



今号の内容

- ・ H29 年度総会を終えて
- ・ 総会の感想、会員の声
 - * MEN2 の診療に取り組んで
 - * 総会に参加して
 - * 来年は日帰りではなくて
 - * 総会に参加して
 - * Tomo さんのコンサートを聴いて
- ・ 骨粗鬆症薬「デノスマブ」について
信州大学医学部 山崎雅則先生
- ・ 第 60 回日本甲状腺学会のお知らせ
野口病院 塚谷延枝先生
- ・ むくろじの会 懇親会 (札幌)



H29年度の総会を終えて

黄色いコスモス



4 月 15 日に総会が開かれた時は桜の花が満開でした、それからまだ 1 カ月と少しなのに周りの景色はすっかり変わり田植えもほぼ終わりました。もう、初夏ですね。

今年は学会に患者会ブースを出させていただく機会が多くて、6 月は、大阪の遺伝カウンセリング学会、8 月は札幌で家族性腫瘍学会学術集会、10 月は九州の別府で甲状腺学会がありブースを出しませんかと声掛けをしていただきました。

忘れられていなくて良かったとも思い、ほんとうにありがたい事です。大阪の遺伝カウンセリング学会は役員が出向いてブースに立つことになっていますが、別府の甲状腺学会は遠くて行かれませんのでその旨お話ししましたら、展示物を送ってくればこちらで展示しますよ、とってくださったのでその時は送って展示していただきます。

札幌の家族性腫瘍学会学術集会は、役員が札幌へ行く予定にしている展示物を持って出掛けますし北海道近辺の MEN の方々と懇親をしたいと思っています。

総会には新しい会員さんたちや医療関係の方達が参加して下さいました。それには医療機関の先生方や遺伝カウンセラーの方達のお力添えがあり、会の存在を患者さんにお話しして下さっているのではと思います。総会に出席された方達は MEN と闘っているのは自分ひとりではないし横のつながりがこんなにあるんだと感ずることが出来ると言ってくれます。

ここで、来年の話しをすると鬼に笑われそうですが、来年の総会は平成 30 年 4 月 14 日を予定しています。気楽な会ですから是非、ご参加ください。

MEN の患者さんの症状や病気の受けとめ方はそれぞれですが、みんなで助け合って乗り切っていきましょう。今年度もどうぞよろしく願いいたします。

MEN2 の診療に取り組んで

菊川総合病院 松下理恵（小児科医）



菊川市立総合病院小児科で小児科医をしている松下理恵と申します。先日初めて総会に出席し、とても緊張していたのですが、皆様に暖かく仲間に入れて頂き、真摯に診療の前進に取り組んでいらっしゃる皆様のお姿に感激いたしました。

私が MEN を知った（国家試験で勉強したはずですが……）のは 2012 年でした。内科の先生から MEN2 のお子様を紹介された時の動悸は今でも覚えています。MEN2 ってなんだっけ、負荷試験？ 基準値？ 必死で調べたけれど、必要な情報を集めるのが MEN2 はとても大変でした。その中で、足りない情報がいくつかあるのに気がつきました。

日本には小児の診療情報のまとめがほとんどみつからないのです。アメリカには MEN2 の甲状腺髄様癌を含めた診療ガイドラインがありますが、日本とアメリカの医療状況は全く違うので、アメリカのガイドラインを日本にそのまま輸入することは正しくないかもしれません。

それから、日本、海外問わずですが、髄様癌の腫瘍マーカーであるカルシトニンの小児の基準値もはっきりかかっているものはありません。

真摯に MEN2 に取り組んできて下さった皆様や先生方のおかげで、カルシトニンの測定法が 2015 年 4 月から国際標準以上に感度の優れた ECLIA 法という測定法にかわり、2016 年 4 月からは RET 遺伝子検査も髄様癌に対して保険適応となり、診断方法は素晴らしく進歩しました。今後、お子さんの検査を考えられる方が増えると思います。けれど、診断のあと、日本ではどうするか。小児の診療体制の情報が少ない中でご家族が遺伝検査を選択されるのか、癌の早期発見や根治ができるのか心配に思っています。

話はかわりますが、小児科医というのはたぶん MEN 診療に向いています。こどもの病気の特徴から小児科医は誰でも常に全身診療、遺伝診療をしているからです。

それから予防接種による病気の激減を経験していて、予防や早期治療の重要性をよく知っています。過去の私も含めて医者の間にはまだまだ MEN という病気はあまり勉強されていませんが、遺伝医療が進歩してきている現在から未来に向け、小児科医は MEN 診療を前進させるのに大きな力になり得ると想像しています。

