



■ 総会のご報告

2020年09月20日にオンラインにて開催させて頂きました。

別途書面にてご案内をさせて頂いておりました通り、以前の理事は一度全員失職し新体制構築の為、まとめ役として新理事1名(曾根田)のみご承認を頂きました。事務局業務を担っておりました森合、江口の両名につきましては、現状会運営の要となっている為引き続き協力頂き、会員の方々に出来る限り満足して頂ける活動が出来るように努めて参ります。

正会員の方向けのご案内となりますが、新理事候補の承認依頼を別紙にて同封させて頂いております。異議やご意見のある方のみ本会報が到着後10日以内にメールにてご連絡をお願い致します。メール等でのご意見が無い場合、承認頂いたものと判断させて頂きます。詳しくは別紙をご確認頂きますようお願い致します。

■ オンライン交流会につきまして

2020年10月より毎月、会員限定でZoomによるオンライン交流会を開催しております。偶数月は土日開催、奇数月は平日開催となっております。

■ 第1回オンライン講演会

2020年12月12日に、ノボ ノルディスクファーマ社様主催で、YouTube Liveによるオンライン配信という形式の講演会を開催させて頂きました。まずは、今回の開催にあたりご講演並びにご尽力賜りました神戸大学の福岡秀規先生、山形大学の亀田亘先生、ノボ ノルディスクファーマ社山形諒平様に改めて御礼を申し上げます。

講演会は患者の立場からの講演と、医師の立場からの講演、その後ディスカッションというプログラムで、YouTube Liveには最大で90名近い方にご視聴頂きました。会員の皆様には事前質問にご協力頂き、有難うございました。初めての試みでもあり、お聞き苦しい点もあったかと思っております。その点につきまして、お詫び申し上げます。実際の講演について、抜粋でご紹介させて頂きます。

当会会員による講演から皆様にお伝えしたい事は以下の点になると思っております。

・体調の自己管理をしっかりと行う

※自己判断で内服をやめたり、通院をやめたりしないようにする

※体調の変化等をしっかりと記録しておく

・不安に飲み込まれないようにする

※主治医とよく相談をする

※交流会などに参加をし、不安や悩み、困りごとを共有する

また、今回講演して下さった会員は日々の体調管理もとても大変で、一人での外出も困難な状況です。それでも、最後にとっても良い事をお話して下さいましたので、皆様にも頭の片隅にこの言葉をおいて頂ければと思います。

・出来ない事が増えても、幸せが減るわけではありません

ご家族や周囲の方の協力が必要な部分はありませんが、体調の様子を見ながら積極的に外出をされておられます。一人で無理をするのは絶対にダメですが、ご家族等に協力して頂きながら自分なりに楽しみを見つけていくのが、長く疾患と付き合っていくコツのように思いました。

次に事前に頂いた質問を基にした山形大学病院第三内科の亀田亘先生の講演内容についてです。数点抜粋してご紹介させて頂きます。

・下垂体手術後のウイルス検査について

下垂体腫瘍手術は腫瘍の位置や大きさなどによって色々ありますが、下垂体の手術には経鼻的に手術器具を挿入して腫瘍に到達する方法が今では一般的です。経鼻からの手術を受けられた方は、PCR検査等で鼻の奥まで綿棒等を入れられる事に不安がある方も居られると思います。その場合は、上記手術を受けている事を伝える事でより丁寧に対応して頂けると思います。ウイルス検査に限らず、全身麻酔での手術を受ける際などは、鼻から管を入れるケースがありますので、しっかり事前申告をするようにして頂ければと思います。

・注射用ヒドコルゲン酸エステルナトリウム(商品名:ル・コテ®)の自己注射をするタイミングについて

まず、自己注射はあくまでも医療機関受診までの応急処置として使用であり、使用後は医療機関を受診するように定められています。周囲に頼れる人がいない、医療機関までの距離が遠いなどの場合には躊躇する事なく自己注射をして頂き医療機関へ向かって頂くのが良いでしょう。

