

SSKA 本部ニュース No.23

総会特集号

■ 第7回総会開かれる！

秋の深まりを感じさせる好天に恵まれた、11月3日、第7回全国総会が、東京八丁堀の東京都勤労福祉会館で開催されました。多くの支部代表、そして都内、近県はもとより、かなり遠方の会員の参加もあり、約100名近い参加者が、昼過ぎから夕刻までの半日を、議事に、体験発表に、また4名の医師の講演に耳を傾むけるなどして過しました。また当日は、午前中に全国運営委員会が、総会終了後には、希望者による夕食会が併せて開かれました。



編集
全国筋無力症友の会

東京都豊島区巣鴨1-11-2 〒170
巣鴨陽光ハイツ320 TEL 03-947-2128
03-941-3546
郵便振替口座 東京 0-122561

昭和四十六年八月七日第三種郵便物認可
昭和五十三年十一月三十日発行（毎月六回一・六の日発行）SSKA増刊通巻第四三〇号

総会内容報告

会場の勤労福祉会館には開場1時間も前から参加者がみえられ、定刻にはほぼ100人が入る事のできる会場が満席となりました。午後12時半に友の会副会長の伊藤建雄氏(北海道支部)の司会により開会が告げられ、宮利彦氏(新副会長)の開会の辞で第7回総会が開始されました。

まず最初に武田会長より、今私達を取りまく状況は厳しいが、それに負けず希望をもって進みましょうと、暖かい会員1人1人へのはげましのあいさつが行なわれました。次に本部事務局の中寺良栄氏より活動および会計報告があり、参加者の承認を受けました。引き続き栗原天明氏(神奈川支部長)により、午前中の運営委員会の報告があり、その後各役員各支部長の紹介が行なわれました。なおその場で新副会長として宮利彦氏が(齊木秀康氏のかわりとして)紹介されました。

続いて次に患者・家族の体験発表が行なわれ、成田向志さん(静岡支部成田在完さんの甥)高崎隆さん(本部高崎えみさんの父)齊木秀康さん(本部齊木敦子さんの父)より家族としての苦勞、経験など、教訓深い体験発表が行なわれました。その後來賓あいさつ休憩をはさんで、医師の講演(次ページ以下参照)が行なわれ、都立府中病院副院長の宇尾野公義先生、瀬川小児神経学クリニックの瀬川昌也先生、都立府中病院外科の二宮景光先生、国立国府台病院神経内科の荒畑喜一先生、以上の先生方から各々最新の治療についての話題が提供され、時間ぎりぎりまで参加者から質問など行なわれました。そして午後5時、田中みな子埼玉支部長による大会宣言の発表、齊木前副会長による閉会のあいさつで幕を閉じました。

第7回全国大会決議

私達全国筋無力症友の会は発足8年目を迎え、今日第7回総会を開催することができました。

現在、私達をとりまく社会状況は、かつての高度経済成長時代とはうって変わり、不況、インフレなど、非常に厳しいものがあります。その上、健康保険法の改悪をはじめ、付添料、差額ベット料の値上げなど、私達患者の生活に重くのしかかる問題が山積しています。

私達は、この厳しい状況に正面から立ち向い、一日も早く患者と家族が安心して生活できる、本当の意味での福祉国家を実現しなければなりません。

- 1.現在の医療体制のもとでは、地域によっては正確な診断や、十分な治療が受けられないのが現状です。このような医療の不均衡がなくなり、全国どこにいても同じような専門医の治療が受けられるようになること。
- 2.筋無力症をはじめとする難病者に、身障者とは別の、独自の難病手帳が早急に交付されるようになること。
- 3.筋無力症患者に、就業など社会復帰の機会を確保、保障すること。

私達をとりまく数限りない問題を解決するための足がかりとして、以上のようなことを要求し、努力していくことを参加者一同確認いたします。

昭和53年11月3日

第7回全国筋無力症友の会総会

医師講演集 (第七回総会にて)

「第四回国際神経筋疾患

会議に出席して」

都立府中病院副院長 宇尾野公義先生

皆様の大変お元気なご様子を拝見しまして、うれしく存じております。多くの方と毎年お目にかかりますし、府中にいらしていただいている方も多いものですから、大部分の方のお顔を存じ上げています。一年ぶりでございますが、私自身としては、お元気な皆様のお姿を拝見するのが楽しみです。

今日私は演題として、国際学会の話をご披露しようと思ひまして、このよりの題をつけたのでございますが、いっしょにいらした、瀬川先生、荒畑先生が見えていらつしやるので、私の話で足りない面は両先生に補っていただきます。私はあくまでも東京都からの出張命令で行ってまいりましたので、協力会とは関係なく海外に参つた事を申し上げておき

ます。

スケジュールとしては、四年に一度開かれます筋疾患を主体とします国際会議に五日間、また同じく神経病理の学会が一週間ワシントンで開かれ、私は両方に出席し、また関連のある議題を討論し、必要なデータを互いに交換してきたつもりです。そして残りの時間をあちこちの研究所を訪問したりし、カナダを出発点としまして、モントリオール、バッファロー、ワシントン、ニューヨーク、また戻りまして、ミネソタのロチェスターのメイオークリニクというアメリカで最大の規模を誇つております施設を見、デイスカッションし、そしてサンジュゴに向ひまして、筋無力症に関係のある免疫関係の仕事が大変進んでおります。リーケンス病院に参りまして、去年府中病院に來られました、ドクターリンドストロームに再会し、彼の研究室で長々とデイスカッションいたしました。それからロスに参りまして、カリフォルニア大の関

係者と色々話をしたり、実際に学生の教育現場を見たりしまして、非常に多くの学者と意見の交換ができ、大変幸せな一日でございました。そこで皆様方が一番お聞きになりたいのは、今最も注目されております血漿交換のお話だろうと思ひますので、これを主題にして私の持ち時間の務めを果たしたいと思つております。

まず最初の筋疾患学会、これはモントリオールで開かれましたが、最近東カナダの方はフランス語に傾いておりまして、高校生以下の若い子供では、英語もよくしゃべれないほどフランス語に力を入れておりまして、ちょうど日本という尺貫法が切り変わりました、マイルがメートルにチェンジした時期でして、ハイウェーでやたらに捕まりますので、なぜ捕まるのかと見ておきますと、五十キロと五十マイルの標示を間違えて読んで、倍以上のスピードで走り罰金を取られるというあわただしい時期にぶつかっています。町の看板もハイウェー標識も全てフランス語に書き換えるという大変な変わりようでした。その中で行なわれました神経筋疾患会議でございますけれども、五日

問の間に全部で五一七題の出題が全世界から集められまして、そのうち何と私も驚きましたが、五十二題が筋無力症（以下MGと略す。）に関する報告でありました。神経筋疾患という四百四病といわれるほどたくさんある中で、報告のトップをMGの報告が占めた事はひとつの驚きでありました。それほどMGに対する世界の学者の関心が高いのです。そして、それだけ報告があるという事は、それだけたくさん研究されているという事でありまして、新しい知見がどんどん出ていくという事です。約一割がMGについての報告ですので、MGのセッションは毎日ありまして、その内容はと申しますと、「希望六号」にも書いておきましたが、アセチルコリンレセプター抗体（以下はAChRと略す）に関する演題が十三と一番多かつたわけで（五十二例中）、次に多かつたのが、血漿交換等を含めた治療についてのもの十一題、そしてあとは形態学（神経筋終板等の形のありかた、そしてどんな変化があるか）の分野から五題、純粹に免疫、血清とカリンバ球とか、免疫の問題とMGを追求したものが五題、それから電気生理、筋電図で