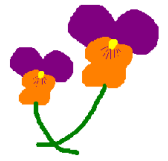
現在、RET 遺伝子検査の保険適応を契機に、小児内分泌学会（会員 1200 名以上）の甲状腺委員会により、昨年からは MEN2 の全国調査が始まっています。私も縁あってその甲状腺委員会に所属しています。学会内調査のため、まだ小規模調査ですが、調査を通して、乳幼児期に RET 遺伝子検査をされている方、幼児期に発症して手術をどうしたらよいか答えを探しているご家族や医療者が実際にいらっしゃることもわかりました。

“こどものお医者さん“として ささやかながら「病のない子＝無患子（むくろじ）」にお役にたてるよう、小児内分泌学会、甲状腺委員会として、皆様と MEN コンソーシアムの先生方と協力して MEN2 診療を前に進めるとともに、色々な先生に MEN に興味を持っていただく機会を増やしていけたらと思っています。

これからもどうぞよろしく願いいたします。

総会に参加して

岐阜 もみじ



むくろじの会の皆様、いかがお過ごしでしょうか？

4月15日のむくろじの会総会に参加された方々、お疲れ様でした。

総会では、昨年の活動報告や会計などがあり、今年度の活動計画が話されました。年々、少しずつではありますが会員も増え、会が大きくなっていくのを感じます。勉強会では、山崎先生の「高血圧の話」、櫻井先生の「MEN について」でした。山崎先生の「高血圧の話」は、MEN に限らず年を重ねてくると気になる話。MEN に限定される病気も知りたいですが、身近にある血圧のことを知ることができてよかったですと思います。先生の話の中で、採血で塩分量が測定できるということを知ったので、早速今度の採血のときに主治医に申告してみようと思います。

櫻井先生の「MEN について」では、MEN I 型と II 型はどんな病気か？という基本的な講義でした。何回も聴講された方も見えるかと思いますが、本人が正しい知識を得、理解していくことは重要なことであり、それからが、私たちの周りの人たちに病気のことを知ってもらうことに繋がると思います。

遺伝子検査の話は、どこの世代になっても悩む問題です。本人だけの問題でないことが「遺伝」の特徴ではないでしょうか。自分の世代で終わることがなく、次の世代へ繋がっていく。遺伝的に自分の世代で終了すればよいのですが、それを知るための検査（出生前診断）もこの病気は現在の日本の制度では行うことができません。行うことが出来たとしても検査をする、しないで悩み、そしてその結果に悩むと思います。体調が良くなっても（対処療法）「遺伝」という根本治療にはなりません。

どの場面を切り取っても、悩むことが多く（保険なども）大変ですが、受け継いでしまった以上、上手にこの病気とお付き合いしていくしかありません。

自分も、皆さんも良い方向へ向かえるよう前向きに過ごしていきたいと思います。

来年は日帰りではなくて

静岡 わさび



今年より入会し、初めて参加しました。私と実弟、次女が MEN2A です。少しでも、治療法などの進歩に貢献できたらと思い、入会しました。思いがけない Dr.（元浜医大小児科）との再会もあり、有意義な一日でした。勉強会後の交流会を通して、改めて頑張ろ

うという気持ちが大きくなりました。どんなことも、孤立することは一番辛いし、病気などの困難に立ち向かう気力（もちろん体力も）にも影響しますから。

一昨年 27 年春、14 回目の献血の結果が始まりでした。
肝機能の結果が要受診、近くの内科で念のため、CAE を調べると、医大か聖隷へ行くように言われました。
受診したその日に CT も婦人科、1 週間後に胃と大腸カメラ...しかし所見なし。
勘弁してほしいとさえ思った矢先の PET 検査。どうやら甲状腺付近にあるらしいと。
それからは甲状腺腫瘍の一連の検査。そして髄様癌という診断。しかも遺伝性。
弟もカルシトニン値が高いことが分かり、副腎と甲状腺。
次女も発病しているとわかり、医大から甲状腺専門の隈病院に変わりました。
少しでも声の障害を...という思いからです。今までの浜医大病院と連携しながら、治療を進めていくようになりました。
入会を機に同じ病気の方と出会えたことで、決して 1 人ではないよと励ますきっかけができました。

私は声の手術の経過も順調で、趣味の合唱に復帰してよいというお許しをいただきました。これは声楽を趣味とする次女にもよい影響になってほしいと願っております。
先日合唱体験レッスンに参加し、1 年半ぶりに「声」を出して歌いました。ロパクだった自分にお別れできそうです。失業手当を受けながら、就活も進めております。
欲を言えば、MEN2A の方と交流したかった。私のように、声のかすれで悩んでいる方もいるかと思いました。

終わりに、無理矢理誘った弟が、皆様の前で自分から参加してよかったといってくれたのが私にとって幸いでした。慌ただしい一日でしたので、来年は宿泊してゆっくりしたいねと、帰りの車の中で弟と話しました。
これからもよろしくお願いします。

むくろじの総会を終えて

東京 O. S.



