

「関西小児脳腫瘍の家族の集い」のお母さんの疑問に答える

岡本内科こどもクリニック院長

奈良県立医科大学内分泌代謝内科 客員教授

岡本 新悟

はじめに

私は30年以上ホルモンの病気（内分泌疾患）の治療に携わってきました。しかし成長障害を伴う内分泌疾患、たとえば成長ホルモン分泌不全性低身長や性腺機能低下症、ターナー症候群あるいは脳腫瘍に伴う下垂体機能低下症の子供さんの発見が著しく遅れるが多いことに気づき、15年前から学校検診での早期発見のためのスクリーニング法（WHAMES法）を開発し以来小児期からの早期発見に努力しています。そのなかでも低身長や多尿で発見される脳腫瘍の子供さんを診る機会が多く、小児期から成人にかけての一貫した治療を心がけて治療してきました。今日は成長障害で悩んでおられる小児脳腫瘍のお子さんをお持ちのお母さんの疑問に答えるために「Q and A」の形で話を進め、お母さん方からもわれわれ専門医に対して「是非こうあってほしい」という希望を通して私たちが勉強させて頂けたらと考え講演をお引き受けしました。ホルモンの補充療法はまだ完成された治療には至っていませんが、それだけに内分泌の専門医の腕のみせどころでもあります。すべての脳腫瘍をお持ちのお子さんが安心して治療が受けられる様に、子供さんと御両親そしてわれわれ担当医が協力してレベルアップに繋がって行きたいと思えます。

1) 内科医の私がなぜ小児科を含む成長障害を専門とする様になったか。

2) 今までどのような患者さんを診て来たか。

3) 正常の発育すなわち「成長」と「発達」とは

① 健康感（元気かどうか）「sense of well being」の診かた

② 身長伸び（成長）の診かた

③ 性発育の診かた

④ 知的発達の診かた

4) 脳腫瘍が成長、発達に及ぼす影響をどう見るか

① 脳腫瘍の物理的作用による影響

② 成長と発達をつかさどる中枢への影響

- ③ 視床下部領域に腫瘍があれば
- ④ 下垂体及び下垂体茎に腫瘍があれば
- ⑤ 下垂体から視床下部全域に腫瘍が広がれば
- ⑥ 尿崩症の合併の有無はどこで決まるか

5) 専門医は下垂体機能低下症の診断をどのように下しているか

- ① 血中ホルモン基礎値の評価
- ② 下垂体前葉ホルモンの値とその標的内分泌腺からのホルモンの診かた
- ③ 内分泌負荷試験はどの程度意味があるのか
- ④ ホルモンの基礎値に個人差があるのか
- ⑤ 本人の自覚症状をどう評価するか
- ⑥ ホルモンの値と一般検査データとの関連をどうみるか

6) 下垂体機能低下症のホルモン補充療法のどこが問題なのか

- ① ハイドロコチゾンの補充療法について
- ② 甲状腺ホルモンの補充療法について
- ③ 尿崩症にたいするデスマプレシン治療について
- ④ 成長ホルモン治療について

⑤性腺治療（ゴナドトロピン療法）について

7) 視床下部障害を伴う下垂体機能低下症の場合は治療のどこが問題か

①視床下部とは何をしているところか

②視床下部障害を伴うとどのようなことが起こるか

③体温調節障害を伴った場合の症状と管理

④満腹中枢が障害を受けた場合の症状と管理

⑤渇中枢が障害を受けた場合の症状と管理

8) 術後残存腫瘍がある場合のホルモン補充療法について何が問題か

①成長ホルモン治療をどうするか

②成長が正常範囲の成長ホルモン分泌不全の子どもはどうするか

9) 下垂体機能低下症の子どもの緊急時の対応について

①ハイドロコチゾンの増量をどのように判断するか

②入院が必要な場合

③急性副腎不全に対してわれわれはどのような治療をするか

10) ホルモンの補充療法中の子どもをどの程度の間隔で検査をして量を調節するか

①成長期から思春期年齢では

②成人になった場合

1 1) 小児科を卒業すれば誰が今後管理しどのような問題がでてくるか

① transition の問題

② 成長、発達を診ることのできる内分泌専門医の不足

③ 成人以降の下垂体機能低下症の公費負担について

④ 結婚問題と本人の理解の問題

1 2) 皆さん「どんな質問でもどうぞ」