色々この病気の本態をきわめようという電気生理学的な仕事と同じく五題、そして胸腺の免疫に関する問題、病理学的問題も同じく五題と、だいたい平均して五、五、五と二十題が、形態生理、胸腺、免疫と、そんな演題が出されておりました。それから実験的にMGを作つて本態をきわめ、できればそれを人間にあらためてみようという、実験的MGの発表が四題ありました。それから昨年私がこの会でお話したと思うのですが、リンパ球の血液型、白血球の血液型（HLA）ですね、この演題も二題出ておりました。



（講演中の宇尾野先生）

さて治療十一題の内容はどうかささらに細かく見ていきますと、やはり血漿交換に関するものが五題と過半数を占めております。その五題の内訳は、日本から私共の一題と、アメリカから二ヶ所で二題、イギリスからも二ヶ所二題と全部で五題です。あとはステロイドとか、抗コリン剤とか、従来からの治療法についてで、三題と非常に少なく、それから私がびっくりしましたのは、先天性のMGが動物で発見された事です。帰路に私は実際にその動物を見て参りました。その動物は先ほどお話したメイオークリニックにおりました、猫と犬（私は、犬に詳しくないのでありますが、毛の短いお座敷犬のようなものでした。）でして、それらに先天性に起きたMGを、ドクターレノンという方が、精力的に研究されており、子供を生ませ、そして実験的に人間のMGとどう違うか追求されていきました。それで動物のMGというのは、まだ報告が少ないのですが、確かにメスチノンをおくすすと、ヨタヨタしていた犬がちゃんと歩くようになりまして、筋電図には人間と同じパターンが現われます。レノン氏に胸腺の検査をしたかと尋ねますと、人間

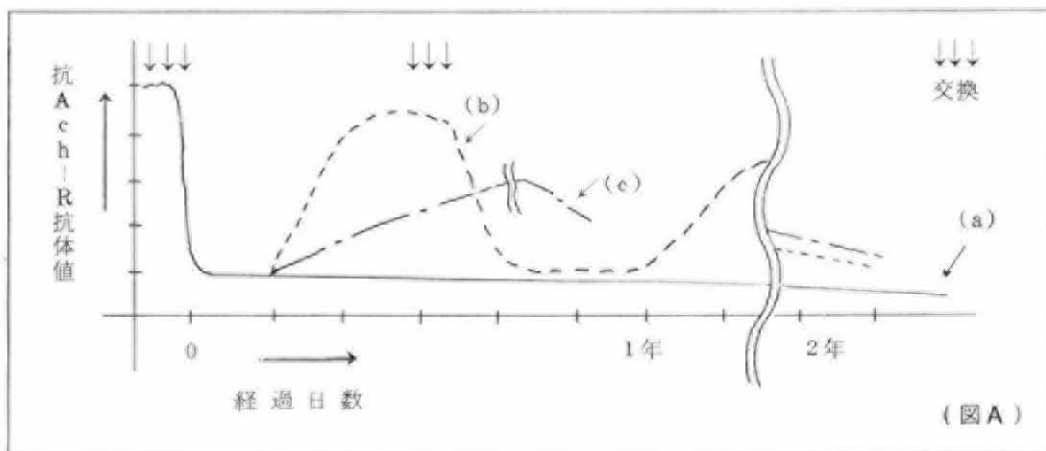
のように気密撮影がやりにくいので、
だやっついていないようですが、おそろくす
れば何か変化があると思います。動物実
験というのは、難病の研究にとつてとて
も大事な方法論のひとつでありまして、
動物実験で人間に近いようなものが完成
されますと、病気の本態とか、治療の解
明のために非常に役立つわけです。私は
そのうちにぜひ子供の数匹を分けてもら
えるように約束して帰って来たわけであ
ります。その上で日本にも当然いると(先
天性MGの動物)思いますので、そのつ
もりで犬猫を観察してみたいと思ってい
ます。

それでは血漿交換にしようとお話をい
たします。現在世界で血漿交換を受けて
いる患者は何人いるかの事ですが、私
がアメリカにいた間に情報を集めたり、
専門家に聞きますと、だいたい全米で二
十人、イギリスで十五人程度です。イギ
リスのものは、ACH-R抗体をあまり
計らず、臨床効果だけを見る多少荒つぽ
い血漿交換をやっておりますので、症例
はほとんど増えると思えますが、アメリ
カは私共と同じようにACH-R抗体を
きっちり計り、臨床効果と並行させて

計画的にやっています。そんな点では私
共の方法とアメリカのやり方は非常に似
ております。ただし交換法につきまして
は、後ほど二宮部長(二宮氏は大変この
輸血について明るい)から当然この話が
出ると思いますが、現在使っております
ヘモステイクスの機械が、非常に高価な
ために日本中各地で使えず、昨日の学会
でもそんな話が出まして少し時間を費や
したのですが、何もあまり高価な機械を
使わずともどうやらいけそうだと線に
達しましたので、また近いうちに厚生省
研究班の会議もごさいますし、そういう
席上で全国の神経内科の先生方に披露
したいと思っております。それは何も簡
単な機械を使うというだけでなく、血漿
も全部取り換える必要がないかもしれま
せんし、それから今一番問題になってい
るACH-R抗体だけでなく、たしかに
R抗体は、「あんたが主役」といわれる
存在ですが、どうもその他にまだわかっ
ていない成分がいくつかあるらしいので、
ACH-R抗体の低い方を血漿交換して
もよろしいようです。ただし交換すれ
ば必ずR抗体が動くわけですから、これ
は明らかに主役である事は間違いない、

そんな風に考えています。今そんな方面
でも私共は交換した患者さんの古い血清
をさらに分析して、なるべく悪い物だけ
取り除いて、いい物は取り換えるのはよ
そうという方向に向っておりますので、
血漿交換は、時間もお金もかかって大変
なんだとの印象を皆様お持ちのようで
すが、それも数年のうちには必ず改良され
ると思えますし、しまいに私の考えで
すが、ポータブル式になって、患者さん
自身が具合の悪い時に自分でボタンを押
して、交換するようになると確信してい
ます。現に腎臓の人工透析をやってい
らっしゃる患者さんがいますが、アメリ
カではポケットに入る小型の透析機があ
り、ポケットに入れて患者さん自身がス
イッチを入れ、時間を計り時間が過ぎた
ら止めるという簡単なポータブル透析機
もできており、いわんやどうも今日は調
子が悪く、まぶたが下がってだるけれ
ども会社へ行かなければならない、そん
な時にちよつとスイッチを入れて、会社
に着いたら調子が良くなったのでスイッ
チを切る、そんなような事ができるので
はないかと、さらに人工透析と比較し
てMGの方が有利な点は、腎臓の場合は

