

MEN 通信(仮)の発刊によせて

今この印刷物を読んでいる方は多発性内分泌腫瘍症（MEN）という病気の診断を受けた方、あるいは身内や知り合いの誰かが MEN と診断された方だろうと思います。おそらく誰もが最初にこの病名を聞かれた時はその聞きなれない響きに戸惑ったのではないのでしょうか。そして主治医から「遺伝」という言葉を聞かされたとき、その戸惑いはさらに大きなものになったのではないのでしょうか。病名についても遺伝のことについてもその戸惑いは、「よくわからない」、「情報が手に入らない」ために生じている部分が多いのではないかと思います。MEN とともに生きる人たちが病気や遺伝のことを少しでもよく知ることができるために、そして同じ悩みでもそれを理解し共有してくれる人がいればずっと励みになりお互いを助け合える、全国各地のそうした人たちをつなぐ糸になるために、このニューズレターを発刊します。

ニューズレター発行のいきさつ

はじめまして、信州大学の櫻井晃洋です。このたび多発性内分泌腫瘍症（MEN）の患者さんやご家族同士のつながりを深める目的で、このニューズレターが発行されることになりました。皆さんご存知のように MEN は遺伝性の病気です。また複数の臓器に病気ができるため、多くの検査や手術が必要となります。それぞれの臓器の病気のおこりやすさや症状、治療方法がさまざまなこともあり、この病気について病院で説明を受けてもなかなかわかりにくい部分が多いのではないのでしょうか。私自身も臨床の場で、病気の全体像を言葉で説明することの難しさをつねづね感じていました。そのため、昨年信州大学附属病院遺伝子診療部のホームページに MEN についての解説文をのせ（アドレスは下記）、質問のある方のために私のメールアドレスも掲載しました。このサイトにはこれまでに数十人の方からメールをいただき、それについて私がお答えしていましたが、いただいたメールを読みながら感じたことは、健康のことや家族のことはもちろんのこと、多くの患者さんやご家族の方が「この病気と付き合っていくことについて相談ができる人がまわりにいない」ことに悩んでおられるということでした。また質問の中には私がお答えするよりも患者さん同士のほうがより適切な回答ができるだろうとおもわれるようなものもありました。

MEN のように腫瘍ができやすくなる家族性の病気には、大腸にたくさんのポリープができてそれががん化する「大腸ポリポーシス」や家族性の乳がん、脳や腎臓などに腫瘍ができる「フォンヒッペル・リンドウ病」など、さまざまな病気が知られています。これら病気のうちのいくつかには患者会があり、お互いの交流を深めたり、病気についての正しい情報を発信したりするための活動を行っています。MEN にはそのような組織はまだありませんが、このニューズレターは MEN とともに生きる人たちがそうした支えあいをするための助けになればという思いで、患者さんや家族の力を中心に、医療スタッフがそれをサポートする形で作られるものです。

今回このニューズレターを発行するにあたっては何人かの患者さんと医療スタッフで相談し、患者3名（埼玉県、愛知県、長野県）、医師2名（信州大学 櫻井晃洋、野口病院 内野真也）で編集部を立ち上げました。今後もいろいろな方々の意見を取り入れながら、「読む価値のある」ものを作っていくお手伝いをしたいと思います。

MEN 解説サイト

MEN1: <http://genetopia.md.shinshu-u.ac.jp/basic/menibrochue.html>

MEN2: <http://genetopia.md.shinshu-u.ac.jp/basic/MEN2.htm>

MEN Q and A (1)

