



今号の内容

- H26 年度の総会を行ないました
- 勉強会・フリートークの様子
- 横断的診療体制：佐久総合病院 佐久医療センター 診療協力部遺伝相談室 石堂佳世
- 事務局移転のお知らせ
- JPA ニュースより
- NHK みんなの歌「ムクロジの木」
- 会費納入のお願い
- むくろじの会のブースを出します

H26年度むくろじの会 総会を行ないました

去る 4 月 19 日松本市浅間温泉にてむくろじの会の総会を行ないました。出席者は医療関係者を含め 32 名でした。例年通り活動報告、会計報告を行ない、今年度の活動計画（案）、予算（案）が承認されました。会員の意見としては・勉強会/懇親会への要望、・役員の仕事への交通費補助の増額等の意見が出されました。



役員の仕事への交通費補助についてはその後役員会で検討し、現行 1 割を 3 割に増額させて頂くことになりました。MEN が社会に認知されるよう役員一同力を合わせ頑張ってまいりますので変わらぬ御支援をお願いします。尚、役員は昨年と変わりません。

勉強会・フリートークでは・・・

甲斐うさぎ

勉強会では、「いまいちど MEN について考えてみましょう」というテーマで、MEN1 型については信州大学の山崎雅則先生、MEN2 型については札幌医科大学の櫻井晃洋先生にお話をいただきました。お二人の先生のお話はすでに聞かれたことがある人が多いと思いますが、もう一度基礎からの勉強を、ということでお願いしました。私たちは一度聞いても忘れてしまったり、聞き違いをしていたりすることがありがちです。繰り返し聞くことにより、「なるほど。そうだったのか」とストンと胸におちるといったことがあります。そういう意味で、今回の「基礎 MEN 講座」は、何回かお話を聞いたことがある人でも、初めて聞く人でも興味深く聞くことができたのではないのでしょうか。

お二人の先生ありがとうございました。



こんな話をさせていただきました。(かなり省略して書きます。)

MEN1型 (山崎先生)

MEN1の代表的な腫瘍である「下垂体腺腫」「副甲状腺機能亢進症」「膵消化管内分泌腫瘍」のほかに、最近わかってきたことがある。

それは、MEN1の原因遺伝子は、糖代謝・肝脂質代謝に関連する、ということ。この遺伝子をもっている人は、メタボリックシンドロームや糖尿病、非アルコール性脂肪性肝疾患になりやすい。糖尿病は様々な合併症を引き起こし、脂肪性肝疾患は、脂肪肝→脂肪肝炎→肝線維化→肝硬変→肝がんをひきおこすことになる。

治療としては、

【食事療法】適正体重を保つ、飽和脂肪酸・トランス脂肪酸の多い食品をとりすぎない、糖の過剰摂取をしない、豆・野菜を十分にとる、など。

【運動療法】速歩・スロージョギング・水泳・サイクリングなどの有酸素運動に加え、ウェイトトレーニングなどの抵抗性運動を併用すること。

1日30分以上、週3回以上行うことが理想。

【薬物療法】改善がみられない場合は、血糖降下薬や脂質異常改善薬などがあるので医師に相談する。



MEN2型 (櫻井先生)

神経の発達に必要な遺伝子RET、この遺伝子機能が必要以上に高まるとMEN2と診断され、甲状腺髄様がん、褐色細胞腫等を発症する。

MEN2は3つのタイプがあり、甲状腺髄様がんは、どのタイプでもほぼ100%発症するが、2Aと2Bは発症部位、発症率もそれぞれ違う。どのタイプになるかは遺伝子のどこに変化がおきるかで決まってくる。

甲状腺髄様がんと診断されたら、全摘出する。また、甲状腺髄様がんは、成人する前から発症することがわかっているため、外国では幼いうちに予防的に摘出することがあるが、日本の医療では想定されていない。

褐色細胞腫は20~40代で発症するがそのほとんどは良性である。大きなものは手術が必要であるが、

まったく腫れていない副腎を摘出する必要はない。また、褐色細胞腫の25%は遺伝性のものであるため、遺伝子診断で家族の情報を生かすことが心不全などを防ぐことになる。

自分の体質を知る
体質はひとりひとり違う
自分にあった健康管理が自分と家族を守る
すべての人は病気の原因になる遺伝子変異
もっている
遺伝子変異があることでなく、変異で病気が生じることが問題

勉強会のあとは、おなじみの小グループになってフリートークの時間。皆さんが各地から持ってきてくれたお菓子を食べ、お茶を飲みながらの気軽なおしゃべりタイムです。

各グループ7~8人で、自己紹介や今までの体験を話したり、お互いに病状や治療について質問したりしました。今回も信州大学で遺伝カウンセリングを勉強している学生さん達が大量参加してくれ、それぞれのグループに入って私たちのお話を聞いてくれました。毎年のことですが、総会や勉強会に学生さん達がお手伝いしてくれて、とても助かっています。ありがとうございます。

