



今年の9月は三連休が二回もあって、何となく得したような気分になりました。連日盛況の愛・地球博もいよいよ閉幕し、お彼岸を過ぎればとたんに秋の色が濃くなります。アメリカは超巨大なハリケーンの直撃を受けて大変な様子です。皆さんがお住まいの土地の秋はどんなでしょうか。さて今回は予定より少々早く7号の発行です。

~~~~~

### 親睦会にお誘いをいただきました

**家族性大腸ポリポーシス患者会**、「**ハーモニー・ライフ**」の皆さんは毎年東京のお台場でバーベキューを囲んでの親睦会を開催されていますが、今回事務局の慶応義塾大学看護医療学部の武田祐子先生を通じて、むくろじの読者にも参加のお誘いをいただきました。MEN は患者会がまだなく、お互いが交流する機会もほとんどありませんが、この機会に MEN に限らず、同じ家族性腫瘍というつながりでハーモニー・ライフの方々とも交流を深めてはいかがでしょうか。

詳細はハーモニー・ライフ事務局のサイト (<http://www.kyoundo.jp/study.html>) で公開されている **ニュースレター No.23** で見るすることができます。武田先生からもお誘いのコメントをいただいています。

こんにちは。

ハーモニー・ライフの武田祐子です。

今回4回目のBBQですが、なかなか手際もよくなりましたので「むくろじ」愛読者(!?)の皆様も是非ご参加ください。

会が発足してからも、このような親睦会企画はなかなか実現しなかったのですが、思い切ってやってみたら、「おいしい! 楽しい! 気持ちよい!」と、すっかり病みつきになっています。

第1回のむくろじの会に出席された方も出席し損ねた方も、フットワーク抜群の埼玉県 ER さんも (BBQの写真はスライドで見ただけだと思います)、皆様お誘い合せの上いらしてください。

お待ちしております。

### 記

日時: 10月23日(日) 10:45-14:00 (予定)

場所: 潮風公園(品川区東八潮 1-2)バーベキュー広場

集合場所: 太陽の広場(売店前)

参加費: 大人(会員外) 3000円, 中学生以下 無料

交通: ゆりかもめ「台場」または「船の科学館」下車 徒歩5分  
りんかい線「東京テレポート」下車 徒歩10分

参加を希望される方は **10月15日**までにむくろじ編集局(連絡先はこのニュースレターの末尾にあります)までご連絡ください。

~~~~~

第1回むくろじの会に出席しました

花吹雪が舞う頃「むくろじの会」・多くの不安を抱えて参加させていただきました。猛暑も終わり、早いもので庭の秋草も色めいてきました。皆さんお元気でお過ごしのことと思います。思えばわが家では、MENの可能性に気づかない医師と患者...しかも20年...大変恐ろしい年月の経過でした。人に話すことを拒み、隠し続けたい一心でした。大脇先生「てんかん革命」に、発作の頻度に一喜一憂しながらひたすら発作抑制剤に頼り、この病気との長い付き合い方を編み出すほかない患者や家族を、友人からも切り離し、近所からも切り離してただ閉じ込めるために使う言葉が「てんかん症」だった。長男が小4の頃から「小児てんかん」との宣告を受け、20歳の時・東京都立府中病院「清水博之」先生に巡り逢え、リスクを承知で手術。治るといふ希望を与えられ、暮らしの中で向き合う問題から目をそらさないように、さりとした生活感を教えられ感激...今の私たちと同じ、櫻井先生に巡り逢う事ができた喜びと同じ気持ち、ひとつの嬉しい祈りとしてあるのではないのでしょうか。患者、家族同士の交流会の大切さが、痛いほど身にしみ、素直な気持ちで何の恥じらいもなく話し合いができ大変嬉しく思いました。

「いつも思い通りになるとは限らない」、そんな困難に出会ったときの話を援助員さんとしました。お伝えしたいと思います。

MENという慢性的な病気。「病気と付き合う」言葉で書くと簡単ですが、それを受け入れるのにどれだけの大変な重いをされてきたか...**病気を抱きつつも前向きな方とお話するたび、生きる力をいただくような気になります。**ご本人のみならず、それを支える介護者やご家族と、どう係わらせていただくか。悩み、苦しみを聴くこと、その思いを受け止めることだけが、私たち相談援助職にできることではないのでしょうか。「**聴く**」という**字は「耳に十四の心を寄せる」と書くんだよ**、と昔に教わりました。患者さんのお話を聴くときに、いつも心に留めておきたい言葉です。

では皆さん、耳に十四の心を寄せ合い、大いに明るい交流、支え合いがんばっていききたいですね。

(長野県 K.K.)