一度始めたら死ぬまで一定の間隔で透析し続けなければなりません。腎臓そのものが悪いのだから、しかしMGの場合は、血清だけに問題があり、血清を取り換える事によってレセプターはだんだん変わり再生していくので、交換の間隔をだんだん延ばす事ができるといふ利点があります。サンジェゴでアメリカの患者のデーターを十六人ばかり見て来ましたが、その中で私が冷静に判断して、そのうち二人は完全に一クールの交換で治っております。(一クールとは、三週ずつ隔日に四回交換する事をいう)そして一年以上治ったまま経過している方が二人ありました(一クールのみで)。これは事実でありますし、レセプター抗体も正常値に戻っており、うなづけるデーターだと思っております。しかしあとの多くの方は、一クールだけでは良くならず、数ヶ月経つと必ずリバウンドし、またレセプター抗体値が上がって来ます。そうするとその上がりをまたたいてやる。そうするとレセプター値が下がりました症状が良くなる。これを繰り返しているわけです。このように血漿交換を四回やるわけですが、(図A)そうすると血



液中のAChR-R抗体値はいつきよに下がってきます。それと同時に症状が劇的に良くなり消えてしまいます。私はサンジェゴで実際見てきましたが、交換後一年半の間まったく何ともないという患者さんの場合は、ここを一年、ここを二年としますと、ずっと正常値なんですね。こんなラッキーなケースが二例あり(a線)もちろん症状も何にもないわけです。抗AChR-R抗体値を計りますとほとんど正常値に入っています。しかし多くの患者の場合は(残りの十数例)、二ヶ月で落ちたのが上向きになってきます。そしてそれがかなり早く上がるケース(b線)と、ゆっくり上がるケース(c線)があります。カリフォルニアのグループは、その上がりが完全に上がり切らないうちに第二クールでたきます。この人は、これだけの幅がありますが、今度第二回目でたたくと、抗体が下がって低下をみておきますと、今度は落ちていて上がりが遅い、しかし中には上がるものもあるのです、また第三回目で上がりつばなをたたいてやる。そうすると第一クールではこれだけしか幅がないが、第二クールではこれだけ幅がある。幅が徐

徐に伸びてくるのがほとんどケースです。そして第三回になるとさらに幅が伸びてくるだろうと思つていきます。まだ始めたばかりですので、この後どうなるかはまったくわかりませんが、腎臓の透析と違つて、このように全然別の新しい血漿で取り換えて、筋終板の絵（希望六号の八ページ参照）に書いてあります。ささえのつぼみみたいな物についている抗体が離れるから、その足が再生されて正常のような形になります。あくまでもこれをやりますのは、たたく事によつて神経筋終板の再生をはかるわけです。再生が行なわれますとできましたアセチルコリンが足の隙間を通つて筋肉の繊維に到達するから、筋繊維はまた元のようになる、これがこの方法の原理であります。一番悪さをしてるところのこの抗体をなるべく取り除いてやろうという考え方です。しかしながらこの希望六号にも書きましたが、抗体の低い人に試みに血漿交換してみました、非常に効果がある事がわかつております。とすると犯人はだれだろうという事になりますが、先ほどもお話したように、ACHR抗体以外の抗体が、大した事はないのですが

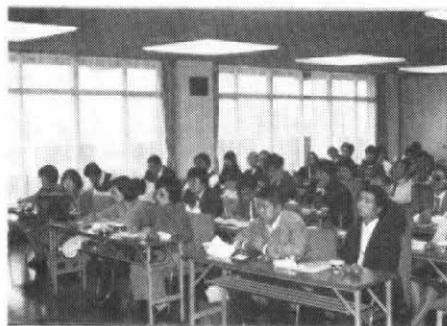
悪さをしている事になり、今その方向に向つて研究が進められている次第です。さてアメリカは大国だし、お金持ちだし、これだけの事がわかれば、どんどん血漿交換が行なわれて、たくさんの症例が出るはずなのに、なぜ二十例ほどしかないのかと皆さん不思議に思われるでしょう。私も不思議に思ひむこうの連中に尋ねてみたのですが、例えばいかなる研究でもマスプロダクションをやりますので、日本では日曜日にも細々と研究室に出かけ、動物実験をやっている間に、敵はわずか一ヶ月ほどの間に、動物を百匹、二百匹と使い、一気にデータを出すという事をやりますので、当然日本の百倍も二百倍もやるだろうと思うので、かかるといふ、なぜかと申しますとお金がかかるからであります。一回取り換えますのに（三〇）約千ドルかかります。今のレートが約二百円ですから、一クール五回としますと、約百万円ですね、アメリカというのは医療費が高いですから、血漿交換だけで百万円、その他の医療費といふのはとても高く、一週間に二、三百万取られたら普通の人ではできないですね。患者さんの方から断わるケースも

あるそりです。それに較べて日本では難病対策が進んでおりまして、治療費の公費負担が行なわれており、現在私共で血漿交換をやっております患者さん達もまったく無償でございます。全て難病としての恩恵を受けているわけで、アメリカですら悩みの種がお金がかかるといふ事だとしますとちよつと寂然としないものを感じます。まあ日本のMGの方々は思わぬ所でアメリカより良いところがある事を、感じとつていただきたいと思います。

それからもうひとつ問題になりますのは、副作用の事なのですが、これを繰り返すとどんな事が起きるのだろう。いろいろな問題があるのですが、血清中のたんぱくが減るであろうとか、カリウムが減るであろうとか、コリンエステラーゼが減り過ぎるだろうとか、色々なデータが実験的に報告されております。一番恐いのは血清肝炎ですが、私共を含め日本、イギリス、アメリカと五十例ほどありますが、まだ一人も血清肝炎を起した例はありません。長い将来どんなアクシデントが起きるかわかりませんが、十分な準備態勢の下で慎重に行なう必要があると

思いますが、いずれにしましても、いくら薬を使ってもだめ、手術もだめしかも二回繰り返してもだめという方もおられ寝たつきりの植物に近いような方もいらっしゃるし、頭がすっかりしておられるのでよけい悲惨ですが、そういういわゆる激しいブリトル型の難治性の方が、これをやった途端に目をきよろきよろ動かすし、起き上がるし、食事も自分で食べるし、ご本人はもとよりわれわれも大変驚きでありました。日本ではお金の問題はいいとしまして、現在のところ時間もかかるし、マンパワーもいるし、医者看護婦が一定の時間その人のために釘付けになりますし、そんな問題を考えますと、だれにでも実施するわけにはいきませんので、交換の適応としまして今申したように、どんな薬をやってもだめ、手術をしてもステロイドでも、カリインシユリンの点滴をやっても何をやってもたぬな重症な方を対象に血漿交換をやっている次第であります。そしてその数を増やすだけが目的ではありませんし、このような事がどの位有効で、どの位長続きするのかという事をはからなければいけませんし、その間に不測の副作用がない

とは断言できず、そんな意味からも慎重の上に慎重でなければいけませんし、できるだけ自分達のデータを全国の関係者が集まる度報告しまして、お互いの情報を交換していきたいと思っております。あれほど勇敢なアメリカ人でもこれをやるにはかなり慎重で、経済的に苦労している事を知っていたら、現在のところこの方法はきわめて有効な方法であるけれども、そのためにはなお今後改善していかなければいけない問題が、まだまだたくさんありますし、これだけ知っていただければ私の話は十分満たされるわけがあります。



(講演に聞き入る参加者達)

