



今号はむくろじの会

初めてのバーベキューの集いの様子と、MEN 研究班(*)の今井先生(名古屋大学乳腺・内分泌外科)より MEN2 の褐色細胞腫についての研究内容を寄稿頂きましたので掲載します。

* MEN 研究班：厚生労働科学研究費補助金難治性疾患等克服研究事業（難治性疾患克服研究事業）「多発性内分泌腫瘍症診療の標準化と患者支援、新たな治療開発に関する研究」

愛知牧場でバーベキューをしました！！

甲斐うさぎ

9月29日(土)青空の下、愛知県日進市「愛知牧場」でむくろじの会 会員同士の親睦をはかろうとバーベキューの集いを開催しました。

前日まで台風が太平洋沿岸をウロウロしていたため開催できるか心配しましたが、当日はさわやかに晴れ、大勢の会員の皆さんがあちこちから集まって下さいました。信州大学の櫻井先生、地元名古屋大学の今井先生も参加され、美味しいお肉を食べながら楽しい時を過ごすことができました。



櫻井先生は、マイエプロン・マイバンダナ・缶ビール用マイ取っ手(ちょっとセクシーな)などバーベキューグッズを身につけ用意万端、炭に火をつけたり肉を焼いたり大活躍してくれました。とてもおちゃめな一面もある先生です。今井先生もビールやジュースを持参し、優しいスマイルと優しい言葉で一人ひとりに声をかけてくださり、心がほんわか暖かくなりました。また、兵庫医大の権藤先生からは神戸牛が届けられ、そのやわらかくてとろける美味しさに感嘆の声があがったのはいうまでもありません。

参加していただいたお二人の先生方、ありがとうございました。そして権藤先生、ごちそうさまでした。

さて、今回のバーベキューの集いには大人 22 人、子ども 4 人という大勢の人たちの参加があり、むくろじの会の初めてのレクリエーションとしては大成功だったと思います。

これまでの学習会とは違い、会員同士の親睦やレクリエーションが目的でしたので、あまり難しい話は無し。ただ食べて飲んでおしゃべりして、大人も子どもも楽しいひと時を過ごすことができればいいな、と思っていました。でも、そうは言っても患者会のレク。それぞれのグループでは情報交換や悩みを話したりする姿もみられました。後半は牧草に車座ですわり、自己紹介を兼ねた近況報告をして、なお一層お互いを知ることができたと思います。初秋とはいえ、まだ残暑の厳しいなか、参加して下さいました。なさんありがとうございました。





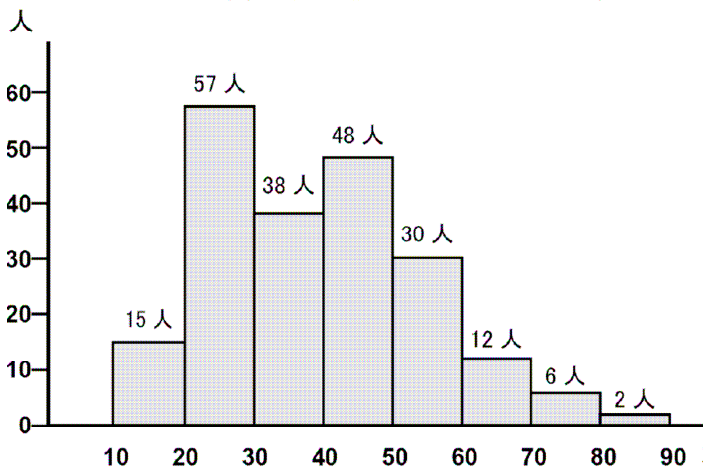
平成 24 年 9 月 29 日に愛知県日進市の愛知牧場で行われた「むくろじの会バーベキューの集い」に家内と一緒に参加させていただきました。こっそりと差し入れされた高級な神戸牛のおいしかったこと、多くのむくろじの会員の方々やご家族といろいろな会話ができただけでなく、楽しい時間を過ごすことができました。

