



本号の照準



フェオ・パラ・トゥルーパーズ・ニュース
新役員と新しい執行委員会のお知らせ！

P. 2-3



トゥルーパー・トレーニング：101

P. 4-5

転移性褐色細胞腫・傍神経節腫の治療法: CVD



P. 5

ある患者の物語:

クリスティ・エーダーとレスリー・ワテン



P. 9



ドロップゾーン・インターナショナル

P. 6

日本からのCVDの副作用についての情報



遺伝学コーナー: VHL

P. 7-8

フォン・ヒッペル・リンドウ病を知る



盟友団体の紹介

P. 9

VHL家族会



トゥルーパーの秘訣とコツ

P. 10-12

精神面の変化と適切な医師を見つける



トゥルーパーの物語がテレビに!

P. 11

タニス・ブラウンがディスカバリー・フィット&ヘルスに



お気に召しましたか？

トゥルーパーズへの寄付をご
検討ください！方法について
は [こちらをクリック](#)

してください。



フェイスブックにご参
加ください！今すぐ
ファンになるには

[こちらをクリック！](#)

www.PheoParaTroopers.org

まだまだあります！

お断り：フェオ・パラ・トゥルーパーズは、医学的アドバイスをすることを目的とする団体ではありません。医学的アドバイスを必要とされる方は受診されている医師にご相談ください。

新役員会メンバーのお知らせ

親愛なるトゥルーパーの皆様

キャロライン・ルッツが新しくフェオ・パラ・トゥルーパーズの役員会メンバーに選ばれたことをお知らせできることを大変うれしく思います。キャロラインは長年、褐色細胞腫を患っており、闘病と同様に権利擁護と教育に尽力してきました。

キャロラインは1984年、大学生だった時に褐色細胞腫について知り、その後、無症候性の腹部の腫瘍を除去する手術を受けました。腫瘍は正しく褐色細胞腫だと診断されましたが、医師達は良性だと言いました。2006年の初めに、深刻な脚の痛みに対して治療を求めた後に、2つの折れた脊椎骨など多くの骨への転移が発見されました。もう一つ、大きな非分泌型の腹部の腫瘍も見つかりました。いくつかの手術に加えて、キャロラインは広範囲に及ぶ外照射療法、定位放射線療法、MIBG、そしてCVD化学療法を受けてきました。2012年の初めには、ルテチウム・オクトレオチド(Lu-177)による数回の放射性核種療法をロッテルダムで受けています。

近年、キャロラインは褐色細胞腫に関連する多くの会議に出席し、自分自身、そして親族の治療のための情報を集めてきました。SDHB診断の結果を確認したあとは、彼女は親族に遺伝子診断を受けるように奨めました。25人以上の親族がSDHB陽性と診断され、健康に見えるいとこ数人に腫瘍が発見（そして除去）されました。キャロラインは権利擁護に対する強い気持ちを、親族を越えて、より広い褐色細胞腫の社会にまで拡大したいと思っています。情報は力である — 私たちが独学し、時に自分の医師までをも教育しなければならぬこの希少疾病に関しては特にそう言えます。

医療機器メーカーの副社長と法律顧問を務めるなどの専門的職業経験を持つ法人顧問弁護士であるキャロラインは、現在は幾つかの非営利組織で働いています。元々オハイオの出身ですが、今はサウスカロライナ沿岸地方に住んでいます。

どうか私たちと一緒に役員会へ新しく参加する彼女を歓迎して下さい。キャロラインは私たちの運動に決して無縁ではなく、トゥルーパーズを活動の第1日目から支えてくれています。彼女の経験、決意、そして何よりも熱意を以てすれば、彼女は私たちがお返しできる以上の貢献をしてくれることでしょう。



キャロライン・ルッツ

敬具

フェオ・パラ・トゥルーパーズ役員会メンバー一同



フェオ・パラ・トゥルーパーズ・ニュース

フェオ・パラ・トゥルーパーズ執行委員会

マシュー・カボグレコ

フェオ・パラ・トゥルーパーズが始まった時に、私たちは最大限の患者に参加の機会を提供する組織を設立したいと思いました。これを達成するカギの一つは執行委員会を作ることでした。この執行委員会は、各委員会の議長と共に、役員会のメンバーから構成されています。プロジェクトへの支援を申し出たり、新たなアイデアについて話し合ったり、私たちの使命と目標が達成されていることを確認するために、役員会がこの執行委員会を通して個々の委員会全てと意思疎通を図ることが出来るようにしました。過去2年にわたり、いくつかの委員会の議長が、意欲的で、思いやりがあり、精力的であることを目にしてきました。そしてつい最近、彼らに私たちの執行委員会のビジョンを共有する準備ができました。

私たちは執行委員会がすでに最初の会議を成功させたことを報告できることを嬉しく思います。この委員会が成長するに従って、私たちの取り組みの多くが、方向性、目的、そして最も重要なことですが、成功するための支援を得ることでしょう。現在のところ、誰もが知っている3人の委員会の議長が委員会のメンバーとなっています。



エリン・マクビーンは傑出したニュースライター委員会とドロップ・ゾーン発行のまさに中心人物です。彼女は一貫して、患者たちの改善のためにと、新しく、関連のある話題を調査しまとめています。この何ページもの役に立つドロップ・ゾーンとともに、エリン自身が素晴らしい情報源であり、支援者であり、そして褐色細胞腫患者コミュニティーのための情報の革新者です。記事のアイデアがある、自身の話をニュースライターに提供したい、手伝いをしたいといった場合には、エリン (paratroopererin@gmail.com) までメールするか、彼女をフェイスブックで見つけて下さい。

ジョー・アン・“チューズデー”・モンローはソーシャル・メディア議長として、最も新しくメンバーになりました。私たちの病気は患者にとっても、医学会にとっても日々変化しています。その情報を発信し、必要な対話を開始するために最も効果的な方法は、ソーシャル・メディアを通して行うことです。ジョー・アンは褐色細胞腫の関係者にとって決して縁遠かったということはなく、褐色細胞腫支援委員会 (Yuku Board) の創設者の一人です。ソーシャル・メディアという言葉が発案される前から、彼女がその一部であったと言うこともできます。彼女が持つ広範な知識、これまでの情報、そして新しい情報は、関係者全員に利益をもたらすでしょう。ジョー・アンは (paratrooperjoann@gmail.com) でソーシャル・メディアに関するご意見を心待ちにしています。



エリッサ・デュピーは、彼女の地域において褐色細胞腫に関する関心を高めるキャンペーンを発案して実施することに長年に渡って成功を収めてきた後に、私たちの**資金調達委員会**を率いるようになりました。マーケティング、そして地元での認識を高める募金運動を発案して実行してきた彼女の家族の実績を考えれば、彼女こそ、患者のための活動の継続を支える財政的な目標をフェオ・パラ・トゥルーパーズに認識させてくれる適任者です。エリッサは、販売促進、地元での資金調達キャンペーン、そして私たちのグループが成長し続けるにつれてゆくゆくは全国的な資金調達運動を手伝ってくれることでしょう。あなたの地元での募金運動の実施を手伝いたい、商品を購入したい、あるいはこの楽しく刺激的な委員会の支援ボランティアをしたいといった場合は、エリッサ paratrooperelissa@gmail.com まで連絡して下さい。

フェオ・パラ・トゥルーパーズが助けを必要としている分野は他にも沢山あります。これらの委員会や他の委員会に関心をお持ちの場合は、info@pheoparatroopers.org までメールして下さい。

