



毎週のように台風が来襲して気の休まる時がありません。皆さんお住まいの地方ではいかがでしょうか。実は昨日まではここに信州は幸い大きな被害もなく...と書いていたのですが、台風 23 号では大雨に見舞われ、いたるところで交通が寸断されました。翌朝は県内の出張で少し早めに自家用車で出かけたのですが、道路は途中で通行止め。普段交通量の少ない迂回路のトンネルは大渋滞で、渋滞のイライラよりも排気ガスのために息のつまる思いをしました。結局はようやくたどりついた高速道路も一般国道も通行止めで出張は中止になり、2 時間ばかり渋滞の中をうろうろしてガソリンの無駄遣いと大気汚染に「加担」しただけでした。そして今度は地震。被害にあわれた方々には心からお見舞い申し上げます。

市民公開講座

ちょっと古い話になってしまいましたが、6 月 26 日に家族性腫瘍研究会の公開シンポジウム「家族性腫瘍の人々への支援を探る - 様々な立場から」が開催され、医療関係者のほか、数多くの患者さんや家族の方が参加されました。「ER」さんもその一人で、感想をよせてくださいました。

シンポジウムに参加するにあたり、いろいろと勉強をしなければいけないのかな？と思いつつ、忙しさにかまけ、何もしないままの参加となりました。でも、そんな不安もすぐに解消されました。公開シンポジウムということで、知識のない私にも理解できる、とても丁寧でわかりやすいお話でした。また、みんなの笑いを誘うような内容のお話もあり、お腹を抱えて笑う(ちょっと大袈裟でしょうか?)そんな場面もありました。決して苦痛な時間ではなく、あっという間で、とても有意義で、楽しい時間でした。

私たちが出会えることのできる医師はごくごく限られた人です。でもシンポジウムにて、日本全国北から南、様々な医師がいることがわかりました。そして、こんなにも患者のことを考え、患者の立場になって考えている医師がいることを知りました。

このような会に私たち患者が参加できることは、とても良いことだと思います。自分自身のこと、家族のこと、これからのこと、様々なことを考えるきっかけになるからです。今回は家族も一緒に参加してくれたので、普段はなかなかあらたまって話さないのですが、さり気なく、何気なく、病気のことやこれからのことを話すことができました。(埼玉県 ER)

この公開シンポジウムは来年 6 月に福島市で開催されます。今回参加できなかった方も来年はぜひ顔を出してみたいかがでしょう。

MEN あれこれ(4)

= 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

今回は副甲状腺機能亢進症についてお話しします。副甲状腺という臓器は、文字通り甲状腺のそばに存在し、甲状腺の左葉と右葉の各々外側で上と下に 2 個ずつ計 4 個(腺)存在します。正常の大きさは炊き立て後の米粒大くらいです。約 20%の人では 4 腺以外に過剰腺が存在し、副甲状腺が 5 腺あるいはそれ以上存在することがあります。副甲状腺機能亢進症では、副甲状腺が腫瘍化し腫れてくることにより、血液中に過剰の副甲状腺ホルモンを分泌するようになることが主な原因です。副甲状腺ホルモンが高くなると、骨からカルシウムが血液中に溶け出して、血液のカルシウムが異常に高くなります。その結果、骨粗鬆症・骨折・腎尿管結石・胃潰瘍・心臓弁膜症などを引き起こしやすく、精神的にも影響を及ぼします。重症になるとカルシウムクライシスといって、生命に危険をおよぼす場合があります。治療法は腫大した副甲状腺を手術により適切に切除することです。血液検査の結果で副甲状腺機能亢進症と診

断された場合は、上記の合併症がすでにおこっている場合はもちろん、これから合併症が十分起こりうることが予想される場合は、積極的に手術が勧められます。

多発性内分泌腫瘍症では、MEN1 の患者さんの 95%以上、MEN2A の 10-15%の患者さんに副甲状腺機能亢進症が発症します。MEN1 の場合はほぼ 100%の患者さんに発症するというデータもあり、MEN1 の患者さんの多くは副甲状腺機能亢進症で発見されます。また MEN 類似疾患と呼ばれている副甲状腺機能亢進症顎腫瘍症候群・家族性孤発性副甲状腺機能亢進症という遺伝性の病気も同様に副甲状腺機能亢進症を契機に発見されます。MEN1 と MEN2A を含めて、これらを家族性副甲状腺機能亢進症と呼んでいます。MEN2B・FMTC では副甲状腺機能亢進症は発症しませんが、なぜおこらないのかはまだ明らかではありません。