私が入ったグループでは自己紹介のあと、病気と診断された経過、なかなかMENとわからないまま何回も手術を受けてつらかったことなどが話されました。また、膵臓の手術後薬を飲んでいるが、毎月の薬代だけで6万円もかかり経済的に大変だという話もでました。他のグループでは若い新婚さんが参加し、結婚に関して親の反対があったが、これからもお互いに支えあっていきたい、というほほえましい話もありました。来年はもっともっと大勢の人たちとお会いしたいと思います。

横断的診療体制

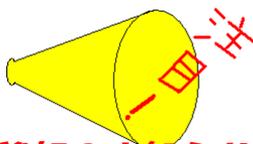
佐久総合病院 佐久医療センター 診療協力部遺伝相談室

認定遺伝カウンセラー 石堂佳世

以前に何度か櫻井先生のご講義やロールプレイに参加させていただき、MENの診断の難しさを認識しておりました。しかし、いざ自分が遺伝カウンセラーとして関わるにはどうしたらよいのかと思い、むくろじの会のホームページからMEN-NET.COMおよび会報を拝見し、会報37号の「27～28年も前からMENを疑う症状が出ていたにもかかわらず診断には至らず、余計な手術をたくさん受けてきました。」という趣旨の記載に衝撃を受けました。診断されるまでにどのような経緯をたどっているのかを知りたいと思い、急遽むくろじの会総会・勉強会へ参加させていただき、単科での診療の難しさを改めて感じました。また、総会では運営予算の関係でHP継続が困難な状況であるという現状も知ることとなりました。

櫻井先生、山崎先生のご講義より、手がかりをたぐり寄せて診断に結びつけているという印象を持ちました。MEN1の副甲状腺腫瘍は無症状の場合が多く、尿路結石、十二指腸潰瘍、高血圧などの諸症状が手がかりになること、下垂体の機能性腫瘍では心不全も起こしうること、また、胸腺神経内分泌腫瘍も、大きな浸潤性腫瘍となるまで発見し難いことを知りました。遺伝子治療の研究の成果に期待したいところです。また、年間約100人が発症する甲状腺随様癌はその3～4割がMEN2であり、成人前から発症して診断されるのが40代という厳しい現実を改めて知りました。「外科医の嗅覚といかに内分泌科へつなぐか」という横断的な診療体制が重要であることをアドバイスいただきました。MEN1/2パスポート記載の「MENで認められる疾患」が見られる場合には「MENかもしれない」と一度は疑うことも大切かと思いました。

佐久医療センターは佐久総合病院より再構築として2014年3月1日に開院し、遺伝カウンセリング体制の立ち上げに着手し始めたところです。腫瘍内科の医師よりMENの患者さまへの対応の相談もありますので、私からも診療科の垣根を越えた診療体制の必要性を伝えていきたいと考えております。むくろじの会の皆様、事務局のある信州大学遺伝子診療部の先生方、看護師さん、認定遺伝カウンセラーさんにはご教示いただくことがあるかと思っておりますので今後とも何卒よろしくお願ひ致します。



事務局移転のお知らせ

会長

7月1日より事務局が会長宅に変わります。会の活動は今まで通り何の変りもありません。会員の名簿については十分注意をして管理をいたしますのでご了承ください。住所・連絡先は末尾をご覧ください。

前回の会報で難病フォーラムに参加して、と題しお話しさせていただいた難病法案・小慢改正法案(児童福祉法一部改正法案)の審議の件ですが、難病患者に対する医療費の助成制度について、対象の病気を今の56種類からおよそ300種類に増やす一方、これまで自己負担がなかった重症の難病患者にも一定の負担を求めるなどとした法案は4月22日の衆議院本会議にて全会一致で可決参議院に送られました。また、児童福祉法の改正案は、小児がんなど長期の療養が必要な子どもへの医療費助成制度について、対象の病気を今の514種類からおよそ600種類に拡大するものも衆議院本会議で採決がおこなわれた結果、全員一致で可決され参議院に送られました。参議院本会議は、5月23日に行われました。

「昭和47年(1972年)の難病対策要綱の制定以来、「原因不明で治療法のない」いわば絶望の状況にあった患者と家族が、今は社会参加と就労さえもそのターゲットにできる時代を迎えているという中で難病対策の法制化であるということです。