転移性褐色細胞腫・傍神経節腫の治療：CVD

タニス・ブラウン

褐色細胞腫および傍神経節腫の治療の中心は手術による切除です。術前の準備が適切に行われ、経験のある専門医により執刀されれば、切除術はとても安全な方法です。

転移性褐色細胞腫および傍神経節腫で手術が不可能な場合、治療法としていくつかの選択肢があります。現在、転移性褐色細胞腫／傍神経節腫を完治させる薬はありませんが、シクロホスファミド、ビンクリスチン、ダカルバジン（CVD）の併用化学療法、一定の条件を満たした患者に対する¹³¹I-MIBGの治療用量での内照射療法、放射線の外照射といった補助療法があります。またここ数年、新規の分子標的薬は進歩を遂げており、さらにαアドレナリン遮断薬やαメチルパラチロシンによりカテコールアミン負荷を軽減させる対症療法も可能になっています。

治療タイプの数は、居住地や治療基準を満たすかどうかなどにより、異なります。転移性褐色細胞腫および傍神経節腫の治療として最も一般的なものはCVDであり、現在も世界中で多くの医師により広く使用されています。



左から、シクロホスファミド、ビンクリスチン、ダカルバジン

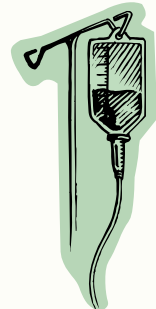
CVD療法は当初、その薬剤成分が神経芽細胞腫に効果があることから選択されました。現在は、同じ薬剤の組み合わせ（ただし用量は変更、また他の薬剤や生物学的療法と併用）で胃腸平滑筋肉腫、ステージIVの転移性黒色腫、および転移性褐色細胞腫の治療に使用されています。

治療方法は次のとおりです。αアドレナリン遮断薬により過剰カテコールアミン症状をコントロールした後、1日目にシクロホスファミド750 mg/m²、ビンクリスチン1.4 mg/m²、ダカルバジン600 mg/m²を投与し、2日目にダカルバジン600 mg/m²を投与し、このルーチンを21～28日ごとに繰り返します。

薬剤併用の忍容性は良好であるという試験結果が報告されています。これまでの研究では、客観的な反応が得られた患者の忍容性の中央値は23サイクルですが、今日の薬剤では悪心やその他の副作用をより抑えられるようになっており、忍容性が認められる期間はさらに長くなっている可能性があります。

CVD投与にあたりもっとも考慮しなければならないものの一つに、ビンクリスチンにより引き起こされる可能性のある末梢神経障害があります。末梢神経は、脳および脊

髄と情報の伝達を行っていますが、末梢神経障害は、これらの神経が適切に働かないということを示します。ビンクリスチンにより、脳へ情報を伝える神経が最初にもっとも影響を受け、その結果チクチク感や痛みの感覚が（通常は手足に）起こります。一方で、身体へ情報を伝える神経が影響を受けるといった報告もありますが、その場合は手足の麻痺が起こります。患者さんによっては、ビンクリスチンの減量または投与中止を行わなければなりません。



神経障害は可逆的であると考えられていますが、神経毒性の症例（不可逆的な神経損傷）も報告されています。ビンクリスチンの末梢神経系への影響について、40例の患者を対象にした長期試験では、18～24週にかけて累積用量12 mgのとき、ビンクリスチンによる神経障害の徴候や症状は大部分の患者で可逆的で、予後も良好であったという結論が得られています。しかし、治療中に神経障害の症状が現れた場合、多くの医師はそのリスク対効果比を考え、永続的または痛みを伴う神経障害のリスクを冒すより、投与の減量または中止を選択しています。

CVDによる副作用には、インフルエンザ様症候群として倦怠感、発熱、頭痛、悪心、および嘔吐などがあります。その他の副作用には血管痛、末梢神経障害、便秘、下痢、腹部痙攣、食欲不振、体重減少など、またあまり頻度は高くありませんが口腔内潰瘍、脱毛症、顔面紅潮、貧血、白血球減少症、血小板減少症、および骨髄抑制などがあります。

患者の多くは、CVD化学療法の副作用について、最初は中等度から重度であるが徐々に体が慣れ4～5ラウンド頃には軽度から中等度になる、と言います。CVDとはどのようなものなのかについて数名の患者の記録がありますので、ニューズレター本号のクリスティー・エーダーの「あるフェオ・パラ・トゥルーパーの物語」や、自らのCVD療法を雄弁に語っているkidCVDのブログのアーカイブをご覧ください。ブログでは、自らの歩みが感情をこめて記録されているだけでなく、治療を乗り切るための助言やコツも紹介されています。

CVDはどの程度有効か？

残念ながら、いずれの転移性褐色細胞腫の患者においても、これまで完全寛解は得られていません。この課題の解決を目的とした初期のいくつかの研究では、多数の患者において抗腫瘍効果つまり生化学検査結果の改善は、一時的にしか得られていないということが示されています。この効果が2～36カ月続いた患者もいますが、CVD化学療法は患者の生存期間を延ばす効果はなかったようだという結論

(5ページに続く)

が、これらの研究から得られました。

これらの情報を考慮した上で、切除不能な褐色細胞腫の患者に対して定期的なCVD治療は施されるべきでしょうか。全生存期間は統計学的に有意な改善ではなかったものの、この治療法にはそれなりの効果も見受けられました。また統計学的有意性は、被験者が少数であったことに左右されたのかもしれませんが。被験者数が十分でない状況下では、過剰なカテコールアミンや症状のコントロールに対して薬理的に症状が現れる疾患や、転移による疼痛に対して症状が現れる疾患を持つ患者に対してCVD治療を行えば、意味があるのかもしれませんが。またCVD治療は、特に大きな腫瘍あるいはアクセスが困難な腫瘍を、切除術前に縮小させておくのに役立つかもしれないということも示されています。もっともこれについては通常行われるというわけではありませんし、またこの件についての文献を探し出すことも困難です。副作用および長期生存率についての統計結果より、転移のみられる患者すべてにCVD治療が推奨され

るわけではありません。

CVDでの治療歴のある患者についてですが、臨床研究はないものの、病態の悪化を示すエビデンスがない状態でその過去の治療を中止した場合でも、CVD再投与による効果がみられない患者もみられます。そのため現在では、いったんCVD治療を開始したら、患者がその治療に良好な忍容性を示し症状の改善が続いている限りは、治療をずっと継続したほうがよいと考えられています。

最後に、褐色細胞腫／傍神経節腫を発症しやすい患者の遺伝因子の同定における最近の進歩により、治療に対する臨床的な反応などが今後さらに明らかになる可能性があります。遺伝因子は、良かれ悪かれ化学療法の前夜や奏効の程度を知るうえで基礎となるものである、という知見が得られたとしても驚きはしません。実際、最近のエビデンスによりSDHBによる褐色細胞腫／傍神経節腫患者はCVD化学療法に特に感受性が高く、この療法が定期的に継続利用されれば優れた転帰が得られる可能性がある、ということが示唆されています。

クリスティー・エーダー

トゥルーパーファイル： 070112-1

あるフェオ・パラ・トゥルーパーの物語



クリスティー・エーダーは、13歳から原因不明の症状の発現に苦しみ、そして、22歳でそれが褐色細胞腫であることがわかりました。クリスティーは、自分を長い間苦しめてきた症状には原因があり、そして名前がついているということがわかって、ほっとしました。彼女は副腎の腫瘍の摘出手術を受けました。その後、骨および頭蓋骨の腫瘍の摘出手術後も受けましたが症状は治まらず、メイヨ・クリニックを紹介されました。転移性の疾患との戦いであることが明らかになったため、腫瘍専門医は最初クリスティーに対し、打つ手がないため帰宅して身の回りの整理をするように告げました。当時23歳であったクリスティーは、別の医師の意見を必死に求めました。まもなく、この戦いを戦