「小児ステロイド療法の現状と展望」

瀬川小児神経学クリニック 瀬川昌也先生

私のお話したい事は、今現実に広く行なわれているステロイド療法のいわば限界というのはどういふところか、またステロイドを今後も将来的にやっていくとすれば、どのようにすればある程度の効果を上げられるのだろうか、そういう点をお話したいと思えます。これについては、各専門家により多少の差異がありますが、今日の話は、主に私の考え方を中心としてお話ししまして、あとで質問のところでありましたら、色々細かな所をお話したいと思えます。

小児期の筋無力症(以下MGと略す)に対してステロイドを介したのは、数年前でございまして、このステロイド療法をやったのが、全然価値がなかったかというところでもございませぬ。それは、それまで主に抗コリンエステラーゼ剤以下抗ChE剤と略す)だけで治療してきた時には、年に一、二の方が非常に重症なクリーゼという状態を起こしまして、ほとんどの例が不幸な転機をとられた事

を記憶しております。しかしステロイド療法を行なうようになって以来、数年以上経っていますが、それ以来私の関係する病院では、ほとんどクリーゼを起こし不幸な転機をとられる方はなくなっております。従来の状態とステロイド療法後の状態を厳密に比較する事は難しいわけですが、臨床的に考えて当然ステロイドを使わなければ、クリーゼを起こして不幸な転機をとった方々も、それを起こさずに済むようになっており、これはひとつの明るい効果であつたわけです。しかしながらステロイド療法を行なつても、中にはステロイドにも治らない例、またステロイド療法をやつたがそれをなかなか切れない例、切つても後で再発する例がかなりあります。そして再発した方には、前と同じようにステロイド療法の効果を期待しても、前と同じには得られないのが現状であります。そこで今日の話は、ステロイド療法の今までの効果がどうであつたか、またそれに対して有効例、無効例、再発した例はどんな症例か、そして、それらはなぜ無効であり、なぜ再発したのか、そしてそれらを踏まえて、今後ステロイド療法をやつていく

には、どういう形でどんな考えで始めたらいかがという事をお話したいと思ひます。

最初にステロイド療法の効果、私共の成績からお話しますと、一九七三年に私がまとめた症例、二十三例にステロイド療法を行ないました。その時の効果を、著しい効果がありほとんど症例が無くなつた例（著効）、わずかに症状が残っているがほとんど正常になつた例（有効）、そして従来のものよりも少しは効いたけれども、たしかに効いてはいるがはつきりしない例（微効）、それから症状がまったく変わらなかつた例（無効）、この四つの例に分けてみますと、七十三年の二十三例中、著効例七、有効例五、微効四例、無効七例でありました。これはパーセンテージに直すと、著効三十%、有効二十二%、微効十八%、無効三十%という事になり、著効と有効を合わせますと、だいたいこの時は五十二%に有効だつたわけですから。この例は、先にお断わりしておきますが、従来の抗ChcHc剤で非常に抵抗しまして、無効であつた例についてこういう結果を得たのであります。そのため五十二%の確率といつても割合

☑ ステロイド療法の効果 図B

	1973年	1976年
著効	7例(30%)	12例(38%)
有効	5"(22%)	11"(34%)
微効	4"(18%)	5"(16%)
無効	7"(30%)	4"(12%)
	23例中	32例中

良かったと言ふことが言えます。またその後新たにステロイド剤はどういう場合に使うべきかについて、ひとつの治療指針を決めました。三年間をまとめたのが次であります。これは私と共に、私の後を大学の方でやっております東大小児科の水野君のデータが中心でございます。それには三十二例を行ないまして、著効十二例、有効十一例、微効五例、そして無効が四例でして、各々三十%、三十四%、十六%、十二%となります。これをごらんになれますように、ステロイド療法の治療指針を定めましてから後、著効、

有効例が、非常に上がっていて、無効例が少なくなつた事がおわかりになると思います。この方法でステロイド治療しますと七十二名の例が有効になつたわけでありませう。それではこれはどのような治療指針を使つてこういう形になつたかという事ですが、最初の状態の時に無効例や効果のなかつた例がどのような例か検討してみますと、薬を使い始めてから（抗Che剤を使い治療を始めてからの）期間が問題になりました。これはもちろん発症からの期間ですが、発症から三年以上経過した例は、非常に効果が落ちてゐる事、特に全身型ではなく眼球症状だけに症状が残つて、それが抗Che剤に無効であつた例、そして三年以上経つた例はほとんど無効であるとの結論に達しました。そこで抗Che剤が無効である例を早く見つけて、無効であると思つた時は早いうちから、発症から早いうちからステロイドを使えば良いと考へてやりだしたのがそれからでして、このような結果が出ております。それでもやはりこの時でも三年以上経過した例とがありますので、無効例もありますが、しかしながらここでそういう事をしてはまだ無効な

例や、効果のはつきりしなかつた例があつた事は確かでありませう。そしてそれと共にこういう方式をやつておられますと、この方式でも無効または再発する例が見つかつてきたという形であります。ここでこの無効例、微効例、再発例についてどんな特徴があるか最近検討しております。

まず再発例の中には確かに著効の例のうち、長い経過をたどつた後、十例のうち四例が再発した事が認められております。著効十例中四例が再発、そのうち全身型二例、眼筋型二例となつております。ところが注目すべきは、著効例以外の再発例、無効例は、ほとんど全てが眼筋型であつたわけですね。眼筋型は小児に多い事の特徴とするわけですね、この目の症状が残るのが中心でありまして、そのうち問題になりますのは、斜視（眼位異状）、眼球運動障害、そして眼瞼下垂で、この順で無効な例が多く認められております。斜視が治らない例が一番多く、その次が眼球運動障害、眼瞼下垂です。それではここで一番問題になるのは、眼筋タイプの中のステロイドに抵抗するのはなぜか、また完全に効いたはずの全身型でも、再

発した二例はどういう特徴があるかです。これらの例には再びステロイドを使ひましても効果が無い、ですから、これが非常に重症になつた時は、血漿交換を行なつてもいい例かもしれませんが、早めに行なつてもいいかもしれないし、その他胸腺摘出等を行なつてもいい例かもしれませんが、それを、どういふ特徴があるか、完全に効いた例とどこが違うのかがひとつの問題となつてきます。そこでステロイド剤のこのような効果は限界がありませうけれども、この限界はお子さんお子さんによつて違います。全部のMGにステロイド剤が限界あるわけではなく、このお子さんは、ステロイド剤で完全に効いてしまふ、けれどもこのお子さんは、ステロイドを使わなくても抗Che剤だけで効いてしまふ。ステロイド剤を使わなければいけない例、ステロイドを使つても限界がある例、そういうものをどの時点で早く見つけ、早い時点で次々治療する事が、一番無難でいい効果を出す治療になります。そこで今私共がどういふ事を考へているかとの事になりますが、少し話が別になります。MGを治療する時にどなたも最初は抗Che剤を使ひませう。