診断は血液中の副甲状腺ホルモンとカルシウムが高いこと、尿中のカルシウムが高いことです。時に血液中のカルシウムは高いけれども尿中のカルシウムが低くなる家族性低カルシウム尿性高カルシウム血症という家族性の病気があり、これは手術をする必要はありませんので、この疾患を除外するために尿中カルシウム測定は絶対必要です。手術前に必要な画像検査としては、頸部超音波検査、副甲状腺シンチグラム、頸部 MRI あるいは CT があげられます。これらの検査により副甲状腺が何腺腫れているか、どの位置に存在しているかを調べます。副甲状腺シンチグラムは放射線で標識した物質を注射して、それが副甲状腺に取り込まれたところを写真にとって描出する方法です。タリウムとテクネシウムを使用して両者を引き算した結果、副甲状腺を描出するタリウム・テクネシウム・サブトラクション法と、テクネシウム MIBI という製剤を使用して描出する方法があります。後者は副甲状腺の描出にはたいへんよい方法なのですが、残念ながら現在の日本の保険制度では前者のみしか認められていません。以上の検査法を駆使しても手術前にきちんと 4 腺あるいはそれ以上の病的腺を検出することが困難な場合もあります。

一般に MEN1 や MEN2A の副甲状腺を顕微鏡でみたときの病理組織像は、4 腺とも過形成という組織像を示します。時に腺腫と診断されることもあります。どちらであっても、その組織増の違いにより手術後の患者さんの状態には影響を及ぼしません。MEN1 や MEN2A の患者さんでは、副甲状腺癌と診断されることはほとんどないか、あっても極めてまれです。副甲状腺癌を心配する必要はほとんどありません。副甲状腺機能亢進症顎腫瘍症候群では副甲状腺癌を合併することが比較的多いことで知られています。

治療法で一番問題となるのは、どの副甲状腺を適切に切除し、どの副甲状腺を残せるかです。家族性でない（散発性の）副甲状腺機能亢進症では 1 腺のみ腫れることが多く、この 1 腺のみを切除すれば治ります。MEN1 や MEN2A の副甲状腺機能亢進症では、4 腺とも病的な腺と考えられます。しかし実際には 4 腺とも同じように腫れてくることは少なく、1 腺だけがかなり大きくなり、他の 3 腺は正常大から少し腫れている程度の場合もあります。それでも 4 腺あるいはそれ以上のすべての腺を切除の対象と考え、手術を行わなければなりません。MEN1 や MEN2A であることを手術前に十分認知しないで（散発性と勘違いされて）腫れている 1 腺だけを切除されて手術を終えると、将来必ず残りの副甲状腺が腫れてきて、病気が再発します。したがって外科医は手術中に副甲状腺をひとつ残らず徹底的に探す努力をしなければなりません。

MEN1 や MEN2A の副甲状腺の手術では、外科医はまず副甲状腺が通常存在する位置（甲状腺のすぐ傍）を最初に探しますが、その位置に 2-3 腺しか発見できないことも多く経験します。胸骨の裏に存在する胸腺という臓器の中に副甲状腺が存在することもあるので、頸部から胸腺を可能な限り引っ張り出してその上方部分を同時に切除して副甲状腺が存在しないかどうかを必ず確認しておく必要があります。胸腺上方を切除しても術後体に影響を及ぼすことはありません。副甲状腺は通常甲状腺に接している状態が多いのですが、甲状腺の中に完全に埋もれてしまい、甲状腺を合併切除してはじめて埋没した副甲状腺を確認できることもあります。また副甲状腺は縦隔内、食道の裏、頸動脈鞘などといった意外な場所に存在することがあり、患者さんによって副甲状腺の存在する位置がかなり異なること、腺の数が異なることなどが手術時に外科医を悩ませることになります。

