



今号の内容

- ・MEN と新型コロナウイルス感染症
- ・ゲノム連 通常総会の報告
- ・会員の声
- ・Facebook 公式ページのお知らせ
- ＊「むくろじの会」に入会して
- ＊娘の遺伝子検査
- ＊充実
- ＊MEN2B という病名を初めて聞いたのは

MEN と新型コロナウイルス感染症

信州大学医学部
内科学第4 (糖尿病・内分泌代謝内科)
山崎 雅則

2020 年も終わろうとしています。今年を振り返ってみますと、MEN 診療に従事する私にとって喜ばしいことも不安なこともありました。前者は MEN1 遺伝学的検査が保険診療でできるようになったことです。甲状腺髄様がんにおける RET 遺伝学的検査とともに、患者さんへの適切な診断と治療の提供ができるものと期待しています。一方、後者は何といたっても新型コロナウイルス感染症 (COVID-19) のパンデミックです。日本におきましても COVID-19 は拡大しており、新しい生活様式が強く求められています。



COVID-19 が MEN 罹患者に及ぼす影響に関して、情報はほとんどないのが現状です。このような中でも、the Association of Local Authority Medical Advisors (ALAMA) のウェブページ ([https:// alama.org.uk/covid-19-medical-risk-assessment/endocrine-conditions-and-covid-19/](https://alama.org.uk/covid-19-medical-risk-assessment/endocrine-conditions-and-covid-19/)) には、「Endocrine conditions and COVID-19」と題して、MEN 罹患者の COVID-19 への脆弱性 (罹りやすさ) に関する情報が掲載されています。そのリスクは増加/中等度に分類されており、未治療である場合、もしくは治療後に続発する疾患により、健常人と比較してそのリスクは高くなるかもしれないと考えられています。これをもとに、COVID-19 に関して MEN 患者さんが特に注意した方がよいと私が思う 3つの状態につき触れたいと思います。会報「むくろじ」No. 63 の内容の一部と重複しますことをご了承ください。

1) 副腎皮質機能低下症（副腎機能不全）

MEN1 で生じる下垂体腫瘍に対する手術後や MEN2 で生じる副腎性褐色細胞腫に対する両側副腎摘出後に生じることが多く、副腎皮質ホルモン（コートリル®など）を服薬することになります。このような状況下で万一新型コロナウイルスに感染した場合、適切にホルモン補充がなされていないと重症になる可能性があります。病気になった時（シックデイ）の対応として、普段の副腎皮質ホルモン剤は体調に関わらず絶対に中断しないようにし、通常の2～3倍に増量して服薬する必要があります。具体的方法について普段からかかりつけ医に相談し、予めシックデイ用に頓服する薬を処方してもらうことが肝心です。嘔吐などで服薬が難しい時や胃腸炎で嘔吐、下痢などの消化器症状が強い時には、すぐにかかりつけ医に相談してください。また、COVID-19 を疑って他の医療機関を受診した際は、必ず副腎機能低下症に罹患していることや副腎皮質ホルモンの補充療法を行っていることを伝えましょう。

2) 糖尿病

特に MEN1 の患者さんで膵手術後に認めることが多いと思います。とりわけ糖尿病患者さんが COVID-19 に罹りやすいということはないようです。しかし、罹った際には重症化しやすいことがわかっておりますので、日頃から高血糖に対する注意が必要です。また、肥満も重症化に関わっているようです。日頃から規則正しい生活を心がけ、過食（特に間食の増加）をきたさないようにしましょう。体重増加の防止には運動も有効ですが、屋内での運動もままならない場合には、少なくとも日常生活の中で座り時間を減らして体を動かす時間を増やす工夫をしてみましょう。薬剤は常に不足しないように準備し、確実に服薬してください。不適切な受診のスキップは病状悪化につながる場合もありますので、発熱などをきたし食事がとれないシックデイの対応とともに、かかりつけ医によく相談することをお勧めします。

3) 膵消化管神経内分泌腫瘍や胸腺神経内分泌腫瘍、甲状腺髄様がんにおける薬物治療

膵消化管神経内分泌腫瘍や胸腺神経内分泌腫瘍に罹患されている MEN1 の患者さん、甲状腺髄様がん罹患されている MEN2 の患者さんの中には、分子標的薬や細胞障害性薬剤で治療されている方もおられるかもしれません。前者の薬剤で治療されている場合でも新型コロナウイルスの感染リスクや COVID-19 の重症化リスクが上昇しないと考えられており、治療継続が推奨されています。しかし、副作用としての薬剤性肺炎は COVID-19 による肺炎と区別しにくいこともあります。体調に変化がある場合には早めに主治医に相談してください。後者の薬剤を使用している場合も、治療継続すべきかどうかは病状や治療内容によりますので主治医とご相談ください。