・ヒドコルゲン錠(HC商品名:コトリル®)を内服した際の効果判断について

一般的に服用後30分~60分で血中濃度は最大になると言われています。食後に服用する事で、空腹時よりも血中濃度が最大になるまでの時間が、遅くなだらかになる事もわかっています。

シグマ-(相対的なコルゲン不足の状態)の段階であれば、HCの増量で乗り切れるかもしれません。

例; 朝に10mg、夕に5mg(10-00-05mg)服用している場合。

①前日まで、HC 10-00-05mg 医師指示通り服用

②昼に不調に気付いて、HC 10-20-10mg 昼に朝の2倍を追加して夕も2倍

③翌日は、20-00-10mg 朝と夕を2倍

④2、3日後に、20-00-05mg 夕を減量

⑤2、3日後に、15-00-05mg 朝を減量

⑥2、3日後に、10-00-05 mg 元に戻す

8日～11日間を要します。ツッゲ-でHCを増量するときは、上記のように初日は思い切って多めに服用した方が効果が分かり易くなります。

●HCの増量が2倍か3倍かの目安は、

2倍：食欲不振、37℃台の発熱、頭痛、腹痛、下痢、捻挫、う歯削り

3倍：嘔気・嘔吐、38℃台の発熱、酷い頭痛、腹痛、下痢、骨折、抜歯

●薬剤の合成抑制や、HCの吸収阻害や分解促進する併用薬物があれば、追加するHCも増やす必要があります。

合成抑制；ミタリ、アミノ、外コリ

吸収阻害；GLP1製剤のイセサト

分解促進；フェニトイン、バルビタール、リファンピリン、甲状腺ホルモン、成長ホルモン

後日、HPに資料掲載を行いますのでそちらも併せてご覧頂ければと思います。

■ ～第1回 小児科医による etc.～

下垂体機能低下症のお子様と関わる皆様へ ～入学入園時のポイント～

熊本大学医学部附属病院 小児科
間部 裕代先生

病気であってもなくても子どもが成長していくことは嬉しいことですが、不安はいつもつきものです。新しい環境でやっていけるのだろうか？お友達ができるだろうか？不登校になったりしないだろうか、などなど。だからと言って過保護になりすぎるのも良くはありません。「可愛い子には旅させよ」という諺もあるように、親も子も楽しいことも辛いことも経験していくことはとても大切なことなのです。とはいえ、病気があるとそんな簡単には言えないですね。今までは四六時中子どもの様子を見ながら手取り足取り世話をしてきて、この子の変化に誰も気づいてくれない時はどうしたらいいの、病気のことを知られたら、いじめられるから黙っていた方がいいんじゃないのと考えてしまいがちです。子どもの間は、見る目はあった方がいいかと思いますが、手はかけすぎないように、年齢に合わせて対応できるようにしていくことをお勧めします。

ここでは、下垂体機能低下症をお持ちのお子様と関わる皆様に、入学入園時のポイントについてお話しします。まずは、前提として子ども達に関わる皆様にまずは成長曲線を書くことをお願いします。その上で基本は、下垂体機能低下症の治療は、必要なホルモンが必要な時に必要な分だけ補充することです。そうすれば、普通の子ども達と何ら変わりはありません。それでは、3つのポイントです。治療については個人差があるので、詳細は、主治医に尋ねてしっかり理解しましょう。

①自分の下垂体機能低下症の原因と必要なホルモンは何かを知っておく。

原因が先天的か後天的か、腫瘍性か非腫瘍性か、その原因に対する治療は何をしたか？必要な下垂体ホルモンは何であるか？を知っておくことは、病状を理解してもらうときにとっても必要なことです。