術中副甲状腺ホルモン測定を導入している施設では、副甲状腺を切除して 10-15 分後の副甲状腺ホルモンが十分低下していることが確認できれば安心して手術を終了できます。もし十分低下していない場合はまだどこかに切除すべき副甲状腺が存在することを意味していますので、引き続き副甲状腺を探すことになります。また施設によっては手術 1-2 時間前に放射線で標識されたテクネシウム MIBI を注射しておくこと、それが副甲状腺にとりこまれますので、術中にガンマプローブという検出器を用いて放射線量を検出して副甲状腺の位置を探す方法を試みているところもあります。これらの方法はごく最近開発・普及し始めた方法ですので、施設によってはまだ導入していないところもあります。

次に副甲状腺が全部みつかったとして、どのような手術法を施すかです。もっとも避けなければいけないのは副甲状腺を全部とりっぱなしにしてしまうことです。この場合、患者さんは手術後に重症の副甲状腺機能低下症をきたします。血液中の副甲状腺ホルモンがほとんど検出されずカルシウムの値が極めて低くなり、手足のしびれから時に全身のしびれ・強直（テタニー発作）をきたします。この場合は大量のカルシウム剤と活性型ビタミン D 剤を生涯のみ続けなければなりません。手術後に薬をのまずに（あるいは飲んだとしても少量の薬の量で）適正なカルシウムの値にコントロールできる手術を行うことが重要です。そのためには少量の副甲状腺を体内に残しておいてあげなければなりません。そのような手術としては 2 つの方法があります。（ここでは手術中に 4 腺確認できたと仮定します。）第 1 の方法は 3 腺半切除（亜全摘）して、残りの半腺を頸部の元の場所に血流を保ったまま残しておく方法です。も

し将来その半腺が腫れてきて頸部の再手術が必要になったときのことを考えて、そばに目印となる糸や金属クリップを頸部に残しておくこともあります。もうひとつの方法は、4腺すべて頸部から切除（全摘）するのですが、切除したうちの半腺を前腕の皮下に細かくきざんで移植する方法です。移植する量は外科医によって様々ですがおおむね20-30mg前後のようです。この方法だと再発したときに局所麻酔で前腕の移植部分を切除することで対処できます。この副甲状腺全摘+前腕自家移植の問題点は移植した副甲状腺がその後うまく働いて適正な副甲状腺ホルモンを分泌してくれるかどうかです。うまくいけば移植後おおむね1週間ほどで副甲状腺ホルモンの分泌が確認できます。どちらの方法をとるかは手術前に執刀医とよく相談して決めるのがよいでしょう。いずれの方法でも、手術後に副甲状腺機能低下症を一時的におこすことは十分考えられ、また永久的に副甲状腺機能低下となる可能性までは否定できません。したがって切除した副甲状腺組織の一部を病院内に凍結保存しておけば、永久的な副甲状腺機能低下症を生じた場合には、後日その凍結組織を再度温め直して眠りからさまし、適切な量を前腕に再移植する方法をとることができます。

副甲状腺機能亢進症がまだ発症していない段階で、副甲状腺を予防的に切除するかどうかは、その疾患によって考え方も変わりますし、またいろんな意見があります。MEN1に関しては副甲状腺機能亢進症が発症してから切除すればよく、小さいときに予防的に切除する適応はないと考えられています。MEN2Aに関しては、甲状腺髄様癌を切除する時に副甲状腺も同時に手術することは技術的にも十分可能ですし、それを勧める外科医もいます。しかし副甲状腺機能亢進症の発生頻度がそれほど高くない(10-15%)ことから、甲状腺髄様癌手術時に副甲状腺機能亢進症がまだ存在しない段階であるいは将来おこらない患者さんにまでも（この予測はまだ不可能ですが）予防的に副甲状腺を切除（全摘あるいは亜全摘）してしまうことに対して反対をとる外科医も多く存在します。（野口病院 内野）