MEN は櫻井先生のご尽力により、厚労省科学研究費補助金「難治性疾患克服研究事業」に採択され、研究費の助成を受けて日本における疾病の実態把握や疾患の原因・治療等の研究が進められてきました。日本では大規模な MEN の実態把握は今まで行われていませんでした。多発性内分泌腫瘍症研究コンソーシアムがこれまでに集積したデータは、解析され論文というかたちで一部公表されていますが、医学論文はむくろじの会員の方々やご家族にとっては手に入りにくいものと思います。

わたしは集積されたデータの中で、MEN2 型の褐色細胞腫について担当しています。ここでは MEN2 型の褐色細胞腫で集まったデータとその意味について解説いたします。

2010 年までに登録された MEN2 型の患者さんは 493 人でした。男性 194 人、女性 295 人と女性に多い傾向でした。493 人のうち MEN2A というタイプが 73%、MEN2B が 6%、FMTC (家族性甲状腺髄様癌) が 21% でした。褐色細胞腫があったのは 212 人 (43%) で、男性 85 人、女性 126 人でした。212 人では褐色細胞腫と診断を受けられた年齢は 10 才台から 80 才台までと幅広く、20 才台と 40 才台が一番多い年齢層でした (図 1)。

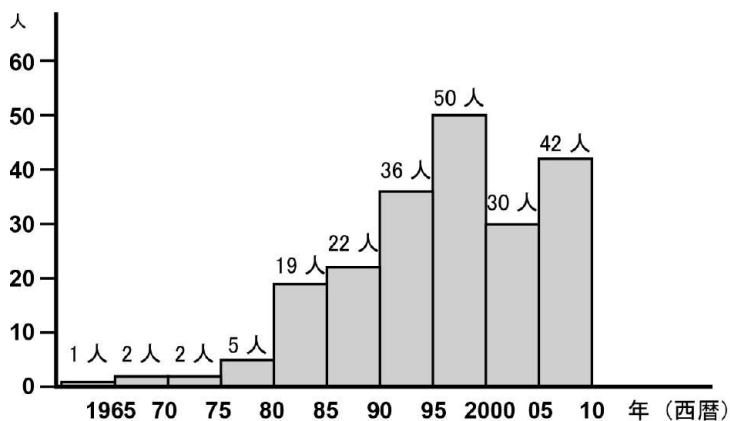
図 1 褐色細胞腫と診断された年齢



診断時年齢の中央値は 39 才でした。212 人のうちどのような手術を受けられたかが判明している方が 181 人で、診断された年齢と同じく 20 才台で手術を受けられた方がもっとも多い結果でした。褐色細胞腫は診断から手術までの期間は短く、若い方ほど多く手術を受けておられるという結果でした。

褐色細胞腫と診断を受けられた時期は、一番古い方が 1960 年代でした。1980 年以降に増えて一番多いのは 1990 年代でした (図 2)。

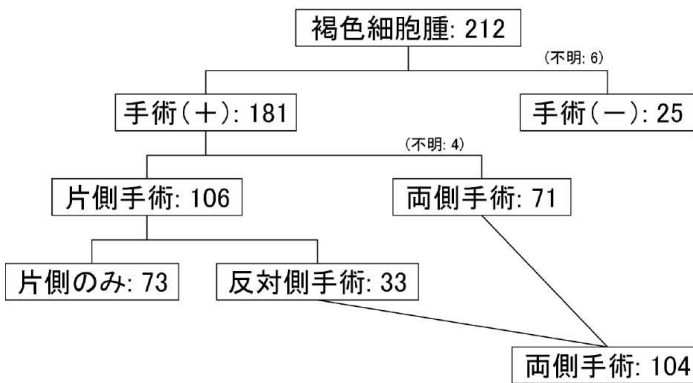
図 2 褐色細胞腫と診断された年 (西暦)