い抜こうと言ってくれる医師と出会いました。

クリスティーはCVD化学療法を受けました。ボーイフレンドに支えられながらの18カ月間の治療の末、ついに病気のエビデンスは消失し、彼女は大喜びでした。12年間症状は現れず、クリスティーは癌の影におびえることなく過ごせていたのでした。

2005年、腫瘍は再び現れました。クリスティーはもう一度戦うために立ち上がりました。腫瘍の進行を数年間にわたって経過観察した後、クリスティーは腕の骨の大きな腫瘍に対してMIBGおよび放射線治療を受けました。最終的には数えきれないほどの腫瘍があることがわかり、クリスティーはSDHB遺伝子変異を持っていることがわかりました。最初のCVD療法から22年経ち、医師は再び同療法を用いてクリスティーの癌と戦うことを決めました。クリスティーは現在も、不屈の精神と誰をも笑わせてしまうようなユーモアのセンスを持ちつつ、厳しい戦いをつづけています。彼女によれば、「毎日起きると選択肢がある。ハッピーにあるかみじめになるか。私はハッピーのほうを選ぶわ。」

クリスティーの物語の全文は[ここをクリック](#)してください。これまでの“トゥルーパーの物語”は[こちらを](#)[クリック](#)してご覧ください。いくつかの物語の日本語訳があります。





CVD療法により引き起こされる血管痛をなくす

高橋かおり

(編集者注記：私たちの親交のある日本の患者会は、親切にも彼らのニュースレターの一つの記事の英訳を申し出てくれました。日本では、CVDは転移性褐色細胞腫に有効な僅かな治療法の一つです。彼らのCVDに関する知識は広範囲に渡っており、その治療法の副作用がより頻繁に再確認されています。これらの副作用の一つに対して適応できる対処法が見つかった可能性があり、以下の記事では、この仮説に対する実験がどのように進行中であるかを解説しています。)

CVDは褐色細胞腫に対する有望な治療法の一つです。その名前は3つの抗がん剤の頭文字を表しています。Cはシクロホスファミド、Vはビンクリスチン、Dはダカルバジンです。ダカルバジンが時に患者に血管痛を起こすことは広く知られています。私が2010年5月に褐色細胞腫と診断されて以来、東京女子医科大学付属病院での16回のCVD治療(2012年2月現在)の間、この痛みはずっとひどい頭痛の種でした。痛みを軽減するために、私は触覚が無くなるまで冷たい湿布薬で腕を冷やします。血管痛は私にとって今やトラウマです。何か冷たいものに触れるといつも、ダカルバジンのことを思い出します。

その痛みは紫外線によって引き起こされる薬の分解によるものである可能性があります。その現象は薬品の効能を下げるばかりでなく、患者に血管痛を起こさせる物質を生み出します。輸液チューブが光を遮られている時に、ダカルバジンの分解を防ぐことが出来ると言われています。

そのため、日本の患者団体の代表である及川信さん、団体の会計係である岡田美紀さんと私は、協和発酵キリン社を訪問しました。ここがダカルバジンを製造している日本の製薬会社なのです。遮光器具の開発の要望をするためにそこへ行きました。2010年12月8日のことです。恩田忠昭氏を含む、マーケティング部のがん領域グループの3人の職員と会いました。彼らは輸液に使用可能な遮光フィルムがあると仰いました。彼らはまた、輸液管用の遮光チューブを開発していて、翌年の終わりまでに開発を完了する計画だと私たちに説明してくれました。

後に、私は恩田氏からダカルバジンによって引き起こされる血管痛についての詳細を知る機会がありました。何よりもまず、なぜダカルバジンが痛みをもたらすのでしょうか。マウスへの実験を通じて、ある物質が光による薬品の分解からつくられることが明らかにされました。薬品に添付されている文書には、血管痛が起こる確率は8.2%だと書いてあります。しかし、この問題で苦しんでいる患者はもっと沢山いるように感じます。

ダカルバジンは最初は凍結乾燥製剤の形です。それが治療に用いられる前に点滴のために水に溶かされ、生理食塩液、あるいは5%ブドウ糖注射液で希釈されます。その過程で光に晒されると、薬品の一部が分解し分解物ができます。その分解物はダカルバジンと共に、患者の身体に運ばれます。患者にとって何と恐ろしい話なのでしょう。このようにして痛みが引き起こされるのです。そのため、分解物の量を最小限にすることが必要不可欠なのです。そして、以下のことがそのた

めのコツとなります。

- ◆ 点滴する直前に薬品を準備する。
- ◆ 薬を準備する時には、カーテンを引いたり、明かりを消したりことによって、部屋を暗くする。
- ◆ 薬品を準備した後は、輸液バッグを光から遠ざけ、また投与ルートから光を遮る。

私はまた、国立がんセンター中央病院の小井土啓一氏等によって書かれた文献を恩田氏から受け取りました。その文献によると、ダカルバジンは散光の中では数分で分解を始め、暗所における分解率は明所における分解率の1%以下だということでした。気温が高いと、より早く分解するということが知られており、私たちは冬季にはダカルバジンがどこで暖房にさらされるかに注意を払った方がいいのかもしれない。その文献は、以下の通常の手順を踏むことが望ましいという言葉で締めくくられていました。

- ◆ 光を遮った状態で、薬品を準備して点滴を行う。
- ◆ 注入バッグと輸液ルートから光を遮る簡単な方法を考える。
- ◆ 血管痛に対する対策を施す。

東京女子医科大学付属病院でCVD療法を受ける度に、光を遮るために看護師に手作業で輸液ルートを覆って貰います。しかし、私たちの患者団体は、輸液遮光具のアイデアを編み出し、それを特許庁に実用新案登録しました。協和発酵キリン社が遮光性の輸液用チューブの開発を完了されれば、看護師の無駄が省け、血管痛の問題が改善することが期待されます。また、薬品の分解率が減少するため、治療の効率が向上することも期待されます。

血管痛の問題を含むCVD療法が改善されることを切に願っています。私は治療を受けるために3~4週間置きに入院していますが、身体的、精神的、時間的、そして経済的につらく感じることがあります。患者の中には2~3ヵ月に一度の治療を受けている人もいるということを知り、私もまた治療の頻度を減らすことが出来たらと感じることがあります。どの治療が私にとって最善なのでしょう。どのようにすれば治療の効率を高めることができるのでしょうか。より良い結果を得ることのできる患者の数を増やすために何をすれば良いのでしょうか。どうすれば副作用を減らすことができるのでしょうか。もっと知識を得たいと思っている

問題が沢山あります。CVDと同様に、あるいはそれ以上に効く褐色細胞腫の治療法の調査研究が進歩するように、一步一步前進したいと思います。

最後に、良い知らせでこの記事締めくくりたいと思います。この2月に協和発酵キリン社による遮光性のチューブの開発が完了したという知らせを受けました。(写真をご覧ください。)



フォン・ヒッペル・リンドウ病(VHL)

パレリー・ローズベリー、デビー・マックラッケン、ジョイス・グラフ

褐色細胞腫の遺伝子変異、そしてその後！



ドロップ・ゾーンのスタッフの目標の一つは、褐色細胞腫／傍神経節腫の発生へとつながり得る様々な症状を取り上げることです。今月号では、フォン・ヒッペル・リンドウ病を取り上げます。

