療インフォメーションをお願いしました．今井先生，どうもありがとうございました．これからも全国の MEN のエキスパートの先生方に解説をお願いしていこうと思います．

神奈川の S 子さんに刺激された，というわけではないのですが（むくろじ 5 号参照），私もこの春にソウルへ行ってきました．もっとも目的はヨン様ではなくて焼肉とサムゲタンだったのですが，ありました，ありました，明洞でヨン様靴下を売っている屋台．当日はさほど人だかりがなくて目立っていませんでしたが，コアなファンはもうとっくにお買い上げ済み，ということだったのかもしれませんが．



十二支ということは何「トラ」？



屋根の上の三蔵法師ご一行様

景福宮というかつての王宮も訪ねてみました．写真は王宮の中で一番大きな建物（勤政殿）の周囲にあったものです．どうやら守り神のようですが，果たして彼（？）に王様の警護を頼んでも大丈夫なのか，と勝手に心配したのは私だけでしょうか．  
(信州大学 櫻井)

## むくろじのバックナンバーは

<http://genetopia.md.shinshu-u.ac.jp/genetopia/figures/figure.htm> からダウンロードできます．

## むくろじ 編集局

〒390-8621 松本市旭 3-1-1

信州大学医学部社会予防医学講座遺伝医学分野

代表 櫻井 晃洋

電話：0263-37-2618

FAX：0263-37-2619

e-mail：[sakurai@sch.md.shinshu-u.ac.jp](mailto:sakurai@sch.md.shinshu-u.ac.jp)