手術を受けられた時期もほぼ同じ時期でした。手術の方法は、1990 年代までは開放手術というおなかや側腹部、場合によっては背中を大きく切開する手術方法で行われていましたが、2000 年以降は腹腔鏡手術が増えています。調査した中で悪性褐色細胞腫と判明したのは 1 名だけでした。これは非常に重要なことで、MEN 以外の褐色細胞腫の場合は 10% くらいが悪性褐色細胞腫と言われています。最近行われた日本における褐色細胞腫の全国調査でも約 10% が悪性ということが確認されています。しかし MEN コンソーシアムの調査では、MEN2 型に発生する褐色細胞腫は悪性が非常に少ないということが判明しました。海外ではこれまで 3 ~ 5% くらいが悪性で、MEN 以外の褐色細胞腫より少

ないと言われていましたが、日本の結果はさらに悪性は少なく 1% 程度という結果でした。

図3 MEN2型の褐色細胞腫 手術の内訳

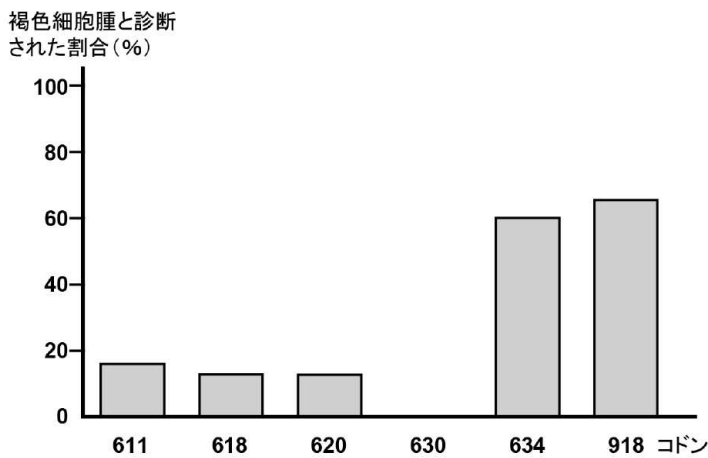


悪性褐色細胞腫は少ないのですが、MEN2型に発生する褐色細胞腫は両側副腎に発生する確率が高いという結果でした。手術を受けられた181人のうち、71人は1回目の手術で両側副腎の褐色細胞腫摘出術を受けられました。残りの106人は片方の手術でしたが、106人のうち33人は後日、反対側の副腎褐色細胞腫の手術を受けられました。結果的に181人のうち合計104人(57%)が両側副腎の手術を受けられたということになります(図3)。副腎褐色細胞腫は良性だけれど、両側に発生する確率が高いので、片方手術したあとも定期的な検査は必要ということになります。

副腎に褐色細胞腫があることが確認されても、腫瘍が小さい場合は手術せずに経過観察を受けておられる患者さんも少数ですがありました。いずれの患者さんの場合も腫瘍の大きさは4cm未満で、4cmを超える褐色細胞腫で手術を受けておられない患者さんはありませんでした。手術の方法で副腎部分切除術という方法を受けられた患者さんも少数ですがありました。

6人の患者さんが残念ながら褐色細胞腫が原因で亡くなっておられました。亡くなられた患者さんの中央値は39才と若くして亡くなっておられました。褐色細胞腫は放置すると高血圧や不整脈、脳血管障害など、命に関わる合併症を引き起こす危険があるので注意が必要です。

図4 遺伝子変異部位と褐色細胞腫発生リスク

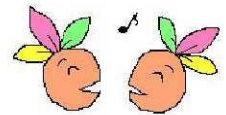


遺伝子検査で、コドン(遺伝子番号)634かコドン918に変異のある患者さんは褐色細胞腫が発生しやすいという結果でした。634や918以外に変異のあった患者さんは褐色細胞腫が発生する確率は20%以下でした(図4)。MEN2型と診断された場合、遺伝子検査の結果で褐色細胞腫が発生する確率をある程度予測できますので、このような意味からも遺伝子検査は必要な検査と言えます。