VHL101

VHLは、褐色細胞腫／傍神経節腫を引き起こす遺伝子疾患として知られていますが、VHLの患者にとって、褐色細胞腫は発症し得る多くの複雑な症状のうちのたった1つに過ぎません。VHL病の患者が受け継ぐVHL遺伝子のコピーのうちの1つに変異があった場合、網膜、脳、脊椎、腎臓、膵臓、内耳に腫瘍ができるリスクがあります。治療法はまだ確立されていませんが、幾つかの対処療法があるため、VHL病患者も充実した実りある生活を一生送ることが可能です。

10～20%のVHL患者が、褐色細胞腫や傍神経節腫を発症します。患者やその家族に対して有用な情報源であるVHL家族会によると、実際は、これよりもずっと発症率は高めかもしれないということです。さらに、特定の遺伝子型（VHL 2型）を持つ家系における褐色細胞腫の発症率がかなり高くなることがあります。

“VHL患者は、しばしば褐色細胞腫の再発がみられるため、外科手術を複数回受けることになるかもしれません。”

これまでのドロップ・ゾーンで取り上げたSDHx変異と同じく、VHLは、常染色体優性遺伝です(両親のどちらかから変異した遺伝子を受け継いだ場合、病気を発症します)。両親のどちらかが優性遺伝で突然変異があった場合、子供が受け継ぐ可能性は50%になります。

世界で、3万2千人に1人がVHL患者です。このうち、20%が新しい遺伝子変異によるもので、家系で最初のVHL患者になります。残りの80%は、両親のどちらかから突然変異を起こした優性遺伝子を受け継いでいます。診断年齢の平均は26歳ですが、診断時期は幼時期から70歳まで様々です。VHL患者は、若いうちに腫瘍ができやすく、ある研究によると、25%の患者が10歳までに褐色細胞腫を発症しています。



歴史

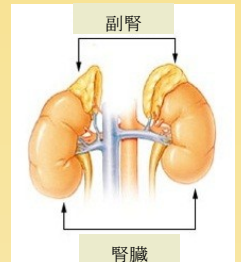
眼科医であるユージン・フォンヒッペルとスウェーデンの病理学者であるアーヴィッド・リンドウが初めてVHLについて発表したとされていますが、二人の発見は23年の差があります。1904年にユージン・フォンヒッペルが、VHL患者に一般的な目の血管腫について発表し、1927年にアーヴィッド・リンドウが、脊椎、小脳、腎臓の血管腫について発表しているのです。VHLという名前は彼らに由来します。研究者たちがこの疾患の原因である遺伝子変異を突き止めたのは1993年のことです。



リンドウ

VHLと褐色細胞腫

これまでのドロップ・ゾーンで、褐色細胞腫と傍神経節腫は交換神経系のどこにでも発生すると説明しました。副腎に発症すると褐色細胞腫と呼ばれ、副腎以外で発症すれば傍神経節腫と呼ばれます。



VHLに伴う褐色細胞腫は、しばしば両方の腎臓に形成され、切除しても再発することが多くあります。遺伝子変異の発現の仕方も家系ごとに様々です。その結果、一部の家系では、褐色細胞腫発症の確率がかなり高くなります。幸運にも、DNAテストが進歩したため、より多くの人たちがより若い時期にVHLを発見することができるようになり、医師がより初期段階で褐色細胞腫を診断できるようになったとも言えます。心強いことに、VHL患者にみられる褐色細胞腫は、その場に留まり転移性ではない傾向にあり、転移性の割合は、100人にわずか3人です。

VHL患者の褐色細胞腫は、生化学的に独特の性質を示します。褐色細胞腫は、通常、エピネフリンを分泌し、傍神経節腫はノルエピネフリンを分泌します。しかしながら、VHL患者の褐色細胞腫は、ノルエピネフリンを分泌する一方で、エピネフリンは正常範囲にとどまるようなのです。

統計的にVHL患者の内分泌腫瘍の約20%が、副腎外に発生する褐色細胞腫です。一般的に、VHLに伴う褐色細胞腫は胸部か腹部に発生しますが、頭部や頸部周辺にも発生することがあります。治療法としては、外科手術により全摘出か、全摘出が不可能であれば、腫瘍の部分切除が必要となります。

副腎を温存せよ！

VHL患者の場合、褐色細胞腫の悪性挙動の可能性が低いため、臨床的に副腎の全摘出が必要でなければ、患者が少なくとも副腎の一部を残すように医師と協力することが極めて重要であると専門家がいます。

副腎の摘出によって、必ずしも、患者が将来、褐色細胞腫や傍神経節腫に罹患しないというわけではないことを医師が理解することが重要です。VHL患者は褐色細胞腫を再発することが多く、幾度となく腫瘍を摘出する手術が必要となる患者もいます。

副腎を温存するために、VHLの褐色細胞腫は異なる外科的アプローチを必要とするかもしれません。褐色細胞腫の性質からみて、VHL患者の標準的な治療法は、腹腔鏡部分副腎摘出手術です。片方あるいは両方の副腎を全摘出することなく腫瘍を除去することで、ホルモン補充療法にそれほど頼らなくても済み、患者にとってより良い生活の質が確保される助けとなります。温存した方の副腎がたとえ健康であっても、VHLの患者の場合は、別の褐色細胞腫がその醜い姿を現し、残りの副腎の一部あるいは全摘するリスクに向き合うこととなります。したがっ

(8ページに続く)

遺伝学コーナー (続き)

(VHL … 7ページから続く)

て、外科的治療の目標は常に、腫瘍を取り除きつつも、残っている副腎の少なくとも一部分が機能し続けるようにすることになります。

警戒の必要性

VHL家族会は、VHL患者における褐色細胞腫の発生率が、これまで考えられていた数字の4倍である可能性があると主張しています。この点から、VHL患者における褐色細胞腫の診断は、臨床検査だけでは十分ではないと言えるかもしれません。血液や尿検査と合わせて、褐色細胞腫を探すためのスキャン検査が、特に外科手術、妊娠、出産を控えているVHL患者に推奨されます。このようなストレスの多い経験は、これまで非機能性だった褐色細胞腫を機能的に転じさせ、脳卒中やその他の心臓血管の異常（高血圧性クレーゼ）をもたらす、危険な急激な血圧上昇を引き起こす可能性のあるホルモンを分泌させる可能性があるからです。

褐色細胞腫だけではなく、、、

VHL遺伝子変異を有する患者は、身体の様々な部分に影響を与える、多数の異なる種類の腫瘍が発症しているかもしれません。VHL患者は、褐色細胞腫とともに、血管芽細胞腫や腎細胞がんに対する注意深い監視が必要です。こうした腫瘍の発症は、腫瘍に冒された部分に大きな打撃を与えるかもしれません。VHL患者の主な死因は、血管芽細胞腫、腎細胞がん、そして褐色細胞腫です。

血管芽細胞腫、あるいは血管腫は、とりわけ血管が多数ある体内の部分において、血管が異常に成長したものです。VHL家族会のウェブサイトは、「通常、血管は木のように成長しますが、VHLの患者においては、毛細血管の小さな塊ができることがあります。」と説明しています。これらは、網膜、脊椎、脳で見つかることがあり、VHLの典型的な特徴です。VHLの患者の半数以上（約60%）が網膜の血管芽細胞腫を患っており、72%が脳や脊椎の血管芽細胞腫を患っています。血管芽細胞腫は転移性でないものの、局所的に大きな損傷を与えることがあり、対処するために行う大変な手術は代償が大きいものとなります。それゆえ、定期的な検査と早期発見がとても重要になります。