ここではこれまでに寄せられた、または新たに寄せられた質問に対して担当者が回答していきます。

Q: MEN1 と MEN2 はどう違うのでしょうか。この二つが合併することもありますか？

A: 多発性内分泌腫瘍症 (MEN) には 1 型 (MEN1) と 2 型 (MEN2) があります。MEN1 と MEN2 は名前もそっくりで、どちらも内分泌臓器に病気がおきるため、医学生はもちろん専門以外の医師でもしばしば両者を混同してしまうことがあります。それぞれはまったく別の原因でおきる病気です。MEN2 はさらに症状のあらわれ方によって MEN2A, MEN2B, 家族性甲状腺髄様癌 (FMTc) の 3 種類に細かく分類されます (表 1)。MEN1 も MEN2 もその原因となっている遺伝子がわかっていますが、両者には直接の関係はありません。したがって家族の中で MEN1 と MEN2 が混在することはありません。また MEN2 の 3 つの型はどれも *RET* という遺伝子の変異 (遺伝子の情報に変化が生じること) が原因ですが、変化がおきる位置によって病型が左右されます。遺伝子の変化は家族ごとに特有なので、家族の中で MEN2A と MEN2B があらわれることもありません。ちなみに甲状腺と副甲状腺も名前が似ているためによく混同されますが、この二つはすぐ近くにあるというだけで、まったく別々の役割を担ったホルモン産生臓器です。外科では副甲状腺は「上皮正体」と呼ばれることが多いです。

表 1 MEN の分類

MEN の分類	MEN1	MEN2		
		MEN2A	MEN2B	FMTc
原因遺伝子の名前	<i>MEN1</i>	<i>RET</i>	<i>RET</i>	<i>RET</i>
発生する腫瘍とその頻度	副甲状腺機能亢進症 (> 90%) 下垂体腫瘍 (約 50%) 膵十二指腸腫瘍 (約 50%) 副腎皮質腫瘍 (約 30%) カルチノイド腫瘍 (約 20%) 良性皮膚腫瘍 (40-90%)	甲状腺髄様がん (> 95%) 褐色細胞腫 (約 60%) 副甲状腺機能亢進症 (約 20%)	甲状腺髄様がん (> 95%) 褐色細胞腫 (約 60%) 神経線維腫 (100%)	甲状腺髄様がん (> 95%)

Q: 50%の確率で子供に遺伝するということですが、子供が一人の場合はどのくらいの確率になりますか？

A: 男の子の赤ちゃんが生まれるか、女の子の赤ちゃんが生まれるかはそれぞれほぼ 50%の確率だということはお分かりいただけだと思います。でも家族によっては男の子ばかりとか女の子ばかりという家族もあります。すでに女の子が三人いても次に生まれてくる四番目の子の性別がやはり男女それぞれ 50%であるように、50%という確率はあくまでそれぞれの子についての確率です。これと同じように MEN という体質の伝わり方もあくまでそれぞれの子に 50%ということなので、子供全員に体質が伝わることもあれば誰にも伝わらないこともあります。