以上の調査結果をまとめます。MEN2型の患者さんのうち、約半数弱に褐色細胞腫は発生し、褐色細胞腫ができた方のうち半数強の方は両側に褐色細胞腫ができます。悪性褐色細胞腫を心配する必要はありませんが、褐色細胞腫であることを知らずにいると致命的な合併症がおこる危険があります。定期的な検査と、褐色細胞腫があることが判明したときは適切な治療を受けられることが重要です。両側副腎褐色細胞腫で副腎全摘術を受けられた場合は、副腎皮質ホルモンを忘れずに飲むことが絶対必要で、ホルモンを飲まないときにおこる急性副腎不全は命に関わることがあります。

MEN2型に発生する病気には、甲状腺、副腎、副甲状腺とも、すべて良い治療方法があります。早期に治療を受け、その後のホルモン補充をきちんとすれば、まったく普通の日常生活ができます。MENコンソーシアムで集計されたデータはそのことを強く裏付けるものであったと思います。遺伝子検査、治療方法は最近の20年で非常に進歩しましたが、病気そのものの頻度が少ないので患者さんはもちろん、医療側もまだまだ認識が充分でないところがあります。また病気そのものの発生をおさえたり、遺伝しないようにする方法は開発されていません。欧米のガイドラインでは、診断が確定したら治療は経験豊富な医療機関で集中して行い、適切な治療を受けることが肝要であると明記されています。MENコンソーシアムのデータをもとに日本のガイドブックを現在作成中です。今後もMENの診療レベルが向上し、むくろじの会員の方々やご家族が安心して治療を受けられるよう努力していきたいと思ひます。





みなさんはじめまして、愛知のスマイリーです。よろしくお願ひ致します。
私は、今回、両親の誘いもあり、初めて会に参加させていただきました。
小さい子供がいるので、会に参加するのに躊躇していましたが、今回の参加は自分の中では随分思い切った行動でした。当日もドキドキでした。けど、長男と仲良く遊んでくれた、同じ愛知にお住まいの H さんともお話をすることができ、辛い思いをされたことを知りました。
私は症状も軽い方なのでお話を聞いていて心が痛みました。
また、長男とボール遊びをしてくれた、W さん、ありがとうございました。また、参加できる機会があれば、是非参加します。ありがとうございました。

「難病・慢性疾患全国フォーラム 2012」が行われます

来る 11 月 24 日、東京・日経ホールにて「難病・慢性疾患全国フォーラム 2012」が行われます。

- ・ 期 日：2012 年 11 月 24 日（土） 12：40～17：00
- ・ 会 場：日経ホール 3F（東京・大手町）
- ・ 参加費：1,000 円
- ・ 主 催：難病・慢性疾患全国フォーラム 2012 実行委員会

難病について関心のある方はご参加ください。

個人参加をお願いします。「むくろじの会」の集まりはありません。

以下は全国フォーラム 2012 実行委員会からのメッセージです。

「参加は事前申し込みが優先になります、お手数でもフォーラムのホームページ

(<http://www.nanbyo.sakura.ne.jp/forum2012/1.htm> から

申し込み用紙をダウンロードしていただき、FAX にて名鉄観光サービス宛て (03-3595-1119) に参加申し込みをお願いします。

(宿泊や切符の手配の必要のない方につきましても、参加申し込み及び終了後の情報交換会についての申し込みが必要です。)

詳細・参加申込は「難病・慢性疾患全国フォーラム 2012」ホームページでご確認下さい。

編集後記

むくろじの会として初めてのバーベキューの集いは、先生方や皆様のご協力で楽しいひと時を持つ事が出来ました。

初対面の名古屋方面の方が多く、会の広がりを感じ嬉しく思いました。

又、今号は名古屋大学の今井先生に MEN2 の褐色細胞腫について、数値を用いて解りやすく書いて頂き良かったと感じています。MEN 研究班で集積されたデータが、先生方のご尽力でこのように解析されているのを知り感激いたしました。

次号からもこのような情報、記事を書きたいと思ひます。ご期待下さい。(三重の寅)

むくろじ 編集局

〒390-8621 松本市旭 3-1-1

信州大学医学部遺伝医学・予防医学講座

電話：0263-37-2618

FAX：0263-37-2619

e-mail：iden2@shins-hu-u.ac.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。