それでMGかどうかは、テンシロンテストでわかるのが普通です。テンシロンを臨床的に良く見てみますと、テンシロンという小さな静脈注射をしまして、目が開く、声が大きくなるという事をMGの診断の最初にやると思いますが、テンシロンに対する効果はプラスで、その時に普通に飲む抗Che剤を使うとその効果もあるという例が第一群としてあります。そして、テンシロンをしますと有効だが、飲んでもあまり効果が出なくなる例があります(第二群)。それからもうひとつは、テンシロンについて効果があまりはつきりせず、普通は目などはつきりと開くのですが、あまりはつきりしないし、そして抗Che剤を飲んだ時、メスチノン、マイテラーゼがひとつも効かない、量を増やしても効かない例があります。(第三群) もうひとつは、テンシロンにも服用にもまったく反応しないもの(第四群)、どうも子供のMGはこの四つのタイプに大きく分けられるような感じをもっております。そのうちこちら(図C)と関連いたしますと、最初これを一四群に分けますと、ステロイドがまったく効かないのは四群の例で、主に眼筋症状

☑ テンシロンと服用抗Che剤によるMG患者の区分

図 C

1 群	(+)	(+)	(+)	(-)
2 群	(+)	(-)	(+)	(+)
3 群	(±)	(-)	(+)	(+)
4 群	(-)	(-)		
	テンシロンの効果	抗Che剤の効果	免疫複合体	Tリン球の異状

であります。テンシロンを入れても目が開かないし、目も動くようにならないし、もちろん抗Che剤(マイテラーゼ・メスチノン)を飲んでも効きません。そしてステロイドも効きません。この例はよく検討してみますと、非常に長い経過をとって、眼筋がおそらく普通の最初の状態と違って他の変性を起こしていて、どう筋肉を刺激しても動かない、一部が固まってしまったようになっている例と考えられます。この例は、目が下がって動かないけれども、MGであまり動かないようにしていたため、筋肉が固まってしまった例でありまして、抗Che剤でも他の治療でもおそらくは何も効果がなく、眼科的手術でも良い位置に持っていないかなければ、効かないのではないかという例であります。これらの例にはどうしたらよいかというと、早期から正しい治療をして、そんな例にしない事が大切であります。問題として次に一三群の例は、どうするかという事です。一群の例、テンシロン、服用の抗Che剤が効いている例については、約三十名の例が抗Che剤の服用だけで完全に良くなります。それを使って効果があり、服用を止めて

ステロイド療法について話される

瀬川先生



から一年以上まったく薬を使わないでいい状態を保っている例が、約三十％あります。ところがその中で、抗ChE剤が効かなくなってしまう例があります。そしてその中で、テンシロンも後で効かなくなる例がどんな問題を持っているかという事が、今日これからの問題です。さきほど宇尾野先生から抗体の話が出ていました。この一、二、三、の例は、免疫学的な変化を見てみますと、それぞれ特徴ある変化があり、独特のタイプがあります。一、の例は血液中を見ますと、

免疫複合体という(MG以外の自己免疫疾患にも見られる)ものが存在します。

しかしながらこの例では、血液中のTリンパ球という、リンパ球のひとつの細胞には異状が見られておりません。これが第一群の問題で、この状態であった時に抗ChE剤だけで完全に治ってしまったのは、経過中見ておきますと、この免疫複合体というものがだんだん減ってきて、ゼロになってしまいう例が、このように抗ChE剤だけで効いております。ところが、二群、三群の例になりますと、免疫複合体がありますし、Tリンパ球の異状もあります。この二と三の例のようにTリンパ球に異状ができますと、抗ChE剤治療に対する効果が落ちてきます。その時に初めてステロイドを使うわけです。ステロイド剤を使つてすつかり良くなり、後で再発しにくい例は、ステロイド剤を使つていると、免疫複合体と共にTリンパ球の異状がすつきりなくなつてしまいう例が、ステロイド治療に効果のある例であります。ところがステロイド剤を使いながら、Tリンパ球の異状がなくなつたり、また出てきたりする例、これは三群にあります。ステロイドを切りまして

もまた再発する。ステロイド剤に抵抗する型であります。ですから子供のMGの場合は、まずテンシロンテストと抗ChE剤の反応がどうかをチェックすると共に、免疫学的な検査を良くやります。免疫複合体、Tリンパ球の異状があるかを見て、Tリンパ球に異状があつた時にステロイド剤を使い、ステロイドの効果で早くTリンパ球の異状がなくなつてきた時には、ステロイドだけで効くかを考え、使つてもなおかつTリンパ球の異状が出た時には他の治療を考えるといいわけです。こういう治療を行ないますと、比較的早いところから手をうつ、さきほど宇尾野先生も二度目のリバンド、再発した時にまた抗体が上がってくる。その早いうち手をうつ事が効果があるとおっしゃいましたが、それはその通りであります。これを見ていて早いうちからステロイドを使うと効果があると思えます。このようにしますと全身型を含む子供のMGは、比較的ステロイドだけでもある程度の効果があると考えます。それでもうひとつ残つた眼筋型ですが、眼筋型の最後の症状として残る眼位異状、斜視、眼球運動障害の主な原因は、MGで

あると共に、子供の時起こりまして、最初には大抵片方の目だけで起きますが、その時に悪くなった目の、視力が落ちてしまふ事が、その目の斜視と眼球運動障害を長く残す原因となります。そこで子供の場合は最初に起こった時に、目が上がればいい、動けばいいだけでなく、本当にその目を使っているかどうかを見る必要があります。大人の場合は、斜視が出たとか、眼球運動の異状が出ると、二重に見えて非常に不可解に感じます。しかし三才よりもっと小さい子供は、厳密な意味で両眼視をしていない、右で見たり左で見たりする状況があります。その時に片方の目が外にいつていると見にくいため、頭でそちらを使わなくしてしまひ残ったいい方だけで見えていますので、右目がそちらに行つていれば右目が弱視になり、頭の方から良い命令が来なくなり、いくら筋肉を末梢で治しましても、まん中に寄つて来ない、そんな状況があります。そこが子供の眼筋型のもうひとつの特徴であります。こういう点を考慮しますとステロイド剤の効果のうちの無効例をだいぶ減少させる事ができると思ひます。

最後にステロイド剤は、色々な点で副作用がありますし、問題がある薬ですし、それを子供の時にどんな形で使つていくか、必要があるかが問題となります。もう少しはつきりしますと、Tリンパ球の問題ですから、子供の時に胸腺を摘つてしまえばいいかという事がひとつあります。スエーデンの一部では、子供は眼筋型でもMGとなれば必ず胸腺を摘るという形にしまして効果を上げております。しかしながら胸腺を小さい時に摘つたら、大人になってからどうなるかという事は、動物実験でも正式なデータはなく、子供の免疫学を専門的にやっている方でも、それについては正確な結論を出していませんし、そうしますと初めから胸腺を摘るという状態をあまり早い年齢にもつていくよりも、ステロイドをうまい形で有効な量だけ使うという形にしておきますと、免疫学的問題とか、その他の副作用を比較的押さえて、胸腺を摘つてもいい状態に、胸腺を摘つても効果のある状態にもつていける。あるその年齢までもつていける事があり、その点子供の場合は、ステロイド療法をまだまだうまい形で治療する必要があると思ひます。子供