むくろじ成長日記（1）

今年の6月にむくろじの苗木をうえました。むくろじは本で調べてみますと、茨城県以南の各地や東南アジア一帯に分布する高さ10-20mにもなる落葉樹だそうです。庭師さんに頼んだところ、植えたことがないなあって言っていたので、やはり九州の庭木としてはあまり一般的ではないようです。庭師さんが問い合わせしてくれたところ東京から1m弱の苗木を送ってもらえました。むくろじは土質を選ばず、大木になるということだったので、まず日当たりのよいところを選ぶことが大切ですが、大木になって将来根がはっても家に影響を与えないよいようなポイントを定めて植えることが大切です。一度植えてしまったら移植をたいへんきらうそうなので、植え付けの位置は慎重に決めた方がよいようです。私のむくろじは最初に植えて数日で葉がすべて落ちてしまい、もしかしたらこのまま枯れるのではないかとかなり心配しましたが、どうやら土になじむためにもがいていたらしくて、その後新芽がでて立派な枝葉をつけてくれました。その後は成長も止まり、その葉のまま経過していますが、来年の春先には新芽が出て、枝が伸長していくんだろうと楽しみにみえています。その頃にまたレポートしたいと思いますので、皆様お楽しみにしてください。（野口病院 内野）



写真の説明

左：一度葉が落ちて、新芽が伸び始めたところです。ここからむくろじの木の成長が開始されます（2004/7/10撮影）。右：新芽が出て数日で立派な葉がでそりました（2004/7/13撮影）。

先日「黄色いコスモス」さんからむくろじの実をいただきました。そのままにしておいたらだいぶ干からびてきたので、皮をむいてみると、なるほど黒くて堅い実があらわれました。ちょっと小ぶりですがまさに羽根つきの羽根の玉です。私の研究室の机の引き出しの中で「お守り」になっています。（信州大学 櫻井）

GENETOPIA からのお知らせ

信州大学の遺伝情報サイト GENETOPIA でむくろじのバックナンバーを公開しました。過去のむくろじをまだ読んでいない方、(いないと思いますが)なくしてしまった方はここからダウンロードできます。

入口は GENETOPIA <http://genetopia.md.shinshu-u.ac.jp/index.htm> です。そこから「医療関係者の方へ」(一般の方もご覧いただけます)、「遺伝カウンセリングの際に利用すると便利な資料集」と入っていくと最初に多発性内分泌腫瘍症 1 型, 多発性内分泌腫瘍症 2 型が並んでいます。どちらからもそれぞれの疾患の説明文に入り, そこにバックナンバーが PDF ファイルの形で並んでいます。最新号は登録した購読者のみに発信し, 古くなったものを順に公開していく予定です。(信州大学 櫻井)

ホームページ “Brilliant Life”からののお知らせ

”Brilliant Life” <http://box.elsia.net/~men1/> は装いを秋模様にし, 櫻井先生を紹介するページも新設しました。そのうち内野先生のページもできる予定です。お楽しみに! 先日, 長野県飯田市に行ってきたが, その途中「むくろじ」も見に行きました。とても大きな樹でした。その時の写真を数日中に公開する予定です。掲示板への書きこみをとってもお待ちしています。普段の話題でもいいのでどんどん書き込みしてください(^_^)v (山梨県 和輝)

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事務局と編集部を置いて, 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。

編集後記

今回の内野先生の副甲状腺に関する情報はまさに大作です。永久保存版ですね。MEN2 の情報を期待していた方には次回お答えできるようにしたいと思います。

内野先生宅に植えられたむくろじ, 今後その成長をお伝えしていきたいと思います。このニュースレターの「むくろじ」も同じように成長していけるようにがんばりたいです。

新潟県で大きな地震がありました。私の母や弟も新潟県にいるので落ち着いた頃に電話しましたが, 被害の出た地域ほどではないもののかなり揺れて棚のものが少し落ちたりしたようです。しかし母が言うには「でもストーブも消えない程度だったからたいしたことなかったんだろうな...」。そうじゃなくて, それだけ揺れても消えないストーブのほうが問題なんだよ。

(信州大学 櫻井)

むくろじ 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

代表 櫻井 晃洋

電話: 0263-37-2618

FAX: 0263-37-2619

e-mail: sakurai@sch.md.shinshu-u.ac.jp