②補充しているホルモンは何でどんな時にどれだけ必要かを知っておく。

下垂体ホルモンには、成長ホルモン（GH）、甲状腺刺激ホルモン（TSH）、副腎皮質刺激ホルモン（ACTH）、抗利尿ホルモン（ADH）、下垂体性ゴナドトロピン（LH+FSH）があります。いつどのような時にどれくらい使用するのか、少なかったら、もしくは多すぎたらどのような症状が出るのか知っておくことです。ここでは、ADHについて追記しておきましょう。ADHは尿量と電解質を調節するホルモンです。不足してくると尿量、飲水量が増えます。排尿や飲水行動（口渇感）を我慢させないでください。また、多尿でもないのに気にして飲水を強要する必要はないです。逆に水中毒になります。現在、ADHのホルモン剤は点鼻薬と口腔内崩壊錠があります。投与量は個人差がありますので主治医と相談してください。

③危険な時はどんな時かを周囲の皆さんにも知ってもらう。

危険な時と言うのは、副腎不全の時です。少し副腎不全について追記しておきましょう。副腎皮質ホルモンは身体をストレスから守ってくれるホルモンです。不足すると症状としては、疲労感、食欲不振、吐き気、腹痛、低血圧、低血糖など非特異的な症状が出現します。ストレス時の追加投与が必要になります。ストレスの目安としては、軽症（精神的ストレス、軽い運動など）、中等症（持久走などの激しい運動、高熱時、嘔吐下痢症など）、重度（大手術など）に分けて、軽症時は維持量でいいですが、中等症の時は通常の3倍量、重症時は静脈注射で対応します。（最近では、ストレス時の自己注射も有ります。）あくまで大まかな目安ですので、主治医とよく相談しましょう。

この3つのことは、できれば周りの保育士、先生方に知っておいてほしいし、お友達にもどんな時に大人に知らせてほしいかをお願いしておくこともいいかと思います。またこのポイントは、今後子どもたちが、成長されてトランジット（小児科から成人かへの移行）するときもとても大切です。年齢に合った言葉で説明していきましょう。

新しい世界へのデビューです。みなさんで子どもたちの成長を楽しみながら、病気を理解して支えていきましょう。

■ 会員情報

2020年12月31日現在

正会員数 292名

賛助会員数 45名

■ ～第8回 先生による下垂体 etc.～

下垂体疾患と骨粗鬆症

神戸大学医学部附属病院 糖尿病・内分泌内科
福岡 秀規先生

年末の騒がしい中ですが、昨今のコロナの第三波のニュースにご心配の日々をお過ごしのことと思います。

さて、今回は超高齢社会において社会問題にもなっている骨粗鬆症について、下垂体疾患との関連性という観点からお話できればと思います。骨粗鬆症は今まで閉経後女性の病気と考えられてきましたが、男性でも70歳を超えてくると他人ごとではありません。ですので、下垂体疾患の有無にかかわらず女性では閉経期以降、少なくとも65歳以上、そして男性でも70歳以上であれば一度は必ず骨密度検査を受けられることをお勧めします。骨粗鬆症の怖い点は、骨折までは症状がない点です。しかし、どれぐらい骨折リスクがあるか、少なくとも骨密度の測定で7割ぐらいは予測できますので、該当の皆さんは是非主治医にご相談の上検査を受診ください。

本題の下垂体疾患と骨粗鬆症ですが、何と云っても最も骨折リスクが高いのはクッシング病です。副腎ステロイド過剰は継続しますと早期（最初の2か月ですでに落ちるといわれています）に骨密度を低下させます。クッシング病にかかわらず、副腎ステロイド薬を使われると、骨密度には注意する必要があります。現在コートリルやコートンを服用されている方もご心配かと思いますが、これは足りないホルモンを補充しているのです、基本的には問題ありません。しかし、シックデイとしての経口補充や点滴補充を継続的に繰り返していると例外ではありませんので、その場合は骨密度を測定し、チェックが必要です。