第11回日本家族性腫瘍学会 公開シンポジウムに参加しました

昨年に引き続いて参加させていただきましたので特別緊張することもなく、また昨年お話しされた先生が何人かいらっしやだったので、その先生方のお顔を見ながら、一年という月日がたったのを感じつつ会がはじまりました。今回は「**がんの遺伝を考える**」というテーマをもとに6人の先生方がお話をして下さいました。どの先生のお話も非常に興味をもって聞かせていただきました。多発性内分泌腺腫症については、**福島県立医科大学の鈴木眞一先生**のお話で、1993年にMEN2、1997年にMEN1の遺伝子がわかったということを知り、つい最近その遺伝子が発見されたことに驚きました。

多発性内分泌腺腫症も遺伝病です。私自身病気については随分とわかってきたと思っていますし、自分はどのように病気とつき合うかを、何となくですが、見出しつつあるように思います。しかし、「遺伝」ということについてはまだまだ勉強不足です。よって、子どものことを考えるとまだまだ不安や心配が先にたってしまう。ですから私自身が知識を得て、理解して、心でも受け止めてどのように対処していくか...まだまだやらなくてはならないことが山積みなことわかりました。その山積みな事柄を、どこから崩していこうか、どこから攻めていこうか、どうしたらいいのか、これから考えていきたいと思えます。今回のシンポジウムで、私自身のキーワードを得ました。それは、「**遺伝病も単なる個性**」です。**順天堂大学の樋野興夫先生**のお言葉です。

私はこの言葉をキーワードとして、これから子どもたちのことに向き合っていきたいと思いました。

シンポジウムの後に -セルフヘルプ・サポートグループと共に 家族性大腸腺腫症(FAP)の臨床・研究のあり方を考える- という会にも参加させていただきました。残念ながら時間の都合上、最後までいることができなかったのですが、ここでは病気のお話や、実際の患者さんの体験談をお聞きすることができました。ご自身のお子さんとのように病気についてお話ししているのかを具体的な状況を交えてお話しをして下さいました。また、病気のことを常日頃から自然な形で子どもたちと話をしていく方がいいのではないのでしょうか、というお話もありました。何人ものかたのお話をお聞きすることができました。病気は違いますが、家族性腫瘍というところでは一緒です。つまり、「遺伝」します。私にとってはこれから起こりうる状況のお話で、非常に参考になりました。