これらの状態に関する詳細につきましては、以下のサイトをご参照ください。

日本内分泌学会 http://www.j-endo.jp/modules/news/index.php?content_id=70

日本糖尿病学会 http://www.jds.or.jp/modules/education/index.php?content_id=116

日本糖尿病協会 https://www.nittokyo.or.jp/modules/patient/index.php?content_id=90

日本臨床腫瘍学会 https://www.jsmo.or.jp/general/coronavirus-information/qa_3gakkai.html

不要不急の外出はできるだけ控え、毎日の検温や手指衛生、マスク着用、換気、3密（密

閉、密集、密接)の回避などを通して、新型コロナウイルスに自らが感染しない、そして他人にうつさないようにすることが何よりも大切です。COVID-19の早期収束を願いつつ、引き続き努めてまいりましょう。

「むくろじの会」に入会して

長野 M・M

令和2年の10月に「むくろじの会」に入会させていただきました。切っ掛けは夫の25年ぶりの再度の手術でした。患者である夫はこの会に参加することを躊躇していた為、妻の私が家族会員として我が家の情報窓口になりました。

令和2年の11月18日に信州大学病院の消化器外科を退院しました。病名は神経内分泌腫瘍で胃、十二指腸、胆のう、リンパ節を全摘出、膵臓を三分の一位(?)切除しました。13~14時間に及ぶ大きな手術でした。その後膵液が漏れる、膵液痛、胆管炎等の合併症を併発して56日間の入院でした。現在61歳でまだ働きたいと意欲はあるのですが体重が10kgも落ちてしまい復帰できるかどうか心配です。

夫は36歳の時父親が亡くなった病院から遺伝の検査を受けるようにと紹介状を頂き当時、信州大学病院の櫻井先生に初めて診ていただきました。ここでMEN1型について詳しいお話をさせていただきました。息子も検査をして遺伝していることがわかりました。この時、左副腎腫瘍が見つかり内視鏡で摘出手術を受けました。夫は若い頃よりアルコール依存症もあって専門病院に入退院を繰り返しておりました。そこで自助グループに入会し、本人や家族の壮絶なる体験談を聴いて自分の体験と重ね合わせ、大変救われた気持ちになりました。患者が患者を支える家族会、いわゆる自助グループは本人にとっても家族にとってもとても大切なものでした。仲間の存在が支えでした。25年を経て久々にまたMEN1型の手術、しかも消化酵素を分泌する臓器を殆ど根こそぎ取ってしまうような大きな手術という事で大変ショックを受けました。この病気をもっと知りたいと思い、頭の片隅にあった「むくろじの会」を思い出し早速事務局の方にお電話をした次第です。ネットで会報を読ませていただきました。入会したばかりでまだ皆さんにお会いできていませんが「大丈夫、何かあっても櫻井先生はじめ、むくろじの会の仲間の皆さんが支えてくださる」という安心感と勇気を持って生きております。

コロナ禍でガマンガマンとなかなかストレスをいやすこともできませんが何とか乗り切って行こうと思っております。

今後とも宜しく願いいたします。



娘の遺伝子検査

らん丸

私は30歳代にMEN1と診断を受け手術をし、今は内服薬と定期的に検査を受けています。

2人の娘はそれぞれ高校3年の夏休みに遺伝子検査を受けました。

長女は陰性。ほっとして、涙が出ました。今年の春から東京で働いています。



MEN1 が遺伝せず健康体で社会に送り出せた事を嬉しく思っています。就職してから一度も帰省せず(コロナ感染拡大で出来ず)、仕事を頑張っている娘です。

コロナに感染しませんように、無理して体調を崩しませんように、自分の人生を楽しんでいきいきと過ごせますように・・・と祈る毎日です。

次女は陽性でした。検査結果は医師からではなく私から伝えることにしました。でも、躊躇してしまい、娘に伝えたのは半年以上経ってからでした。娘は「もっと早く言ってほしかった～」 「どんな病気なの？」 と私に2～3つ質問した後は別の話になり、話は終わってしまいました。

私は、娘がショックを受け、泣いたり怒りをぶつけられるのではと思っていたので意外な反応でした。検査結果を待っている間も、ある朝突然「私、遺伝していても受け入れるから。」とさざらっと言ったことがありとても驚きました。