車窓から眺める満開の桜や桃の花が美しく映える季節になって参りました。
信州松本駅に到着したらあいにく雨が降っており、送迎のバスに一同乗り込みました。
私自身むくろじの会には参加していたつもりでも、全く新しい顔ぶれの方にお会いし情報交換ができ新しい発見がありました。
みやま荘に到着し手続きを済ませるや、総会、それぞれの先生方の最新の情報を入れた勉強会、ミニコンサートがありました。夜の夕食会では食事をしながら自己紹介、ビンゴゲームを楽しみました。

特に私が印象に残ったことは、旧知の家族の方から私の歩き方が「ずいぶんしっかりした歩き方になった」と言われたことでした。このように言って下さったのが大変嬉しく思いました。

確かに私自身、自分の体と向き合いながら、食事はどの様なものを食べようかと自分なりに順序を考えて食べております。健康には気を付けております。

改めてむくろじの会に参加して、勇気が出て嬉しく思いました。再度、皆様と何時ものように元気でお目にかかれるよう努力してゆきたいと思い、総会に参加してほんとに良かったと思っています。

Tomoさんのコンサートを聴いて

三重 山ぶどう



今や総会では欠かせない So-Tomo さんのコンサートですが、今年のご都合で So さんが来られず、素敵なバリトンの歌声が聞けず残念でした。

しかしパートナーの Tomo さんがキーボードを持参して単身で駆け付けて下さって感激いたしました。So さんのお母さんのリードで「花」「さんぽ」「ふるさと」等の歌を皆で歌ったり、参加者の言葉で語る情景に Tomo さんが即興で曲を付けて演奏するゲームをして楽しみました。

それを聞きながらいつか「むくろじの会」の歌（テーマソング、愛唱歌）が出来れば素晴らしいなと思いました。皆で歌った「野に咲く花のように」（ダ.カーポ）の歌のようにさわやかで、力づけられる歌がいいなと想像して Tomo さんの演奏を聴かせていただきました。

骨粗鬆症治療薬「デノスマブ」について

信州大学医学部



創薬科学/内科学第4 山崎雅則

ほとんどの方は、「骨粗鬆症」という病名を耳にしたことがあると思います。骨密度が低くなる病気だと理解されていると思いますが、実は量だけでなく骨質（骨の品質）も悪くなっていることを認識しておく必要があります。この病気は加齢などによっても生じますが、MEN1 のほとんどの方や MEN2 の一部の方に認める原発性副甲状腺機能亢進症でも起こります（これを続発性骨粗鬆症と言います）。

この場合、背骨（脊椎）や下肢の付け根の骨（大腿骨頸部）よりも腕の骨（前腕骨）で骨密度低下を起こしやすいことが知られています。

治療として最も重要なのは、適正な体重管理（特にやせ）、Ca やビタミン D などの摂取（但し原発性副甲状腺機能亢進症では過剰摂取に注意）、歩行などの運動、禁煙、過度な飲酒の防止を含む生活管理であることは言うまでもありません。

しかし、骨折のリスクが高いと考えられる場合には積極的に薬物治療を行うこととなります。骨粗鬆症治療薬には、ビスホスホネート製剤や選択的エストロゲン受容体モジュレーター (SERM)、活性型ビタミン D 製剤、ビタミン K2 製剤、副甲状腺ホルモン製剤（テリパラチド）、Ca 製剤、女性ホルモン、カルシトニン薬に加え、抗 RANKL 抗体デノスマブ（プラリア®）があります。

デノスマブは、大理石病（骨が大理石のように硬くなる病気）という稀少疾患より創製された薬です。骨吸収（骨破壊）の担い手である破骨細胞の活動を抑えることで骨量増加と骨質改善を