のう胞や腫瘍は、腎臓や膵臓や副腎でも発生する可能性があります。VHLはがん症候群と考えられていますが、それは転移する可能性のある腎細胞がんや膵神経内分泌腫瘍と関連性があることが主な理由です。VHL患者における腎細胞がんの発生率は75%と思われます。

VHLの影響を受けうる臓器系はさまざまであるため、症状は多岐に富み、関わっている体の部位に依存することがあります。例えば、網膜の血管芽細胞腫を患う人は視覚に変化を感じるかもしれません。めまい、頭痛、平衡障害、手足の衰えは、脊椎や脳の血管芽細胞腫を示唆しているかもしれません。高血圧、低血圧、血圧異常、多汗、情緒不安定は褐色細胞腫の発生の兆候かもしれません。

身体の中の多くの臓器系に影響を与える可能性があるため、VHLの診断は極めて重要です。あまりに多くの状況があるため、情報と知識が力を与えてくれます。VHLと診断された人にとって最も重要な武器は、早期発見です。VHLは診断された人それぞれに

違った形で影響を与えるため、それぞれの患者がスキャンや検査を実施して、疾患の様々な症状が発症していないことの確認を確実に行うよう、注意を払う必要があります。VHLに対処する最善の方法は、症状を早期に同定し、浸潤や損傷を最小限にするように適切に経過観察と治療を行い、そして長期的な健康を重視することです。

いつ検査をうけるべきか

褐色細胞腫を患っている人で、褐色細胞腫の以外の症状が発現している場合は、VHLの遺伝子検査を受診することを考えた方がいいかもしれません。例えば、褐色細胞腫を罹患し、血管芽細胞腫、あるいは腎細胞がんもあると診断されている人は、遺伝子検査がそのことを示しているかもしれないのです。家族にVHLの経歴がある場合、あるいは、VHLに伴うことが多い腫瘍や病変の経歴がある場合でも、遺伝子検査の受診が適切かもしれません。

役に立つ情報があります!

VHLと診断されても決して一人ではないことを覚えておいてください。この遺伝子による病気のためにあなたの人生において避けることのできない障害をうまく乗り越えていく手助けをしてくれる情報源があります。フェオ・パラ・トゥルーパーズはあなたを支援するために存在しています。VHLと診断されている場合は、VHL家族会のウェブサイトでも役立つ情報を見つけることができますし、1-800-767-4VHLまで電話をすることもできます。その他のいくつかの情報源を以下のリンクから確認することができます。



▲ www.ncbi.nlm.nih.gov

▲ www.eurordis.org

▲ www.cancer.net

VHLと褐色細胞腫がTVドラマに登場しました



テレビの医療ドラマでは、関心を引き続けるために、まれで普通には見られない苦しみをもたらす病気を描くことはよくあることです。医者が原因を究明しているときに、褐色細胞腫がときに隠れた原因であることが分かったり、あるいは可能性のある原因のリストに記載されていたりすることは、そう驚く事ではありません。しかしながら、現実の世界では、褐色細胞腫が考えられるべきときでさえも、そうしたリストには載っていないことがとても多いのです。

人気TVドラマシリーズ「グレイズ・アナトミー」に、最近、ヘンリーという名のVHL患者が登場し、スコット・フォーリーがその役を演じました。ヘンリーのVHLの話は、彼がシアトル・グレイズ・病院を訪れたところから始まります。ヘンリーの保険会社が、彼の方針により、今後、必要な外科手術を認めないとしたことから、彼の運命は激変します。しかしながら、彼を救おうとする医師達の大胆な行動から、彼の運命は好転するのです。ほどなく多くの視聴者たちも、ヘンリーを愛し、彼にエールを送り始めます。



ヘンリーの話には様々な右往曲折がありますが、脚本家たちは、病のもとらすよくある身体への影響よりも病による情緒面への影響に焦点を当てています。今回、テレビで取り上げられたことにより、VHLや褐色細胞腫への一般市民の認知が高まったことは喜ばしいことです。

盟友団体の紹介 VHL 家族会

ジョイス・グラフ

VHL家族会 (VHLFA) は、「フォン・ヒッペル・リンドウ症候群」に罹患した患者とその家族のために、診断精度、治療、そして生活の質 (QOL) の向上を目的として1993年に設立されました。当初は3家族でスタートしましたが、現在では108カ国16,000名以上のVHL患者と連絡を取り合っています。米国内に35の州支部を持ち、海外では日本、中国、オーストラリア、ニュージーランド、南アフリカ、および欧州内の主な国に、18の支局があります。VHLFAは、研究助成金として140万米ドル以上を提供しています。

創設以来、VHLの診断率は著しく上昇しています。また「VHLハンドブック」はVHL患者の健康管理の改善に役立てられています。このハンドブックには、新たな腫瘍が発現していないかどうかをチェックするための年1回のスクリーニングについてのガイドラインも記載されています。最近の英国の記事によると、VHL患者の平均寿命は過去20年間で17年近く延びているということです。

VHL家族会をさらに詳しく知りたい方は[ここをクリック](#)、
フェイスブックへのご参加は[今すぐここをクリック](#)！



入隊志願者募集

新規のボランティアを大いに募集しています。もしあなたが以下のことについて経験をお持ちで、かつ支援をしてもよいとお考えでしたら、私たちにすぐにご連絡ください！



翻訳者募集！「ドロップ・ゾーン」は世界中に迅速に届けられていますが、そのためにはあなたの助けが必要です！あなたがもし他言語でのコミュニケーションに精通していらっしゃるなら、info@pheoparatroopers.orgまでメールをお送りください。詳細をお知らせいたします。

ウェブサイトのアシスタント募集！ フェオ・パラ・トゥルーパーズでは、現在のウェブサイトの更新と運営、また今後のウェブサイトの改善について、お手伝いしてくださる優秀な人材を求めています。詳細については info@pheoparatroopers.org までメールをお送りください。

データベース委員会の拡張を計画！ フェオ・パラ・トゥルーパーズでは、データベース委員会のためにASPに精通している方を探しています。他のコード言語の知識がある方は尚可です！詳細についてはinfo@pheoparatroopers.org までメールをお送りください。

レズリー・ワーデン

トゥルーパーファイル：070112-2

あるフェオ・パラ・トゥルーパーの物語



2001年、視覚障害を発症したレズリー・ワーデンは、その原因を求めて医師を訪ねました。彼女はそのとき、自分がVHL (フォン・ヒッペル・リンドウ) 症候群に罹患していることを知りました。その後数年間、あまりにも意外なこの遺伝子変異により、レズリーの家族はそれまで全く想像もしていなかったほど振り回されることになりました。

レズリーが診断を受けた直後、彼女の息子に医学的に、また、行動上、問題が生じました。彼が褐色細胞腫を持っていることがわかったのです。さらに追い打ちをかけるように、レズリーの妹 (あるいは姉) が癌のため亡くなりました。それに続き、レズリーに脊髄腫瘍が見つかり、そのために歩行が難しくなりました。しかし、これは単なる始まりに過ぎませんでした。

レズリー自身はその後、一方の腎臓に7 cmの褐色細胞腫があり、もう一方の腎臓にはそれより小さい褐色細胞腫があると診断されました。この頃、彼女の母親と兄 (あるいは弟) もVHLと褐色細胞腫が診断され、また母親は膀胱にも腫瘍が見つかりました。レズリーの母親は、手術による合併症で2005年11月に亡くなりました。その後まもなくレズリーの兄 (あるいは弟) も命を落としました。