その時はMEN1ではあるけれど治療を受け、元気に過ごしている私の姿を見て自然と気持ちが整っているんだろうなと思っていました。でも、そうではない・・・。今は発症していないし、医学的知識もない。20歳前で元気いっぱい過ごしていて実感がないからだと気づきました。私の実弟も陽性と知った時はショックを受けず、後にMEN1を自分で調べた時、体調が悪くなった時に苦しんだ、今も苦しんでいると言っています。

娘が、そういう状況になった時、私はどうすればいいのか・・・辛いです。でも、親としてできる限り、支えていきたいと思います。いつか娘と「むくろじの会」の活動に参加し、仲間の存在や私が伝えきれない情報を知る機会を作りたいと思っています。

遺伝してしまったけれど、マイナスに受け取らずうまくMEN1と付き合いながら、自分の人生を自分らしく歩んでほしいと願っています。

札幌医科大学附属病院
遺伝子診療科 櫻井晃洋

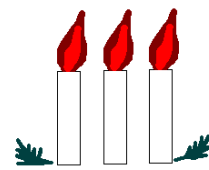
子どもの発症前診断は、親にとってとても重大で勇気のいることです。子どもが結果を受け止められるか、陽性だった場合に親を恨んだりしないだろうか、と心配されるのも無理はないことかもしれません。しかしながら、ほとんどの場合、親が考えるより子どもはずっとしっかりしており、結果を冷静に受け止めてくれます。もちろん最初は親に心配をかけまいとしている子どももいるかもしれません。しかし、遺伝の専門家や主治医ときちんとかかわっていくことで、漠然とした不安はより具体的な将来像に発展させていくことができます。

どのような遺伝的体質であっても、それとともに生きるのは本人であって親でもきょうだいでもありません。そして、最終的に正しい情報をしっかりと知っておくことは本人にとって必ず役立つ、まさに「知は力」です。まずは遺伝の専門家とよく相談してください。

充実

イタフラ

今年、とても充実した1年を暮らせている。
新型コロナウイルスの影響もあり、旅行やイベント等にも行っていないの
に。
毎日の生活が楽しい。というか、これまでこんなに楽しいものだということ
に気づいていなかった。



自宅は埼玉。都内にある会社に約1時間かけて電車通勤。
週2日程度テレワークしているが、会社に行って仕事をしたほうが自分にとっては楽しい。
会社で人と会い、チャレンジングな仕事に臨み、仕事が終われば飲みに行っている（毎日では
ないが）。

誰にかはわからないが、きっと人の役に立てていて、仕事が自分を育ててくれているように
感じている。

帰り道、自宅に着く前にはいつも「今日もいい一日だったな。周囲の人に感謝。感謝。」と
思う。

休日には趣味のゴルフ。上手くなりたいと、6月からレッスンを受け始めた。毎週日曜に行
っている。

9月、11月には家族でラウンド。スコアはイマイチだが、少しずつ上達していて、練習の成
果を実感できている。

予定はまだないが、次回のラウンドが楽しみだ。

MEN1。PD術後1年。毎日充実。

あと少しで年末。皆さん良いお年を。

MEN2B という病名を初めて聞いたのは

沖縄県在住 MEN 患者家族

MEN2B という病名を初めて聞いたのは、息子が小学6年生で那覇市立病院歯科口腔外科の手術
を受けた際に摘出した腫瘍の病理検査結果の説明の時でした。医師からいただいた医学専門書
の写しには「患者の平均寿命は30歳余り」と残酷な言葉があって医師の説明に真実味を感じま
せんでした。琉球大学附属病院第二外科を紹介され、連日の苦しい検査に耐える日々が続きます。
息子が中学1年生になって甲状腺・副甲状腺の全摘出術の必要性について医師から勧められ手
術をしました。

その約1年後、甲状腺髄様癌発症を意味する血中カルシトニン値が上がり、再発を知って愕然
としました。絶望的になっていた私とは違い妻は予想外の行動に出ます。NHKのチェルノブイリ
原発事故で被曝した子供達を診察する医師のドキュメント番組を観て、NHKにこの先生を紹介し
てほしいと電話したのです。松本市NGOの医療支援活動に従事する菅谷昭先生でした。後に松本
市長となる現在の松本大学学長です。

流石に無理だろうと諦めていたところへNHKから先生に相談に応じてもらえるとの連絡があ
りました。先生は「私が診察してもいいですが沖縄から長野へのアクセスはたいへんでしょう。