帰りの新幹線にゆられながら、「遺伝病も単なる個性」という言葉を思い出していました。

「あせらず・たゆまず・おこたらず」

湯島天神で受験前に買った鉛筆に書かれていた言葉がふと私の心にうかんできました。 (埼玉県 ER)

~~~~~

## MEN あれこれ(7) = 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

今回は前回に引き続き名古屋大学乳腺・内分泌外科の今井常夫先生から MEN2 の褐色細胞腫について解説をしていただきました。今回は治療についてです。

### 2. 治療

褐色細胞腫は副腎髄質から発生する腫瘍です。90%は良性ですがカテコラミンという血圧を強力に上げるホルモンを分泌するため脳出血や心臓の合併症をひきおこすことがあり放置することはできません。薬や放射線治療は良性腫瘍には効果がないことが多いので手術が最良の治療です。ここでは手術治療についてだけ説明することにします。

副腎のある位置は前回のむくろじ No.6 に紹介した図のように、からだの奥深いところです。肋骨で守られた背骨のすぐ横で、からだの表面からは前から横からも背中からも、どこから副腎に到達しようとしても深いところになります。その結果、副腎の手術方法というのは大変多くの方法が行われてきました。仰向けに寝ておなかを切る前方到達法、横向きに寝た状態で手術を行う側方到達法、腹ばいになって背中を切る後方到達法などがあります。



どこからアプローチしても深い部位なので、ある方法が他の方法に比べて絶対良いという決め手がありません。1990年代のはじめから腹腔鏡という器具を使って手術を行う方法がいろいろな外科手術に応用されるようになり、副腎手術にもこの方法が徐々に広まりつつあります。腹腔鏡を使っても、どこからアプローチするかは従来の開放手術と同じで、前方到達法、側方到達法、後方到達法があります。おのおのの病院で伝統的に引き継がれてきたやり方がある、手術は細かいところでは伝統芸のようなところがあるので、病院によって副腎の手術方法に違いがあるのが現状です。手術の方法に違いがあっても手術成績に大きな違いはなく、手術方法の違いよりもどれだけこの手術方法に熟練しているかのほうが重要となります。手術を受けられる病院によって手術方法が違って、その病院で十分な経験がある方法であれば安全に手術が可能と考えます。

次に具体的な手術方法の説明にうつりますが、私どもが行っている手術方法の紹介にとどめます。われわれの施設では現時点では副腎に発生した褐色細胞腫の手術は以下のふたつの方法のどちらかで手術をしています。

1. 腹腔鏡下副腎摘出術(側方到達法、経腹的アプローチ)
2. 開胸開腹横隔膜切開による副腎摘出術

副腎以外の場所に発生した褐色細胞腫の場合は、腹部では開腹手術、胸部では開胸手術を行うこととなります。副腎以外の場所でも小さい腫瘍の場合は腹部では腹腔鏡、胸部では胸腔鏡で行うことが可能な場合があります。

褐色細胞腫からアドレナリンやノルアドレナリンというホルモンがたくさん出ている状態では、それらのホルモンの作用で全身の血管が細くなっています。そのため血管内にある血液の量が少なく濃縮した状態となっています。このままの状態ですると、少し出血しただけで血圧が急に低くなりショックとなることがあります。また手術中の刺激でホルモンが急速に放出されたときには血圧が高くなり脳出血をひきおこしたりする危険があります。手術を安全に行うため、少なくとも2週間くらいは血管拡張剤を内服していただきます。アルファブロッカーという、高血

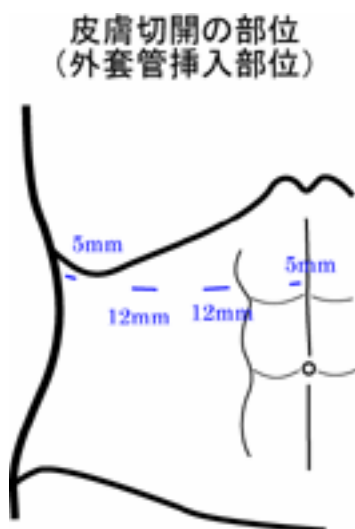
圧の患者さんが内服する薬で特別な薬ではありませんが、褐色細胞腫の患者さんがはじめてこの薬を内服すると、起き上がったときなどに立ちくらみをおこして倒れることがありますので、最初は少ない量から少しずつ増やしていきます。同時に水分摂取をしっかりといただきからだの中の水分が不足しないようにしていただきます。このような術前処置により体重が数 kg 増えることもめずらしくなく、そうすれば血管内に十分な血液がたくわえられて安全に手術が行えるようになります。

## 1. 腹腔鏡下副腎摘出術

腫瘍の大きさによりますが、おおよそ 90%の患者さんで腹腔鏡を使った手術が可能です。腫瘍が大きい方や悪性の可能性が高い患者さんは開胸開腹による腫瘍の摘出術を行います。

腹腔鏡を使った手術は、腹腔という空間に炭酸ガスを注入して（この状態を気腹と呼びます）、腹腔内の臓器を腹腔鏡というスコープを通してテレビ画面のようなモニターで見ながら手術を行います。患者さんが全身麻酔で眠った後に副腎腫瘍があるほうを上にして横になる側臥位という体位にからだを固定します。この体位で数時間の手術を行いますので、術後に少し筋肉痛のような症状がおこることがありますが数日で治ります。

皮膚切開は肋骨弓（肋骨の一番下）に沿って4ヶ所の切開を行います（下図）。



中央の2ヶ所には外套管という直径12mmの手術器具を挿入するための管を入れます。両端の2ヶ所には直径5mmの外套管を入れます。必要に応じてさらに他の部位にも外套管を入れる場合があります。この外套管を通して炭酸ガスの注入を行います。炭酸ガスは器械で一定の圧になるように調節されます。副腎は後腹膜という奥深い場所にありますので、副腎腫瘍を摘出するにはまず副腎をとり囲んでいる臓器を剥離という操作で場所を移動させて副腎を露出する必要があります。左副腎腫瘍の手術では左結腸（大腸）、脾臓、膵臓の剥離を行います。この時点で左副腎は腎臓、大動脈、横隔膜の間に固定されています。右副腎腫瘍の手術では肝臓（場合によっては右結腸、十二指腸）の剥離を行うと右副腎が露出し、この時点で右副腎は腎臓、下大静脈、横隔膜の間に固定されています。副腎は血管、神経、結合組織、脂肪組織などで周囲の臓器や組織と固定されていますので、止血と剥離を同時に行える超音波剥離装置という器械でこれらの組織を順番に切離していきます。副腎中心静脈という太い静脈がありますのでその血管はクリップという器具で止血して切離します。

副腎腫瘍が完全に周囲組織から遊離できれば、プラスチックバックに入れて体外へ摘出します。正常副腎の大きさはぎょうざくらいですが、腫瘍の大きさに応じて切開創を必要なだけ拡げて摘出します。手術は出血がない状態で終わりますが、万一出血があった場合すぐわかるようにしておくため念のためドレーンという細い管を腹腔内から体外へ留置します。この管は特に異常がないときは手術翌日か数日以内に抜去できます。手術時間は2時間、出血量は50ml程度ですが、患者さんの体型や腫瘍の大きさ、他の臓器との癒着などいろいろなことで手術時間や出血量は異なります。