の時にもうひとつの問題は、このような形に臨床的に分けられるのと、免疫学的な問題とが非常にうまく一致するのは、大人の場合見られません。それは大人のMGが本当の発症がどこまでくるのかわからないのですが、子供の時は眼筋型だけの非常に軽い状態でも免疫複合体が出ております。それがどの時点から出てきたのかわからない、免疫複合体ができて症状がない状態があるわけです。ですから成人になった時には、それがかなり前からできて、色々な所に問題を起こして非常に複雑となっています。ですからその時の治療概念をそのまま単純に子供にあてはめるのは難しい問題があります。非常に最前線に小児科のところ、うまく最前線の状態で治療をしてしまつと、事を大きくしないでよくなる。この時まだステロイドの効果は、十分な正しい使い方をするれば、ある程度の効果が得られる有効な治療法だと思ひます。これにはかなりの検討が必要かと思ひます。今後の検討にまかせますが、私共はまず抗コリン剤で治療して、この系列を見ながらステロイドを使つていく事が今の治療指針だと思ひます。

「胸腺手術と血漿交換」

都立府中病院外科 二宮景光先生

この会にお招きいただきましたのは、今日で三年目でございます。従来はほとまりのないお話をしたように記憶しておりますが、私共の病院の経験の中から手術成績を向上させるため私共がどのような努力をしているか、患者さんのご協力を得たいという事について主にお話したかと思えます。

今回一ヶ月ほど前に、私共外科医の学会であります胸部外科学会というのが長崎であります、三時間にわたって胸腺の、特に筋無力症（以下MGと略す）に関する外科医が集まりました。司会をなさったのが私の先輩と阪大の正岡先生でしたが、結論から申しますとMGに対する胸腺の手術につきまして、外科医はすでに結論に達したと申し上げても過言でないと思えます。それについて遂次ご報告申し上げます。と申しますのは、胸腺手術にかなりの経験を積んでまいりまして、一番多いのが大阪大学の約百五十例、東

北大の約百例、京都の北野病院と私共府中病院で約五十例づつ、そして名古屋、岡山で各々三十例づつなどの経験が積まれているのです。そして一番問題になりましたのは、手術方法（皮膚をどこで切るか）でして、研究班会議でも数年来問題になったと思いますが、結論として外科医は全て胸骨を開けるといふところに達しております。首を切るという表現で申しわけないのですが、勁部の横切開これは慶応大学の吉松先生が主唱して、それなりの成績をお上げになったのですが、これは、対象を若年の方にしたという特異点を理解しなければいけない事として、特に症例の多い大阪大学では、いわゆる吉松方式と胸骨を開くといふふたつの方式の、手術成績を検討しまして、細かい数字は記憶しておりませんが、あきらかに差位がある。またこれは京都の大学のグループですが、胸腺という組織が胸骨のうらだけでなく、難しい言葉で申しますと、異所性胸腺と申しますが、それが心臓の周囲ですとか、甲状腺の周囲ですとかにある事がはつきりしてきまして、胸骨を十分開いて、そしてできる限りの視野で、可能な限り縦隔を廓清するのが

良いという事になりました、外科医はまず八十%以上その方式をとるといふのが現状でございます。それから年齢についてでございますが、従来、中高年の方の成績はやや劣るといわれておりましたが、手術結果が集計されるにたがって、それほどでもない、中高年の方でもけっして手術の対象からはずれる事はないといえるようになりました。それから今、瀬川先生からお話がございましたが、小児の方はどうするかというわけで、これは私共はお話するだけで経験があるわけではありませんが、最少年令は、吉松先生、あるいは東北大学で、一才六ヶ月、一才七ヶ月という患者さんがあるそうです。まとめたものとして、十五才以下の十二例の経験をお話しになりました、二、五年で安定するという事でございしますが、だいたい復視が出現すれば適応と考えるとの事でした。それから従来、男女の性差によって違いがあるというのが外国のデータにあったのですが、日本のデータでは、男女によって差がない事が次第にはつきりとしてきました。それからもうひとつ、術前の有症期間が、短ければ短いほど成績が良いというのは



(外科的立場から話される二宮景光先生)

常識になっておりますが、けっして長いからといって手術の対象ではないという事はありません。これは私共が、宇尾野先生よりご紹介いただいた患者さん達もそんな経過を経ております。それともうひとつ、阪大の正岡先生のまとめでお話がございましたのですが、術前の経過が一年より三年、三年より五年という事でかなり成績が変わっております、だんだん良くなるという事が次第に明らかになっております。手術をして早期に具合が悪いからといって、けっしてあきらめる事はないとの結論であります。それか

ら特に女性の患者さんの妊娠、分娩の話も出まして、もちろん妊娠、分娩時には看視は要するけれども、一概にあきらめる事はなく、六人の患者さんに七回の出産があつたと報告されました。私共の病院では、適応その他につきましては、神経内科の先生方のご指示を仰ぐわけですが、問題になりますのは、眼症状、オクカーマンのI型ぐらいの例で手術するかどうかでして、討議の結果、眼症状だけでは手術をするとか、手術を勧めるべきでないとの外科医の結論を得ました。それと大変喜ばしい事で、私が過去二年間ここで話し申し上げたのでございますが、大分症例経験を重ねてまいりましたので、手術の直接死亡、嫌な言葉ですが、手術をお受けになって亡くなる方が絶無となっております。ただ術後の処置につきまして、呼吸補助をするとか、ブレドニンをどうするとか、抗ChE剤はどうするか等、使用方法についてはいくらかの試行錯誤がみられました。私の経験から申しますと、手術方法、手術経過につきましては、各施設共ほぼ安定した成績が得られるようになったと思ひます。これが前段のお話でして、後段の話は血

漿交換についてでございます。

私は大学におりました時に、心臓の手術のために血液を用意するという仕事を長年やっております、いくらかでもその智識がお役に立つかと思つたわけですが、細かい事は、宇尾野先生、これからの荒畑先生のお話もございまして、。実は私も今年の七月末にパリで国際血液学会と輸血学会がございまして、その節にヨーロッパで血漿交換をやっておりますひとつの雄であります。ロンドンのロイヤルフリーホスピタルを訪れました。あいにく夏休みでしたので、先ほどから頻繁にお話が出ています。抗AChR抗体を測定しているドクター・ミセス・ビンセントだけにしかお目にかかる事ができませんでしたが、三年間に十三例の経験を積まれているとの事で、先ほど宇尾野先生からお話がありました。一回の血漿交換で二年保持している症例もあるような話でした。そのまま引き続いてパリに乗り込んだわけですが、血漿交換というのは私も不勉強でして、実はその学会でもうすでに四題の発表がございまして、MGに対して二題、あるいは血友病であるとかその他の血栓性の紫斑病で

あるとかに對するものがありました。翻つて私共が色々と文献等を見てみますと、盛んに話が出ています。非常に高価な機械がなければという事ですが、オーストリーのザルツブルクの近くで、普通に輸血用の血液を採血しまして、それを遠心して戻すという事でもできるとの事です、すでに二百二十例の経験があるという報告が見つかりました。これはMGを主体にしたものではなく、主に血液疾患に對してのもので、そういう事ができるという事でもあります。パリの学会で私は方々色んな機械を見て回つたのですが、コンピューターで有名な、IBMがやはりヘモネクティクスと同じような考えで機械を考案しておりまして、ヘモネクティクスは一回に患者さんから、二百五十〜四百cc位取らなくてはいけないわけですが、IBMのは非常にその量が少なく、効率良く血漿交換できるという機械もできております。さつき宇尾野先生から非常に前途の明るいお話がありました。外科医は外科医で考えといいますが、アイデアが違ふようでして、東京女子医大におります私共の仲間に聞きましたも、例えば人口腎臓のホロファイバーみたいな