もっと通院しやすいところに名医がいますよ。」と紹介していただいたのが、神戸市の隈病院院長宮内昭先生(当時副院長)でした。宮内先生にリンパ節に転移した甲状腺髄様癌(再発)の摘出術をしていただきました。繊細な手術に加え、手術跡が目立たないよう患者の術後ケアも素晴らしく、遠方からの通院等に配慮し最短の日程で診察、検査等できるように計らっていただきました。

隈病院での手術後、しばらくの間、平穏な学生生活を送ることになりますが、高校3年で突然、若年性白内障で両眼の視力をほぼ失い、福岡市の林眼科病院で人工水晶体の手術をしました。

二十歳を過ぎてから徐々に頭痛に悩まされ、血圧上昇によって激しい嘔吐に襲われるようになって、症状は次第に悪化していきました。地元の病院では改善が見られず、28歳で、隈病院の診察を受け、副腎の褐色細胞腫で早急に手術が必要であるとの説明を受けます。副腎の手術のために紹介していただいたのが、関西医科大学附属病院泌尿器科の松田公志先生でした。腹腔鏡手術のスペシャリストとして知られる先生です。同院の腹腔鏡手術で拳ほどの巨大な腫瘍を摘出しました。

褐色細胞腫は急激な血圧上昇により放置すると大変危険な病気です。手術後、しばらく体調は良好でした。

甲状腺機能の病に見られるよう幼少の頃から便秘に悩まされていましたが、30歳頃から更に悪化し、排便困難となりました。琉球大学附属病院では巨大結腸症のため、大腸摘出と人工肛門の手術について説明を受けました。人工肛門は日常生活への影響を考えれば可能な限り避けたいというのが本音です。また、問題は腸だけでなく再び褐色細胞腫の疑いもあることが判明し、複数の診療科の連携を要する難しい手術になることがわかりました。

琉球大学附属病院では横浜市立大学病院での手術を勧められましたが、市立病院では芳しい返事はいただけませんでした。

これまで幾人もの素晴らしい先生から専門医を紹介してもらい奇跡的に何度も危機を乗り越えることができましたが、もはやこれまでかというときにMEN患者と患者家族の会「むくろじの会」のことを思い出しました。

同会総会へ出席した時に妻は北海道の会員Aさんと連絡先を交換し、互いの子供の健康管理のために情報交換をしていました。Aさんに相談したところ、京都市の会員Bさんの娘さんが同様の症状で手術を受けたことを聞きました。Bさんに直接相談できないか仲介をお願いしたところ、有難いことに快諾していただきました。

会員Bさんの紹介で京都府立医科大学附属病院小児外科文野誠久先生の診察を受けることになりました。医師ではなく、患者からの紹介という異例ではありましたが事情を説明したところ、快く治療に応じてくださいました。

手術に必要な検査を終え、いざ手術の日程を決めるという時に新型コロナウイルス感染症の世界的な流行が始まりました。ようやくここまで来たのにという悔しい思いでした。新型コロナの沈静化を願い病院からの連絡を待つ日が続きました。

そして、緊急事態宣言が解除となり、今年の夏、同院小児外科と泌尿器科による12時間以上に及ぶ長い手術を無事終えました。朝、息子を手術室へ見送り術後、目覚めた時には深夜になっていました。よくここまで頑張ってくれたとの想いと安心からでしょうか、目覚めた息子の前で妻は泣きました。

結果を琉球大学附属病院に報告した時に分かったことですが、大腸も副腎も正常な部位をギリギリまで残して患者の生活の質を落さないよう大変難しい繊細な手術だったようです。

息子は各分野の名医に何度も助けていただき、今の生活があります。息子の命は多くの方々から名医につないでいただいたおかげのように思えます。

この病は単一の臓器を治せばいいという単純なものではありません。そのことは会員の皆様ならご承知のことでしょう。MEN と分かるまで多くの病院をたらい回しにされた患者さんはたくさんいらっしゃると思います。

一般の方(患者自身やその家族を含みます)はこの病気の存在を知らず、専門医の治療を受けられなかった方もおられるかもしれません。専門家である医師にも十分には知られていないのではないかと思います。特に症例の少ない地方では治療経験豊富な医師や専門病院がほとんどないのが現状ではないでしょうか。

息子は、地元で働くことを諦め、近畿地方に転勤することも考えていたようです。政府はデジタル化を推進していますが、地方で生活しながら質の高い医療サービスを受けるにはまだまだ時間がかかりそうです。