## 2. 開胸開腹横隔膜切開による副腎摘出術

開胸開腹手術の対象となるのは副腎の腫瘍が大きく、腹腔鏡手術では安全に摘出するのが困難と考えられるか、悪性腫瘍が疑われる方です。安全に手術をするために胸と腹を同時に開き胸と腹を隔てている横隔膜という膜を切開することにより副腎を見やすくして手術を行います。第6肋間もしくは第7肋間で体の側面から正中まで、腫瘍が大きいときは縦にへそ下まで皮膚を切開、筋肉と横隔膜を切開して胸腔および腹腔を開きます。腫瘍摘出後は止血していることを充分確認して腹腔と胸腔内にそれぞれドレーンという管を入れます（次ページ図）。腹腔ドレーンは体の外で弁当箱ほどの大きさの排液瓶につなげます。胸腔ドレーンは電動式の持続吸引装置に接続します。これらの管は特に異常がないときは手術翌日か数日以内に抜去できます。手術時間は4～5時間程度ですが、腫瘍が大きいとか合併切除が必要な場合は10時間以上かかることもあります。出血量は400ml以下のことがほとんどですが、腫瘍の種類、大きさによってはもっと多くなることもあります。輸血はできるだけしなくて済むように心がけますが、大量に出血して輸血が必要となることもあります。術前に自分の血液を貯血してもらうこともあります。

## 開胸開腹手術後のドレーン



褐色細胞腫は 90%が良性腫瘍ですが、約 10%の確率で悪性褐色細胞腫が存在します。良性と悪性の診断は非常にむづかしく、切除した腫瘍を顕微鏡で詳しく検査してもなかなかわかりません。したがって、褐色細胞腫の手術を受けられた患者さんは定期的に尿中や血液中のホルモン検査を受けていただき、褐色細胞腫が再発していないかをチェックしていただきます。幸い 90%の患者さんは再発することなく 1 回の手術で褐色細胞腫は治癒します。但し MEN2 の患者さんは反対側の副腎に褐色細胞腫が発生することがありますが、この場合は悪性ということではなく、両側副腎とも褐色細胞腫を発生しやすい体質であったからです。実際 MEN2 の患者さんに発生した褐色細胞腫が悪性であった頻度は 10%よりもっと低い確率と考えられています。再発チェックのためのホルモン検査は 1 年に 1~2 回程度行えば良いと考えます。数年に 1 回は CT 検査などの画像検査も受けていただきます。

副腎腫瘍の部分だけを切除して腫瘍が認められない副腎を残す方法を副腎部分切除術と呼びますが、この手術方法が MEN2 の患者さんに発生した褐色細胞腫に適切な方法かどうかということは、いまだに医学界でも意見の分かれるところで、ガイドラインのような推奨される方法が決まっていないのが現状です。副腎部分切除術を行う理由は副腎皮質ホルモンを産生する機能をできるだけ温存しようという考え方ですが、一方で MEN2 の患者さんは、両方の副腎が腫れてくることがあるので、予防的に一度に両側の副腎を摘出した方が良いという考えもあります。わたしは予防的にまだ腫瘍が認められない副腎を摘出することには反対です。また MEN2 の患者さんにおいては副腎部分切除術を行うことにも反対です。もちろん患者さんの年齢やからだの状態によって例外的なこともあります。また若い患者さんの場合、数十年後に残した副腎に褐色細胞腫が発生するかもしれません。手術は同じところを 2 回するのは大変です。手術をするなら少なくとも手術をした側の再手術をしなくていいように片方の副腎は全摘出したほうが良いとわたしは考えます。MEN2 の患者さんすべてに褐色細胞腫が発生するわけではなく、たとえ片方の副腎に褐色細胞腫が発生しても、必ず反対側に発生するというでもありません。もし両側副腎に褐色細胞腫が発生した場合は両側副腎全摘出ということになります。この場合は副腎皮質ホルモンを毎日飲むことが必須となります。

### 副腎全摘出術のホルモン補充療法と術後の注意点

両側の副腎を摘出した患者さんはコルチゾールを補充する必要があります。コルチゾールは生命を維持するために絶対必要なホルモンで、コルチゾールの不足は命にかかります。コルチゾールはハイドロコチゾン（商品名コトリル）やコチゾン、プレドニゾンというような飲み薬を毎日飲むことによって補充されます。くすりの量は患者さんの体格などにより異なりますので、おのおの患者さんで適量を調節してもらいますが、1 日に朝 1 回、コトリルを 2 錠（20mg）服用が日本人の体格で標準的です。両側の副腎を摘出した患者さんは、ストレス

を受けたときにはハイドロコチゾンやプレドニゾンの補充量を増やす必要があります。このことを患者さん自身がよく覚えておくことが重要です。ストレスを受けたときは、熱があるとき、風邪をひいたとき、インフルエンザにかかったとき、手術や麻酔を受けるとき、などです。思いがけず交通事故にあったとき、怪我をしたときも同様です。両側の副腎を摘出した患者さんは、毎日ハイドロコチゾンやプレドニゾンを内服することが何にも増して大切なことです。もしくすりを飲んでも吸収される前に吐いてしまっても飲むことができない場合

#### 医療情報カード

〇〇 〇〇殿 昭和 xx 年 xx 月 xx 日生（女）  
血液型 x 型 Rh(+), 身長 xxxcm, 体重 xxkg (20xx 年)  
両側副腎全摘出後で、ホルモン補充療法が必要です。  
(コトリル 10mg 2 錠/日)  
緊急時には副腎皮質ホルモン投与をお願いします。  
(例) ヴルコ-テフ 100mg、プレトニ 20mg、アルド-ロール 125mg、  
リンデロン 4mg など、いずれかを静注。

主治医連絡先 〇〇〇〇病院〇〇科  
担当医: 〇〇〇〇  
Tel: xxx-xxx-xxxx  
Fax: xxx-xxx-xxxx  
E-mail xxxx@xxx.xxx.xx.jp  
〒xxx-xxxx 〇〇県〇〇市〇〇町 xx 番地

は、コルチゾ - ル補充を注射で受けることが絶対に必要です。患者さん自身のみならず、患者さんの家族の方も、くすりが飲めないときには救急外来へ患者さんを連れていかなければいけないということを、よく認識していただかなければいけません。念のため、両側副腎を摘出したこと、緊急時にはコルチゾ - ル補充の注射が必要なることをはっきり記載したカードを財布に入れておくようにすれば万一のときでも安心です(前ページ)。このようなちょっとした注意をすれば、両側副腎を摘出した患者さんはまったく通常の生活を送ることが出来ます。