ものを使ひまして、ヘモネクティクスのような大型のものを使わなくても血漿分離する事ができる。これは私共の方で近々臨床に應用できると思ひますが、そんな考え方、それからMGに限つては抗Ae h-R抗体というひとつの目印がございますが、そういう物を何かで吸着しようではないかという考えが当然起きてくるわけで、パリの学会ではアメリカの方からひとつ発表がございました。そういう事で血漿交換そのものにつきましては、私もお手伝ひ申し上げたのですが、まあ機械を使うにしろいづれにしても血漿交換する時には、少なくとも患者さんに二ヶ所の血管を確保せねばならず、できれば太ければ太い静脈ほど良いわけですが、長年闘病生活をしていらつしやる方ですと、なかなか静脈が得られないという事でございますので、やはり人工腎臓と同じように透析できるように、内シヤント、あるいは外シヤントという物を用いるという事が前提になると考えております。それから血漿交換で私共は全量を血漿で換えていたわけですが、ロンドンの話、パリの学会の話聞きますと、必ずしも全量でなくとも半分ほどを、乳

酸化リンゲル液とか、血漿増量剤という物に代えてやつてゐるといふ報告もございました。それから時間的には先ほどお話がありましたように、二〜三時間で血漿交換が一応できるわけですが、現在ヘモネクティクスを用いますと先ほど申しましたように、一回に採血する量が多く患者さんに負担がかかるという事がありますが、私共が考えております方法であるとか、IBMの機械を用いますとかなりそのような危険が除かれて、血漿交換そのものについてはまず安全にできるであろうと思ひます。機械がなければ話が進まない事もございますけれども、一応準備する血漿は私の先輩が日赤の本社にありますのでまいりましたところ、その血漿を患者さんや私共が心配する事はないという心強い解答を得ております。次に費用の点ですが、私共も都立病院で皆様も公費負担ではございますが、一応いたたくものはいただきたいという事で、計算しておりますが、こういう方法は画期的な方法と申しますが、治療費の算定ができませんので、だいたひ類似した保険診療点数で換算しておりますが、さきほどお話がありました。日本は安うござい



質問に答える4名の医師

左から宇尾野、二宮、瀬川、荒畑の各先生方

まして、安いといってもやはり一回十万円ほどでございますが……。これは血漿交換の使い捨ての機械がひとつ二万五千円、セットが五千円ほどいたしますので、それプラス人間の血漿代という事で実費でございます、われわれの看視料等は含まれていない事をご理解いただきたいと思えます。私の今日お話しした事を繰り返しますと、MGの手術方式について日本の胸部外科医はほぼ一定のレベルで一定の方針へ固った事、また血漿交換については、私の経験について紹介させていただきます。

「血漿交換について」

国立国府台病院神経内科 荒畑喜一先生

ただ今ご紹介をいただきました荒畑でございます。筋無力症（以下MGと略す）の患者組織である友の会が、武田会長さんを中心として多くの成果を上げてこられた事は存じ上げておりましたが、それを支援する形で、協力が活躍されている事を知って、とても素晴らしい事であると感じております。またそのご好意によりまして、今回モントリオールでの国際神経筋学会に、宇尾野先生、瀬川先生と共に参加できました事は、私にとって大変貴重なものでありました。この場をお借りしてお礼申し上げます。MGは難病の中で代表的なものでありますが、どのような病気でありまして、患者さんが真に望んでいますものは、より本質にせまる治療法と共に、周囲の人々のあたたかい支援の心であると思えます。今後共皆様の組織がいつそう発展されるものと心からお祈り申し上げます。

さて、本日は血漿交換療法というテーマをいただいたのですが、宇尾野先生、

瀬川先生、また二宮先生がいらしておられまして、とても私のごとき経験の浅い者にはお話しすべき事が見あたらないわけです。特に宇尾野先生からは、昭和四十七年の卒業間もない頃に、府中病院でMGのABCから教えいただきました、今日こうしてお話をしますのは、まるで学生が口頭試験を受けているような心境でございます。ですので今日は難しい事はさておき、血漿交換療法につきまして私が実際に試みました内容について、具体的にその印象をお話してみたいと思えます。

MGの治療としましては、従来から胸腺摘出術、副腎皮質ホルモン投与等の有効性が言われてきているのですが、最近の免疫機構の異状についての研究は、目覚ましいものがあります。これは先ほどから諸先生により述べられていた事でございますが、そういう風な事実から、レセプター抗体のような疫性の因子が、神経筋の伝達を阻害してMGを生じさせている事は、かなり間違いない事として、そのような根拠の上で、先ほど宇尾野先生からお話がありましたように、従来からの治療法に抵抗を示す、非常に

難治性のMGに対して、新しい治療手段として、血漿交換療法が海外で試みられました。そして臨床的な治療効果が報告されており、今日私が最初に申し上げておかなければなりませんのは、今回の国際学会でもシンブゾンという方が、述べておられたのですが、MGの治療というのは、総合的でなければいけないという事です。ここで簡単に上げても六つ位の治療法が浮かびます。ひとつは免疫学的な異状から、それを押さえるための胸腺摘出術、それから二番目として、かなり長期間にわたるステロイド剤も含む、免疫抑制剤の使用、三つ目として血漿交換、それによって抗体とかリンパ球等を除去するわけです。四つ目としては最も古いわけですが抗コリン剤の使用、五つ目は、MGに対して有害な薬剤を極力避ける事、六つ目として心理療法あるいは呼吸管理等のごく一般的な注意事項の管理、そういう風なものがありまして、それらを一人一人の患者さんについて、かなりきめ細かく総合的に見ていく事が大事である事を、最初に申し上げておきたいと思えます。

血漿交換療法につきましては、ブリン

トにも一部入っているのですが、一九七六年に始められております。最初ピンチング等の報告によりますと、症状の改善が、だいたい二日目位から始まっておりまして、それが血中の抗体の低下とファールレルに動いてくる。その後のドウという人の報告によりますと、胸腺摘出術や副腎皮質ホルモン剤等にやはり抵抗しましたMGの患者さんに対して、連続的血液成分分離法という特殊な方法で、一度に体重の五割という大量の血漿を交換しております。その報告では、五人のうち四人の患者さんに非常に目覚ましい改善が見られ、やはり抗体の減少が、その改善と良く一致していたそうです。私共は胸腺摘出術とかブレドニゾロンの長期大量投与であるとかの治療法にもかかわらず、症状の増悪を示した例、あるいは十分な治療効果の得られなかった例として、二名のMG患者に対して、われわれの輸血部の協力の下に、合計三十七回、五シリーズですが血漿交換を行なってみました。簡単に申し上げますと、方法は現在主にふたつありまして、輸血用の特殊なバッグを用いる。バッグシステムというものと、連続的血液血流成分の分離装置