ここでは MEN に関する話題を毎回取り上げていきたいと思えます。テーマについての希望や意見がありましたら事務局までお知らせください。

遺伝日本人類学会参加報告（報告：信州大学 櫻井）

1. 信州大学医学部附属病院遺伝子診療部（信大遺伝子診療部）は国立大学附属病院では日本で最初に設置された遺伝子診療部です。ここではさまざまな遺伝に関する悩みを持つ方たちに対して遺伝カウンセリングを行っています。また遺伝子診療部は遺伝というものを一般の方に正しく理解していただくための活動も行っていきます。また遺伝子診療部は遺伝というものを一般の方に正しく理解していただくための活動も行っていきますが、その一環として遺伝教育のためのドラマを作成し、昨年の日本人類遺伝学会（遺伝関連の学会では国内最大）（平成 14 年 11 月、名古屋市）で上演しました。シナリオも演出も、もちろん演技も自分たちでやりました。その時のドラマは医療関係者向けの内容でしたが、今年（10 月、長崎市）は一般の方々や学生に向けて、「遺伝というのは決して特別なものではなく、誰にとっても身近な問題だ」ということを感じてもらうためのドラマを上演しました（長崎県と長野県では NHK のローカル番組で紹介され、最近首都圏でも放送されたようです）。定員 150 名の会場は満席で立ち見も出るほどでした。学会では上演のあと、ドラマの一般教育教材としての有用性などについて教育学部の先生も交えて討論が行われました。このドラマは教育機関などに配布して多くの場所で利用してもらえるようにするためビデオ収録し、先日その編集も終わりました。すでにいろいろなところから（保健所や予備校からも！）希望が寄せられていて、その対応に追われています。社会全体に遺伝に対する正しい理解を広めていくこと、これも大学病院の遺伝子診療部の大事な役目の一つだと考えています。
2. 学会開催中に「遺伝医学と教育」と題した市民フォーラムが行われました。このフォーラムは無料公開となっていたため、会場には医師や看護師、カウンセリングに携わる人たちだけでなく、一般市民の方や大学生、高校生の姿も見られました。ここでは「遺伝」に関する高校や非医学系大学での教育が諸外国と比べても貧弱であり、なおかつ以前より縮小されていることが指摘されていましたが、一方では教育学部の先生からは何でも学校で教えるようにすることが本当によいことなのかをもう一度考える必要がある、という指摘もありました。遺伝の問題を誰もが普通に話し合える社会を作るためには学校教育は重要であるもののそれだけでは不十分だと思います。その意味でもこうした市民フォーラムなどが折りにふれて開催されるのは意義あることだと感じました。
3. この日本人類遺伝学会で、櫻井は MEN の解説サイトに寄せられた患者さんやご家族からのメッセージをもとに、このニュースレターを発行することになったいきさつを報告してきました。会場でお会いした、MEN の診療に携わっている臨床医の先生にはこのニュースレターを外来などで患者さんに紹介していただくようお願いしてきました。こうした形で少しずつでも仲間が増えていけばいいと思います。

ニュースレターの名称募集

今回ニュースレターの第 1 号を発行するにあたり、とりあえず「MEN 通信」という仮称をつけました。今後長く続けていくために、親しみの持てる名前を募集いたします。他の家族性腫瘍の患者会もあまり病名を表に出さないような名前をつけています（ハーモニー・ライフ、ハーモニー・ライン、ほっと chain など）。MEN の患者・家族を結ぶ目的のこのニュースレターにふさわしい名称を考えてください。名付け親になってくださった方には、記念品が「出るかもしれません」。

投稿お待ちしております

このニュースレターは 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きたいと考えています。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。

このニュースレターの配信を希望される方へ

このニュースレターは当分の間信州大学医学部社会予防医学講座内に事務局と編集部において、ご希望の方に郵送もしくはメールへ添付して送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事務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に事務局までお願いいたします。

メールアドレスの交換について

このニュースレターの他の読者と知り合いになりたい、メールを交換したい、という方はメールアドレスを事務局までお知らせください。事務局でアドレスを管理し、同じ希望を持つ方々にメールアドレスを配信いたします。個々の読者の方々へはアドレス以外の情報はお送りいたしません。住所や氏名などはそれぞれの方々が交流していく中で、個々の責任において知らせあっていただくようお願いいたします。



編集後記

何とか第一回目のニュースレターを形にすることができました。初めてやる編集の仕事なのでなかなか手間取りましたが、できればいかがでしょうか。一回目なのでちょっと堅苦しくなってしまった気もしますが、今後少しずつできるところから改善して、気楽に読めるものにしていきたいと思います。どうぞよろしく願います。(信州大学 櫻井)

MEN1 であることがわかってからはや数年が経とうとしています。どんな病気なのか、どうしたらよいのか、今後どのようなことが考えられるのか、様々なことに戸惑い、悩み、本当によく泣いていたように思います。ようやく病気のことを少し理解できてきました。でも、自分の事に関してはもちろんですが、やはり子ども達のことを考えると胸が痛みます。これからこの病気と仲良くつきあっていくためにも、いろいろな悩みや心の葛藤をこの MEN 通信(仮)を通して、先生方や皆さんと相談していきたいと考えています。(埼玉県 ER)

MEN 通信(仮) 編集事務局

〒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

櫻井 晃洋

電話：0263-37-3215

FAX：0263-37-2619

e-mail：sakurai@sch.md.shinshu-u.ac.jp