~~~~~

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。

~~~~~

## 編集後記

今回の一番のトピックは家族性大腸ポリポシス患者会，ハーモニー・ライフからのパーベキュー親睦会へのお誘いです。これを機会に MEN に限らず，「家族性腫瘍」というキーワードでつながったより大きな患者交流が始まるきっかけになればと思います。首都圏の方も，もちろん遠方の方もこの機会にぜひ参加してみませんか。いずれはむくろじが企画する会にハーモニー・ライフをはじめとした家族性腫瘍患者会の方々をお誘いできるようなになったらいいですね。

お盆休みに北アルプスの常念岳にある信州大学医学部の山岳診療所に行ってきました。登山はもう 20 年ぶりぐらいになるので，日ごろの運動不足の体がちゃんと同行の学生さんや看護師さんについていけるか心配でしたが，なんとか周囲に迷惑をかけることもなく，また雨続きだったのにちょうど天気も回復してくれて，久しぶりにいい空気を吸ってきました。写真は常念小屋。すぐ脇に診療所があります。(信州大学 櫻井)



## むくろじのバックナンバーは

<http://genetopia.md.shinshu-u.ac.jp/genetopia/figures/figure.htm> からダウンロードできます。



## むくろじ 編集局

〒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](mailto:sakurai@sch.md.shinshu-u.ac.jp)