もたらしめ、皮下注射として6か月毎に投与します。費用は3割の自己負担とすれば約9000円/回であり、1か月あたりに換算すると約1500円となります。

この薬剤では、脊椎や大腿骨頸部だけでなく、前腕骨の骨密度増加も大いに期待できます(3-6%/6-12か月)。薬剤投与により低Ca血症が起りやすいため、Ca製剤や活性型ビタミンD製剤の併用が原則必要となります(高Ca血症が存在するときには使用しないこともあります)。原発性副甲状腺機能亢進症による前腕骨の骨粗鬆症に関して、従来の薬物治療でなかなか改善しないことも多く経験します。このような場合、デノスマブで治療してみる価値は十分ありますので、主治医に相談してみてください。

第60回日本甲状腺学会のご案内

野口病院 診療記録管理室 塚谷延枝

はじめまして。大分県別府市にある野口病院の認定遺伝カウンセラーの塚谷延枝と申します。昨年4月より地元の大分県でMENの患者様とご家族の遺伝カウンセリングを担当しております。これからどうぞよろしくお願いいたします。

今秋10月5日から7日まで大分県別府市で第60回日本甲状腺学会が開催されます。そこで、むくろじの会とご相談させていただき、むくろじの会の患者会ブースを本学会で出展することになりました。当院職員でMENのことを医療者へ伝えていきたいと思っております。もしお近くの方でお手伝いして下さる方や日本甲状腺学会に参加してみたいなどございましたら、ぜひご連絡ください。

詳細は未定ですが、ヴァイオリンコンサートや市民公開講座なども計画しております。なお、患者会の皆様の本学会へのご参加は無料ですが、手続きの都合上、ご来場される際には下記までご連絡をいただけますよう宜しくお願い申し上げます。皆様と湯の町別府でお会いできることを楽しみにお待ちしております。

記

第60回日本甲状腺学会学術集会 <http://www.c-linkage.co.jp/jta60/>

会期：2017年10月5日(木)～7日(土)

会場：別府国際コンベンションセンター(ビーコンプラザ)

〒874-0828 大分県別府市山の手町12-1

*ご来場希望の方は、下記までご連絡をお願い申し上げます。

野口病院 診療記録管理室 塚谷延枝

Tel : (0977)21-2151 E-mail : tsukatan@noguchi-med.or.jp



編集後記

骨密度を上げるには運動がいいと聞き、ジョギングに加え水泳に取り組んでおります。4泳法を取得しようと励んでおりましたら、とうとう風邪をひいてしまいました。何事もほどほどが肝心です。(三重の寅)

むくろじの会事務局/むくろじ編集局

〒396-0111 長野県伊那市美篁(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。

むくろじの会懇親会のお知らせ

—「恋の町札幌」でお会いしましょう—

来たる8月4日（金）・5日（土）に札幌で「第23回日本家族性腫瘍学会学術集会」が開催されます。大会長は、私たちがいつもお世話になっている札幌医科大学櫻井晃洋先生です。学術集会2日目の午後からは関連患者会の交流の場として「患者会合同ミーティング」と「市民公開講座」が予定されています。多くの方々が参加していただけますようお知らせします。

また、それとは別にMEN患者と家族の会「むくろじの会」では懇親会を下記のように計画しています。毎年、長野県松本市で行っている総会には「参加したいのですが、遠くてなかなか参加できません。」という声をよくお聞きします。それならば・・・今回の学術集会の機会に私たち役員が札幌にお伺いし、北海道にお住いの会員や家族の方との交流を深めたいと思います。

もちろん会員以外の方のご参加もお待ちしています。

8月には、さわやかな夏の北海道「恋の町札幌」でお会いしましょう。

日程(予定) 8月5日(土)

11時30分～13時	MEN 懇親会（むくろじの会主催） ※ ランチを食べながら交流（参加無料）
13時30分～15時	患者会合同ミーティング（学術集会主催）
15時～17時	市民公開講座（学術集会主催）

場所 MEN 懇親会 札幌市教育文化会館 2階 「教文キッチン ヴィスタ」
札幌市中央区北1条西13丁目 TEL 011-271-5821
(さっぽろ芸文館は信号を渡ってすぐです。)

患者会合同ミーティング・市民公開講座

さっぽろ芸文館（旧北海道厚生年金会館）
札幌市中央区北1条西12丁目 TEL 011-231-9551

申し込み

むくろじの会事務局まで電話・FAX・メールのいずれかでお願ひします。



〒396-0111
長野県伊那市美篤(ミスズ)5093-4 伊東幸子宅
電話/FAX: 0265-78-3756
e-mail: kiicroicosmos@samba.ocn.