このように途方もなく大きな難題や挫折を抱えながらも、レズリーは忍耐力と勇気を持ち続けています。レズリーは「私は来る日も来る日も戦っています。そして私の子どもたちも同じように戦えるように、私は支えるわ。」と言います。VHLと戦い続けるための彼女の不屈の精神と希望とは、この闘争心によって支えられているのです。

レズリーの物語の全文を読むには[ここをクリック](#)してください。





精神面の変化



ティサ・ペラ

褐色細胞腫のみならず深刻な病に相対することは、大変で苦勞するものです。褐色細胞腫と共に生きることは容易なことではありませんが、皆さんは一人ではないのです。精神的な健康も含めて、健康な生活を送る権利がみんなにあります。

病とうまく向き合うコツ

- ◆ **日記をつける** - 日記は、誰からとやかく言われることなく、自分の思いや感情をしたためることができる場所です。自分を悩ますことを安全でしかも気持ちを楽にする形で吐き出すことができます。
- ◆ **オンライン上のピアサポートグループに参加する** - Facebook上で利用可能な、幾つかの公開・非公開のサポートグループがあります。注意：フェオ・パラ・トゥルーパーズによって運営されていないものもあります。医療上のアドバイスは、常にあなたの医療担当者の医療に関する助言を参考するようにしてください。
- ◆ **新しい趣味を始める** - 趣味は患者であるというストレスの気晴らしとなることがあります。日々の暮らしの中に楽しみを見つける手助けをしてくれるかもしれません。趣味のアイデアとして、書き物、スクラップブック作り、編み物、ラジコンカー、ビデオゲームや写真などがあります。可能性は無限です！
- ◆ **精神的な活動** - 祈りや瞑想は、心を穏やかにしてくれます。多くの人は、内なる自分に向き合うことで癒しを得て、困難なときをやり過ごす手助けとなるかもしれません。
- ◆ **奉仕活動をする** - 他人を手助けすることは、何かを得るだけでなく、日々の生活に意義を見出すことになり、癒しとなることがあります。お気に入りの慈善団体やグループにボランティアの手伝いが必要ないか、問い合わせをしてみましょう。
- ◆ **運動** - 運動は、大手術後やストレスの緩和にとっても良い方法です。注意：運動は、活動している褐色細胞腫には問題となることがありますので、まず医師にご相談ください。

メンタルヘルスの問題

不安や落ち込みのようなメンタルヘルスの問題は、一般の人よりも慢性疾患をわずらう患者により多く見られます。助けを求めても良いのです。高機能性発達障害者であるために、私はさらに助けを必要としていることを認めることに恐れととまどいの両方を感じていました。私は助けを求めたことを嬉しく思いますし、後悔はしていません。全ての人に救いの手が差し伸べられて当然です。何かがおかしいと感じる時は、信頼のおける人に相談してみてください。例えば、宗教指導者、主治医、親友、あなたの愛する人、ソーシャルワーカー、カウンセラー、あるいは心理学者です。あなたに適した支援を探す手助けをしてくれることでしょうか。不安神経症、鬱病、心的外傷後ストレス障害は、がん（例えば、悪性褐色細胞腫）のような深刻な病気の診断を受けた患者に多く見られます。がん患者によくみられるメンタルヘルス問題に関する一般的な症状は、以下の通りです。

- ◆ **不安神経症** - 精神的な症状としては、不安や死んでしまいそうな気持、集中力散漫、緊張感やいらだち、ネガティブ思考、短気、落ち着きのなさ、危険への警戒感、空虚感、発狂するのではないかと不安感があります。身体上の症状としては、動悸、発汗、胃のむかつき、めまい、瀕尿もしくは下痢、息切れ、頭痛、倦怠感、筋肉の緊張、不眠症です。
- ◆ **鬱病** - ほとんど毎日憂鬱な気分になる、活動や関心事が楽しくなくなる、食生活や睡眠習慣が変わってしまう、死や自殺への思いに駆られる、神経過敏や脱力感、倦怠感、役立たずとの思い、絶望感などがあります。
- ◆ **心的外傷後ストレス障害** - この疾患には、悪夢やフラッシュバック、あるいは同じ事を繰り返して考えることによってトラウマ的な経験を思い出すこと、過去を思い起こさせる場所や人、出来事を避けること、継続して過度の興奮や恐怖、いらつき、不眠を感じるなどがあります。

機能性の褐色細胞腫の症状は不安神経症の症状と似ていることを覚えておいてください。症状が不安神経症の結果だと思ったら、医師に相談しましょう。その他の対処法は、[国立がん研究所のウェブサイト](#)をご参照ください。



適切な医師を見つける

褐色細胞腫を患っています！別の先生が必要でしょうか？

ケリー・ブリック

これは、単にインターネットで調べて、専門の名称ごとに分類されている専門医のリストの中から“適切な”医師を選ぶというわけにはいかない難しい決定です。褐色細胞腫／傍神経節腫を専門とする医師として分類されたグループは一つもないという事実を踏まえれば、ご自身で専門分野を選んで、ご自分の診断がその医師の経験に合致することを期待するほかありません。これらの腫瘍の希少性と、色々異なった形で発現し、そして体の中の様々な部位に発症するという事実により、インターネット検索だけでは、適切な医師を見つけ出すのはおそらく難しいのではないかと思います。でも、希望がないわけではありません。



あなたが患っているその腫瘍が、高血圧、体の疲れ、多汗等の原因を調べていた掛かりつけの医者によって見つけられたかどうか、慢性的な胃の不調の原因を調べていた胃腸科の医師によって見つけられたかどうか、ひどい頭痛の悩みを解決しようとして神経科医によって見つけられたかどうか、あるいは、腫瘍とは全く関係ない慢性的な軽い病気の検査のために行ったスキャンにより偶然に見つかったかどうかに関わらず、あなたに腫瘍について話したその人は最終的にあなたの腫瘍の治療を行う医師ではないことが多いのです。あなたが別の先生を必要としていることを理解できれば、次のステップは、あなたに固有の状況に応じた治療の選択肢（これには遺伝子検査の相談も含まれるかもしれません）についての最も良い情報を得るためにどこに行くかの決定となります。

私はたとえば、自分の息子の傍神経節腫が分かったときに正しい調べ方をしていませんでした。私は地元の病院で、それだけは避けたいと願っていたものの、息子の腎臓にグレープフルーツほどの大きさの腫瘍があるということを知り途方に暮れていました。私と息子は中央病院に移され、私の気持ちは楽になりましたが、今、振り返ってみれば、そんなに単純なことではありませんでした。私たちは、腫瘍の外科的切除の処置を受けました。腫瘍は取り除かれ、その事は私たちが確かに願っていたことであることは確かではありましたが、結果は悲惨なものになっていたかもしれませんでした。今では臨床研究によって極めて重要だと分かっている、手術のための正しい検査や準備が行われなかったのです。また、私はすべきだった多くの質問をしませんでした。

あなたは何かから始めなければならなりません、3つのスタートポイントとして以下のアドバイスをさせていただきます。

(12ページに続く)

トゥルーパーズ"副代表の話がテレビ"でオンエア！



タニス・ブラウン

トゥルーパーズがこれまで長い間こじ開けようとしていた扉が、思いがけずこの2月に開かれました。ディスカバリー・ヘルス・チャンネルというテレビ局からのEメールが私たちに届いたのです。テレビ局の代表者は私に、“希少性の病気や障害にスポットを当てた番組をディスカバリー・フィット&ヘルス局で放送することになっています。もしもお話ししていただけることがあれば、私としては褐色細胞腫について広く世間に知らせていく大変良い機会であると思いがけずいかがでしょうか。”と言いました。さらに「この番組を通して褐色細胞腫の名が広がることになり、医師がより早くその病気の可能性を考えるようになるでしょう。また、この病気の症状を発症している患者さんたちが主治医に尋ねるきっかけを提供することにもなります。」と続けました。私はこの話を断るはずもなく、受けることにしました。褐色細胞腫は珍しい病気であり、診断が手遅れになれば、死に至る病気となりうるということが分かっているからでした。早期診断が生と死を分けることもあるのです。