追伸 MEN に関する情報がまだ十分になかった時に最初に診断してくださった那覇市立病院の当時の病理医様、隈病院院長様、関西医科大学附属病院泌尿器科の医師の皆様、京都府立医科大学附属小児外科と泌尿器科の医師の皆様、貴重な情報提供をしてくださった会員の皆様、そして幾度となく相談に応じていただき助言をくださった菊川市立総合病院松下理恵先生に心から厚くお礼申し上げます。

ゲノム連 通常総会の報告

むくろじの会 会長

去る 10 月 7 日に当会が加入している (*1) ゲノム連の第 3 回通常総会がオンラインで開催され、無事終了致しました。

以下主な事項について報告いたします。

昨年度の活動で特筆すべき事項は『日本人類遺伝学会をはじめ2019 年度に開催された学術総会での啓発活動、政策提言、冊子「GENNETIC LEAGUE」の配布、研究費の申請、意見交換会、講演活動(人類遺伝学会、岡山臨床遺伝研究会等)を実施して参りました。政策提言においては、兼ねてより大きな目標となっている「遺伝差別」に対するルール作り、法整備を関係各所をお願いして参りました。また、昨年度は新たに人権強調事項への追加要請も実施いたしました。http://www.moj.go.jp/JINKEN/jinken04_00005.html

法整備および人権強調事項への追加の要望書は、「遺伝的特徴を基に差別、偏見、蔑視ない社会へ向けた法整備と人権について」「新型コロナウイルス(COVID-19)に関わる感染者および家族、医療従事者への差別、偏見、蔑視、誹謗中傷のない社会へ向けた法整備と人権について」と、それぞれの問題点について陳情した』事です。

現在ゲノム連が協力している研究事業には下記の2つがあり、1)は当会も少し関わりがありますので、場合によっては会員にご協力をお願いすることになるかもしれません。その節には宜しくお願い致します。

- 1) 「国民が安心してゲノム医療を受けるための社会実現に向けた倫理社会的課題抽出と社会環境整備」(研究代表者：小杉眞司)
- 2) ゲノム情報を活用した遺伝性腫瘍の先制的医療提供体制の整備に関する研究」班
(研究代表者：櫻井晃洋)

又当会に関わることでは雑誌「遺伝医学」の患者会のコーナーが設けられ、2021年7月号に当会の紹介を載せて頂く予定になりました。

*1 ゲノム連：一般社団法人ゲノム医療当事者団体連合会の目的は下記となっております。

「遺伝性疾患等によって困難に直面している患者、家族及び当事者団体の連携および協力のもと、相互支援事業、教育・啓発事業、政策提言事業、調査研究事業、医療と福祉の向上に関する事業を行い、遺伝性疾患当事者が抱える社会的課題の解決とともに、適切なゲノム医療の実現と普及に寄与することです。」

Facebook 公式ページのお知らせ <https://www.facebook.com/mukurojinokai/>

むくろじの会では、公式の Facebook ページを開設しています。

Facebook の検索窓で、「むくろじの会」と入力するとすぐ見つかります。

Facebook をご利用の方はぜひ「いいね！」ボタンを押していただきフォローをお願いします。

勉強会や関係団体の情報、会の活動等を発信しています。

また、友達へのシェア（拡散）もお願いします。



編集後記

100年に一度のお正月。新型コロナウイルス感染症の影響で、正月の帰省を控える人も多いと思います。私も今年は静岡の実家に帰らない予定です。ただ、昨今の通信技術のおかげで、両親（祖父母）と娘（孫）とのコミュニケーションはある程度保たれています。スマホの「LINEアプリ」や「FaceTime」を使い、両親と娘のビデオ会話を設定。親とビデオ会話ができる世の中が来るとは思ってもみませんでした。一番大変なのは親のスマホにアプリを設定することなのですが、実家にいる弟にも助けてもらい、両親に根気強く電話で説明し、何とか実現できました。最新テクノロジーを利用している両親を見ると、昨今の通信技術発達に感謝しかありません！！（東京秀吉）

むくろじの会事務局/むくろじ編集局

〒396-0111 長野県伊那市美篤（ミズ）5093-4 伊東 幸子宅

電話/FAX：0265-78-3756

e-mail：kiiroicosmos@samba.ocn.ne.jp

むくろじのバックナンバーは <http://men-net.org/mukuroji/newsletter.html> からダウンロードできます。



むくろじの会公式の Facebook ページを開設しています。 <https://www.facebook.com/mukurojinokai/>

Facebook の検索窓で、「むくろじの会」と入力してください。