次に骨密度と関連するホルモンは性腺ホルモンです。つまり下垂体のLH/FSHが低下している場合に当たります。もちろん閉経後の女性においては、もともと女性ホルモンは出ませんので、影響はありません。しかし、若年女性、そして男性での性腺機能低下はかなり骨密度低下をきたしますので、注意が必要です。性機能が落ちてても特に困っていない、子供を作るとは現在あるいは今後も考えていないという方でも、骨密度を守るために補充が必要な事が多いかと思いますが、該当の方は主治医にご相談ください。内科で対応が難しい場合は泌尿器科、産婦人科などにご相談いただくのも一つかと思えます。

チラーチンSを服用されている方は甲状腺機能が落ちていると思いますが、チラーチンSの量が多すぎると骨密度の低下につながる場合があります。チラーチンSの開始、あるいはその増量後に動悸や多汗、暑さに弱いなどの症状が続いている場合は主治医にご相談いただき、併せて骨密度についてもチェックされてもよいかもしれません。同様にTSH産

生下垂体腺腫でうまくコントロールがついていない方も例外ではありません。

最後に成長ホルモンです。成長ホルモンは骨を伸ばすホルモンですが、思春期から成人期では骨の成熟や骨密度の維持に重要です。成長ホルモン分泌不全症の方は骨密度が低下している可能性があります。また補充後、半年ぐらいはむしろ骨密度が低下する事が知られています。しかし継続的に治療され、骨密度を年単位でフォローしていくと2年ほどかけて上昇すると考えられていますので、継続が重要かと思えます。一方、成長ホルモン過剰である先端巨大症では骨密度はやはり高めなのですが、それでも骨折、特に腰椎圧迫骨折をしやすい事が知られています。これは骨の質が落ちているせいと考えられていますので、注意が必要です。まずは先端巨大症自体のIGF-Iをコントロールする事が求められますが、すでに骨折をしている、あるいは骨密度がかなり落ちているという場合は骨に対する治療が必要となる場合があります。主治医にしっかりとご相談ください。

以上、下垂体ホルモンと骨粗鬆症についてお話ししました。骨粗鬆症に対しては薬の治療が最近かなり進歩しており、骨密度を増やし、骨折を予防する事ができるようになってきております。検査せずに放置することなく、リスクの高い方は是非一度骨密度を測定いただき、適切な治療を受けて、骨密度が上昇するまで継続していただきたいと思えます。

2021年が皆さんにとって良い年となるようお祈りしております。

■ オンライン診療について

コロナ第3波到来により、通院予約が延期となったりされている方や、延期にはなっていないけど病院に行ったり待ち時間が怖いという方は少なくないと思えます。下垂体疾患の分野ではなかなかビデオを使ってまでのオンライン診療は進んではおりませんが、採血や検査のみ病院受診をし、結果等の診察を対面ではなく電話診療（正式名称：電話等再診）をされている方もおられると聞いております。

電話診療に対応して頂けるかは主治医の先生や病院によって異なってくると思えますので、一度主治医の先生や外来窓口にお電話で訪ねて頂ければと思います。また、その際会計の方法（基本的には次回診察の際に支払いというケースが多いと聞いています）などもしっかり確認をし、自身が指定難病の受給者証を持っている事もしっかりと伝え、上限額管理票への記載等も確認をされるようにして下さい。

また、現在の電話診療につきましては基本的にコロナ禍における限定的な対応であるという事もご理解頂ければと思います。コロナ終息後において、どのようになっていくかはまた会報等で皆様にお伝え出来ればと思います。

■ 緊急時対応用病院の準備を

会員の皆様の中には、長時間かけて通院されている方も多いと思われますが、コロナ禍において、特に副腎不全の可能性のある方々は、体調面が落ちついている時に、近くで救急対応できる病院を見つけ、事前に一度受診をし、緊急時に受診出来る状況を作っておく事をお勧めします。紹介状の準備等ありますが、万が一の時は命の危機に直結する状況です。有事に備えておくことは重要です。