これは本当に認知度を向上させるというトゥルーパーズの最も重要な使命を遂行する良い機会でした。私は彼らに自分の経験を話しました。私は最初の妊娠をしていたときに誤診され、現在8歳になる子供が生まれたときに、危うく命を落とすところでした。娘が誕生した後も8週間、誤診が続き、ようやく医師たちは私の膀胱に褐色細胞腫を見つけました。外科手術のあと、私の生活は2年間、通常の生活に戻りましたが、腫瘍が転移してしまったのです。私の話がテレビ局の上層部に伝えられ、放送が了解されました。

撮影が10日以内に始まることになり、あわただしいときを過ごすことになりました。その後の10日間は、番組の準備が私の“仕事”となりました。写真を集めて古いものから順に並べ、話の筋書きを書き、番組に出演してもらう自分の医師、友人、家族の全員に連絡を取らなければならず、そして契約書に署名する必要がありました。毎日、プロデューサーからの5通から10通のEメールに返事を出しました。撮影スタッフがシャロットの私の自宅に到着するまで、私は完全に気が遠くなるような感じに陥り、混乱している状態でした。

番組の収録は翌日に始まり、丸2日間かかりました。私は褐色細胞腫が可能な限り真実に基づき正確に描かれるように最善を尽くしました。プロデューサーは少なくとも15時間分撮影フィルムを手にし、そこから22分間のテレビ番組を制作していくこととなります。私は、私たちが患っている病気、自分の家族や私たちの使命が、この番組に正確に反映されることを望んでいます。現場担当のプロデューサーが「これはテレビだからね。」と言っていました。今は私の手から離れていると言えます。番組名は「診断：生か死か」です。放送はディスカバリー・フィット&ヘルス局にて7月9日米国東部夏時間夜の10時の予定です。詳細はあなたの地域の番組表でご確認ください。放送されるチャンネルがわからなければ、[ディスカバリー・フィット&ヘルスのウェブサイト](#)にアクセスしてみてください。

1) この病気の経験を有する他の患者さんたち、あるいはその家族とのネットワーク作りをしましょう。医療機関・医師の専門性を知っている誰かをあなたが住んでいる地域で見つけることができるかもしれません。ここに、そのネットワーク作りの選択肢としていくつかのリンク先を載せておきます。

<http://www.pheoparatroopers.org/>

<http://www.rarediseases.org/patients-and-families/network>

<http://pheochromocytomasupportboard.yuku.com/>

2) 臨床試験を捜しましょう。その試験の責任者に連絡を取り、あなたが参加してみようとするべきかについて話し合しましょう。あなたの腫瘍は希少性であり、治療のための臨床試験以外には確立された治療の手順が十分には存在しません。こうした臨床試験を実施している施設には、たいいてい地域の医療機関やがん治療センターよりもこの腫瘍に対する豊富な経験があります。臨床試験を受けた後で、あなたの住んでいる地域に彼らと協力関係にある医者があるかどうか、尋ねることができます。医師の紹介を受けることはないと思われませんが、それは彼らがそのようなことをしないことになっているからです。とは言え、連絡を取るべき人が分かるかもしれませんし、少なくとも、この腫瘍の治療にあたってより果敢な治療手順を採用していると彼らが認識している施設のリストを入手できるかもしれません。

3) もしあなたが臨床試験に反対だとすれば、ご自分の地域で医師を見つけることを試みてください。まずあなたの腫瘍を見つけた、あるいは何らかの形で診断をした人にこの分野を専門としている人を誰か知らないか尋ねることから始められます。また、ご自分の掛かりつけの医者にも尋ねることもできます。もしも彼らが医師の紹介をできなければ、あなた自身で医者を探しましょう。インターネット上にはいくつかの包括的なデータベースが存在しますので、そこを出発点とすることができます。できる限り大まかに検索をしましょう。外科治療や放射線治療といった単語を含んだ検索はしてはいけません。あなたの治療の選択肢を限定してしまうかもしれないからです。褐色細胞腫、あるいは傍神経細胞腫の専門医を見つけることはほとんどないでしょう。内分泌学、神経学、内科的腫瘍学の分野で探す必要があるかもしれません。

私達の仲間の団体であるフェオ・パラ・アライアンスは、あなたの近くにいる褐色細胞腫／傍神経節腫を専門とする医師を見つける手助けとなるかもしれない素晴らしいツールをウェブサイト上で公開しています。[対話型地図](#)を覗いてみるか、フェオ・パラ・アライアンスの[ウェブサイト](#)にアクセスしてみてください。

米国医師会の医師を見つけるための[リスト](#)は医師会のメンバーではない医師も含んだリストとなっています。

オハイオ州医師免許委員会の[ウェブサイト](#)では、あなた住んでいる州名を探して、医師を見つけることができます。でも、治療の選択肢を制限してしまわないように、出来る限り、大まかに検索するようにして下さい。

一人、あるいは複数の医師が判明すれば、医師の先生から相談のための予約をとってください。あなたの治療計画をその医師たちにお願ひするかどうかを決める必要があります。少なくとも、以下の質問をするようにしてください。

- ◆ 褐色細胞腫／傍神経節腫の患者の治療経験をお持ちですか？経験がある場合は、何回の経験がありますか？
- ◆ その治療に他のどの分野の医師がどういう理由で関わっていましたか？
- ◆ 治療を始める前に、どのような検査が行われますか？
- ◆ どのような治療が行われましたか？
- ◆ 患者に対する典型的なフォローアップは何でしょうか？
- ◆ この疾患に対して完了しつつある臨床試験の中でその医師が知っているものがありますか？
- ◆ その医師は、その病気に対して、遺伝的な要素があると考えていますか？

この病気を治療するのに適した医者を探すことは、努力を要する場合があります。しかしながら、適切な医師と巡り合うために要する時間と努力は、間違いなく報われることとなります。あなたの医者探しが上手くなりますように、そして満足するまで諦めないで下さい！

ニュースレター チームを知る

どのようにフェオ・パラ・トゥルーパーズのニュースレターチームに加わったのですか？

ティサ - ウェブサイトを通じてフェオ・パラ・トゥルーパーズに登録し、ニュースレターのお手伝いすることへの関心を示すチェックマークを入れました。

キャロル - 傍神経節腫患者の義理の母として、私はこの病気についての情報を他の人々へ発信する手伝いをしたかったのです。また、退職した言語科目の教師として、編集の手伝いができるのではと思いました。

ヴァレリー - もし誰もこの病気を知ってもらうため活動をしておらず、他の人を助ける道を提供していなければ、私のこれまでの道のりはもっと険しくなっていたはずだということは、早くから明らかでした。ドロップ・ゾーンは、私がこれまでに得てきた支援に対して恩返しをする自然な方法のように思えたのです。

どうしてニュースレターに関わりたと思ったのですか？

キム - もともとは、全くコントロールできないでいた状況をコントロールするための手段でした。私の家族は褐色細胞腫・傍神経節腫の世界を全く知らず、私はとても心細く思っていました。ニュースレターの仕事に加わることは、家族や自分を教育することによって、そしてまた、自分と同じ状況にある他の人たちを手助けすることによって、自分自身が立ち直っていく手段だったのです。