2011年12月の難病対策委員会において「希少・難治性疾患は遺伝子レベルの変異が一因であるものが少なくなく、人類の多様性の中で、一定の割合発症することが必然であり」「希少・難治性疾患の患者家族を我が国の社会が包含し支援していくことがこれからの成熟した我が国の社会にとってふさわしいことを基本的な認識とした」という基本的認識によって改革の方向性を一致させ、さらに2012年8月の難病対策委員会中間報告によって「難病の研究を進め、疾患の克服を目指すとともに、難病患者の社会参加を支援し、難病にかかっても地域で尊厳を持って生きられる共生社会の実現を目指すことを難病対策の基本理念とする」という難病対策の基本理念を確立したことは、難病対策の方向を示した大きな成果であり我が国の医学・医療の世界にとっても高く評価されなければならないものであると思います。そしてこれからの基本的認識や基本理念によって難病対策の法制化実現への道が開かれたものと確信しています。」以上

衆議院参考人質疑でのJPA代表理事伊東たておさんの発言原稿から抜粋させていただきました。56疾患から300疾患になりどのような疾患が選ばれるのでしょうか。

追伸

5月23日に参議院本会議で行われた難病法案・小慢改正法案の審議は可決されました。「難病の患者に対する医療等に関する法律案」に対する付帯決議1~10あるのですが、1のみ書かせていただきます。

「指定難病の選定にあたっては、診断作成に係わる研究状況等を踏まえて対応するとともに疾病数の上限を踏まえて対象とする事。また、今後の指定難病の見直しに当たっては患者数だけでなく、患者の治療状況や指定難病に指定された経緯等も考慮しつつ慎重に検討すること。」

以上の事付け加えさせていただきます。

* JPA: 日本難病・疾病団体協議会 <http://www.nanbyo.jp/guide.html>

NHK みんなのうた「ムクロジの木」

NHK(総合テレビ・Eテレ・ラジオ第2)の「みんなのうた」の6月・7月にはダイヤモンド☆ユカイさんの歌う「ムクロジの木」と言う曲が流されるようです。

どんな歌なのか楽しみですね。 <http://www.nhk.or.jp/minna/>



H26年度の会費納入をお願いします。

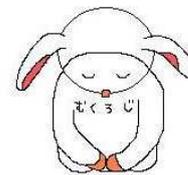
会計 あさがお

H26年度の会費は6月末までに納入してください。
事務局は移転になりますが、振込先に変更はありません。
ゆうちょ銀行の振込用紙が事務局より郵送されておりますのでご利用ください。

- | | | | |
|-------|---------------|------------|---------|
| ・年会費 | 2000円 | ・口座名称 {漢字} | むくろじの会 |
| ・振込先 | ゆうちょ銀行 | ・口座名称 {カナ} | ムクロジノカイ |
| ・口座番号 | 00580-7-69209 | | |

他銀行からの振込みをされる方は以下の内容を指定願います。

- | | | | |
|---------|-----|-------|---------|
| ・店名(店番) | 059 | ・口座番号 | 0069209 |
| ・貯金種目 | 当座 | | |



遺伝カウンセリング学会にむくろじの会のブースを出します

「第38回 日本遺伝カウンセリング学会」学術集会が行なわれます。

- ・日程：6月26日(木)～29日(日)
- ・会場：近畿大学ノーベンバーホール

主催者からブース出展の案内をいただきました。MENの病気を知ってもらい良い機会ですので、ブースを出す事にしました。

MENに関する公開講座等はありませんが、興味のある方は下記よりご覧願います。

<http://ccpc01.cc.kindai.ac.jp/gene/jsgc38/index.html>

第38回 日本遺伝カウンセリング学会 学術集会

- 大会長** 藤川 和男
近畿大学大学院総合理工学研究科 教授
同 遺伝カウンセリング—基礎講座 責任者
- 日時** 2014年6月26日(木)～6月29日(日)
(26日は委員会等)
- 会場** 近畿大学 ノーベンバー(11月)ホール
〒577-8502 大阪府東大阪市小若江3-4-1

Evidence Based Genetic Counseling
科学する心が支える自律と共生

編集後記

今号をもちまして「むくろじ編集局」は信州大学医学部遺伝医学・予防医学講座から会長宅に移ることになりました。次号からはEメールで送付されている方には編集者から直接メールを送る事になります。郵送の方には事務局から郵送される事に変更されます。

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(ミズヅ) 5093-4
伊東 幸子宅

電話/FAX：0265-78-3756

e-mail：kiiroicosmos@samba.ocn.ne.jp

むくろじの会発足時から御支援頂きました、信州大学の関係者の方々には大変お世話になりました。有難うございました。今後ともよろしく御指導下さい。(三重の寅)



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。