主治医より「近所の病院は自分で探してほしい」と言われ、難病疾患の治療の難しさから近隣病院での対応ができなかったり、自分で依頼をしてもなかなか受け入れて頂けないケースが多いのも実情です。その際はまず、主治医のいる病院の地域連携室にご相談下さい。それでも難しい場合は、当事務局までメールにて「現在の通院先情報（病院名・主治医の先生）、疾患名や状況・会員ご本人の連絡先」をご連絡下さい。ご本人や主治医の先生にご相談しながら、患者会としても出来る限りの協力をさせていただきます。具体的には病院探しの際のアドバイスや、選択肢の提示などを行いながら、ご本人と緊急時対応出来る病院との架け橋となればと思っております。

■ 転居時等の病院探しについて

これからの季節、進学や就職、転勤等で転居される方もいらっしゃるかと思います。その際、現在の主治医から転居先での病院を紹介頂けないケースも少なくありません。ご自身で新たに通院先を見つけるのが困難な場合、前述の緊急時の病院探しと同様に、患者会としてご協力出来ることがありますので、事務局までメールにてご本人様のご連絡先をお送り下さい。折り返しご連絡させていただきます。

■ 詳細情報登録のお願い

皆様の会員情報に疾患情報の登録が無い方がいらっしゃいます。機能低下症の方は、特に疾患の詳細の登録も是非お願いを致します。現在すでに実施させて頂いております、オンラインでの交流会等にも活用をさせて頂きたい為、生年月日、病名(機能低下症の場合は詳細も含めて)などを事務局までメールにてご連絡頂きますようお願い致します。

■ メールアドレス確認・登録のお願い

毎回のお願いとなり申し訳ございませんが、最近、会からメールが送信できない会員の方がおられます。メールアドレスは登録しているのにメールが届かないといった方は、迷惑メールフィルタの設定等をご確認頂き「@kasuitai.lolipop.jp」からのメールを受信出来るよう設定をお願い致します。

各メールの設定等につきましては、患者会ではサポート出来かねますので、ご了承ください。

■ 会員情報変更時、連絡のお願い

正会員の皆様で、転居やメールアドレス変更などご登録頂いております情報に変更がありましたら、会員名と会員IDを記載頂き、事務局までメールにてご連絡をお願い致します。

賛助会員の先生方、会よりメール等でのご連絡させて頂いております先生方におかれましても、所属先の変更等がありましたら、大変お手数ですが患者会までご連絡を頂けますようお願い致します。

■ JPA 国会請願署名のお願い

JPA（日本難病・疾病団体協議会）が『難病・長期慢性疾病・小児慢性特定疾病対策の総合的な推進を求める請願書』の取り組みをしております。

今年度は、コロナ禍の影響を鑑みまして、患者会としての取りまとめや取り組みは行わない事と致しました。ご賛同頂けます方は、ホームページよりダウンロード頂き、注意事項通りに印刷頂いてJPA事務局宛に直接送付頂きますようお願い致します。

ホームページにも記載をさせて頂いておりますが、新型コロナウイルス感染防止の為、同居家族以外の方に署名を目的として訪問等を行うことは禁止とさせていただきます。

不明点は事務局までご連絡下さい。

●ご送付期限

2021年2月19日必着でお願いします。

●署名用紙ご送付先

〒170-0002

東京都豊島区巢鴨 1-11-2

巢鴨陽光ハイツ 604号

一般社団法人

日本難病・疾病団体協議会 事務局 御中

※今年度はJPA直送となりますのでご注意ください

■ サポーター募集

現在はコロナ禍により開催出来てはおりませんが、今後の様々な活動においてお手伝い等頂ける方を募集致します。お手伝い頂ける方やご興味のある方は事務局までご連絡下さい。

ご連絡頂く際に、得意な分野やどこまでならお手伝い出来ますなど記載頂けますとこちらも把握しやすくなりますので、ご協力をお願い致します。

■ 問い合わせ先

〒270-2261 常盤平駅前郵便局留

下垂体患者の会 事務局

info@kasuitai.lolipop.jp

070-5660-7182

※基本的にメールでの問い合わせをお願い致します。