マシュー - 私は、ニュースレターが私たちの患者仲間や家族、支援してくれる人たちにとって情報にアクセスする最も直接的な方法だと思っています。そして、私たちの認知度を向上させるための活動や教育活動の“最前線”であり、また、将来、私たちが成功し、拡大していくために、欠くことのできないものです。

ドロップ・ゾーンによって、どのようなゴールを目指していますか？

エイミー - 教育をし、(この病気に関する) コミュニティーを作ることです！

タニス - この病気についての正確な情報を患者さんたちやその家族に届けること、それらの人々を結びつけて、コミュニティの集まりの中で、あるいは個人的にお互いに支えあっているようにすること、そして個人的には、私自身よりもより大きな何かに対して集中することです。私は、自分を情けなく感じたりしょげた感じになったりしているときは、外に出掛けて行って誰かを支援する必要があるということが分かっています。しばらくの間、自分のことを考えないようにするのはです。

(13ページに続く)

このニュースレターに関して、これまでで最もエキサイティングに感じた瞬間や最も楽しかった瞬間はどんなときでしたか？

ケリー – 私の“SDHB遺伝子変異を持った夫婦は妊娠できるのか”という記事に誇りを思いました。私自身と私の大家族の多くが変異遺伝子を持っているので、ぴったりの話題でした。情報を見つけ出すことは本当に困難なことでしたが、私の医学博士と上級看護師の姉たちが記事の確認を行い、内容が正しいと判断してくれました。私は100%、医療の素人ですので、2人からお墨付きをもらうことができて良かったと思います。

アイリーン – 他の患者さんの物語を読むときです。患者とその支援者が経験してきた（そしてみんなのためにと広く共有してくれる）苦痛と勝利の大きさは、励まし以上のものがあります。こうした物語が患者を長生きさせてくれるのです。これは道徳的な支援だけでは無理なことです。

これまでで、最もチャレンジングなことはどのようなものでしたか？

エリン – しっかりと整理することです。それぞれのニュースレターには、その中に盛り込んでいく大変多くの要素があります。発行ごとにニュースレターに関連した最大で750通のEメールを受け取ります。そのすべてメールを追っていくことは大変骨の折れることなのです。ためになる経験をさせてもらっていますが、メールを無くしてしまったために再送してくれるようお願いする私をいやにならないでくれるチームの仲間に感謝しています。

キャロル – 締め切りを守るのが大変です。一つのものへと取りまとめるのに多くの時間が掛りますし、それに関わっている仲間のひとりひとりが、様々な形でこの病気の困難さに直面しているのです。このため、限られた時間の中で全てを1つにまとめ上げるのが難しいというわけです。

あなたのお気に入りの引用句は何ですか？

エイミー – “成功者ではなく、価値のある人になるよう努力する。” (アルバート・アインシュタイン)

タニス – “思慮深く献身的な市民の小さなグループが世の中を変え得ることは、疑いの余地がない。事実、これがこれまで起きてきた唯一のことである。” (マーガレット・ミード)

マシュー – “七転び八起き。”

ヴァレリー – “全てがうまくいく。全てがうまくいく。そして全ての物事がうまくいく。” (ノリッジの聖ジュリアン)

ティサ – “十分に勝てるくらいに小さな、そして取り組むに値するくらい大きな戦いをせよ！”

キム – “強くあれ。自信を持て。あなた自身であれ。” 引用元不明

ミシェル – “あなたのような人が本当に気にかけない限り、何も良くならない。決して良くならない。” (ドクター・スースの“ロラックス”より)

フェオ・パラ・トゥルーパーの盟友

PheoPara Alliance (フェオ・パラ・アライアンス)

この団体は教育、研究、資金集めを通じて褐色細胞腫の治療法を開発することを目的としたNPOです。

PRESSOR (プレッサー)

PRESSORは、褐色細胞腫の研究成果を共有し、新しい治療法や診断ツールの開発を研究する医者と科学者の国際的なグループです。

Pheochromocytoma Organization (褐色細胞腫の会)

このサイトでは、患者がお互いに意見交換できる発言板を設置しています。

NORD (ノード)

NORDは、教育、研究、資金集めを通じて難病患者をサポートする活動に邁進するNPOです。

AMEND (アmend)

AMENDは、多発性内分泌腺腫(MEN)の患者の家族をサポートする団体です。

VHL Family Alliance (VHL家族会)

このサイトでは、フォン・ヒッペル・リンドウ病(VHL)とサポート団体の情報を提供しています。

Endocrine Society (内分泌腺学会)

この学会は内科医、科学者、研究者からなり、内分泌線の研究を促進し、医者や患者に情報を提供する団体です。

NADF

この団体は、副腎機能障害に関してガイダンスと情報を提供しています。アジソン病に関して広範囲な情報を提供しています。

褐色細胞腫を考える会

このサイトは日本で褐色細胞腫の患者を支える会のホームページ(日本語のみ)です。この会の目的は、お互いに支えあい、学びあい、情報を交換することです。

次の方々へ特に感謝の意を表します。

- ◆ ゲストライター ジョイス・グラフと高橋かおりさんへ
- ◆ 知識の共有と継続的なドロップ・ゾーンの翻訳に対して私たちの日本の同盟団体である褐色細胞腫を考える会へ
- ◆ ご自身の物語を共有してくれたクリスティーとレスリーへ
- ◆ 大変優れた校閲のスキルに対してデビー・マクラッケンの娘のチェルシーへ
- ◆ このニュースレターを最良のものにするために数え切れない時間を費やしてくれた全てのボランティアの皆さんへ！

編集者注記: 本号は世界中の多くの人々の協力なしには完成していませんでした。編集チームには、数え切れないほどの医学研究論文を読んでくれたこと、そして、素晴らしいアイデア、編集原案の作成過程でのいつ終わるともしれない忍耐に対して、感謝しても感謝しきれません。また、励まし、批評や投稿を頂いた読者の皆さんにも感謝いたします。こうした方々なしには、このニュースレターを“患者による、患者のための”ものへと仕上げていくことはできなかったでしょう。

フェオ・パラ・トゥルーパーズ 役員会メンバー

- アレン・ウィルソン — 代表
タニス・ブラウン — 副代表
マシュー・カポグレコ — 事務局長
エイミー・ピッツァー — 会計担当
キャロライン・ルッツ — 役員

執行委員会 議長

- エリン・マクビー — ニュースレター議長
ジョー・アン・“チューズデー”・モンロー
 — ソーシャル・メディア議長
エリッサ・デュピー — 資金調達議長

ドロップ・ゾーン編集部



エリン・マクビー
編集長



ケリー・ブリック
ライター



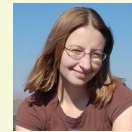
デビー・マクラケン
ライター



キャロル・ディヤング
コンテンツ編集者



キム・ドップス
ライター



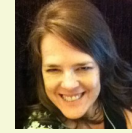
ティサ・ペラ
ライター



ミシェル ワトソン
原稿編集者



ケリー・オデイ
ライター



アイリーン・スミス
ライター



ヴァレリー・ローズベリー
コミュニケーション・
スペシャリスト



田中良三
翻訳リエゾン
赤十字語学奉仕団との連絡



ヴィンセント・コーネン
オランダ語、スウェーデ
ン語翻訳担当

日本語版作成：褐色細胞腫を考える会
<http://www.pheopara.com/index.html>
 翻訳協力：赤十字語学奉仕団
<http://www.tok-lanserv.jp>

ドロップゾーン

第6号 2012年7月

www.PheoParaTroopers.org

In loving memory of those we've lost.
 May you never be forgotten.