を用いる方法がありますが、詳細は、今日おみえになっている二宮先生のご専門ですし、複雑ですのでここでは省略させていただきます。いずれにしても私共の場合は、一回に〇・六と一との血漿を交換しまして、それを連続的に六日から十日ほど行ないます。合計約四・五と五との血漿交換がそれによって行なわれます。臨床効果の判定方法というのは、今お配りしたプリントの一番最初に太い字で書いてありますが、MGの患者さんは最もご存事のはずですが、MGの症状は一日うちでもかなり変動しますし、日によっても変わります。また出現する症状も患者さんによってまちまちですし、そういうわけで一部の症状とか、一つの検査だけで効果を判定する事はかなり問題になります。またあまり細かく分けすぎてもうまいかないわけです。その事は外国でも解決されていないと思えます。こういう風に考えますと、ここでは厚生省研究班の、ちょうど宇尾野先生が班長をされていた時に、平山先生(東京大学)達が出されました効果判定法が、この表となるわけですが(図D)、かなり臨時的には優れた判定法だと思えます。われ

臨床症状の判定 (SCORE表示) 方法

眼 症 状	{ 眼 下垂 眼 球運動障害	それぞれにつき - …… 0 点 + …… 1 点 # …… 2 点 を与える。
球 症 状		
筋力低下	{ 四肢脱力 呼吸障害	
抗ChE剤	{ 必要ない 有効 微効 無効	
		…… 0 点 …… 1 点 …… 2 点 …… 3 点

図 D

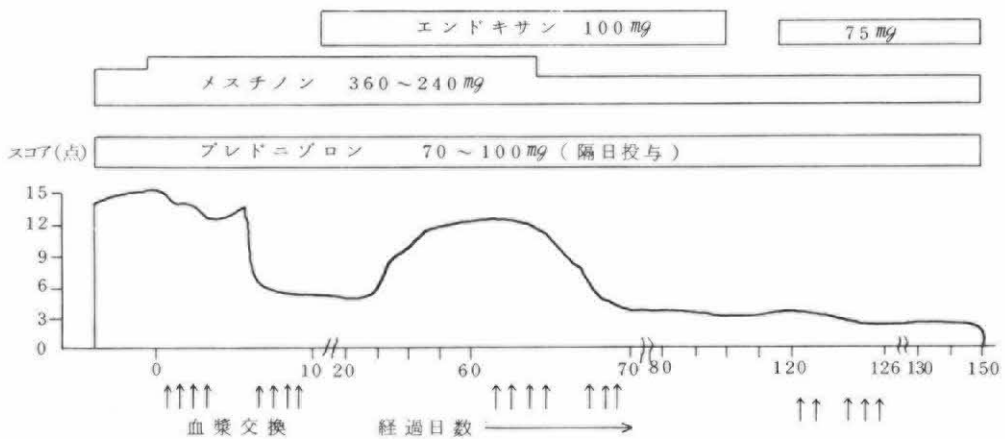
われがこれを利用して計算しますと、最も悪い状態が十五点という事になります。スコアが高いほど重症になるわけです。また適時にテンシロンテストとか、筋電図、肺活量等の測定は試みてあります。私共が行ないました二例のうち、最初の例は、三十四才の女性でして全経過七年のMGです。二十八才の時第一子を分娩されてから直後に眼症状で発病しまして、その二ヶ月後に嚥下困難、発語障害等球マヒ症状が出現してあります。当初は抗コリン剤である程度コントロールされておりましたが、発症から一年後妊娠をきっかけにコントロールを崩し、その際妊娠中絶を余儀なくされております。昭和五十一年の三月に胸腺の摘出術を受けまして、ブレドニゾロンの大量投与が開始されておりますが、症状の改善は十分でなく、常に動揺し、五十一年の十二月に感冒様症状をきっかけにクリーゼとなり、第四回目の入院を私共のところへされております。入院後ブレドニゾロンを最高百二十mgまで試み、それに加えて免疫抑制剤も用いてみたのですが、症状の改善はあまり十分でなかったという事で血漿交換に踏み切ったわけです。その治療効

果について簡単に申し述べますと、十日間にわたって、合計五回の血漿交換を二シリーズ行ないましたが、症状の改善は三日目ほどから起こり、最後の血漿交換の頃に最高になりました。これは後でも述べますが、われわれのやった方法は、割と少量の交換を頻回やりまして、いかなればマイルドな方法でしたので、効果発現が外国の例と較べますとやや遅れております。その効果の最も良い時期には、抗コリン剤をまったく使用しない状態で普通の日常生活が可能になっております。MGの方にはそれがどういふ事なのかすぐにピンとくることと思いますが、それまでチューブ食で寝ていた患者さんが、起き上がって自分の身のまわりの事は全部行なって、患者さんの言葉を借りますと、「うどんつるつる、おせんべいほりほり」という具合で良く食べられ、もちろん声も非常に美しくなりました。そういう事で患者さんよりむしろわれわれの方が驚いたぐらいです。しかしその効果は約二週間ほど続いた後に、自然に元の状態に少しづつ戻っていきまして。そして六十日後に、今度は、免疫抑制剤を併用したまま第二シリーズを開始したとこ

ろ、最初のシリーズよりは優れた臨床効果がみられました。そういう事は今お配りしたプリントの図(図E)でも、下の矢印が血漿交換したところとして、一回目、二回目、三回目とスコアの上からは優れた臨床効果が得られたと思います。

第二例は、三十一才の男性で、五年を経過した患者さんですが、発症に先立って甲状腺中毒症状というものがありました。割と早期から球マヒ症状が出てきて全身型となっております。四ヶ月後に胸腺腫の摘出を行っております。術後プレドニゾロンの併用の下に、五ヶ月間は非常に良い臨床効果を得まして退院していたわけですが、その後再び増悪して一進一退を繰り返していましたが、昭和五十二年の二月にある精神的なショックがきっかけとなりクリーゼを起こしまして、第三回目の入院となりました。その前後に胸腺腫のこの例は再発がありました、そちらに対しては外科の先生と相談したのですが、コバル照射を試みております。腫瘍陰影はこれより消退しております。入院後プレドニゾロンの再増量、免疫抑制剤の併用を第一例と同様行なってみたわけですが、臨床症状はさほど改善しな

☐ 症例2の患者の経過



いという事で血漿交換に踏み切ったわけですが、第二例はそこに図(図E)がありますが、第一例と較べますと、やや効果発現までの時間が遅れております。そしてだいたい三日から七日目位に効果が出ておりまして、一シリーズの終了する頃に最も最大となりました。そして第二例では約二十日間ほど効果が持続しておりましたが、その後症状は次第に元に戻っております。約六十日後に第二シリーズを行ないましたところ、第一シリーズと比較しましてより優れた臨床効果があったように思われます。さらにその後五十日の間隔で第三シリーズを行ないましたが、一層安定した臨床効果が得られております。最近の状態はと申しますと、日本シリーズを見に行ったりで、割と生活全体もアクティブになっております。さてまとめてみますと、抗コリン剤、胸腺摘出術、副腎皮質ホルモン剤等、従来からの様々な治療法になおかつ抵抗を示しましたMGに対して行なった、血漿交換療法は、理論的にみましても非常に注目すべき新しい治療法と考えられます。しかしながら一回あるいは一シリーズに交換する血漿の適正量、それから適応症

例の決定、副作用等につきましては先ほどもお話がありました。なお今後に残された臨床的問題であります。ここで血漿交換を行なう上での問題点を整理してみますと、五つほど上げられます。一、輸血上の技術的問題、二、適応症例の決定基準、三、臨床効果の経時的变化の分析、四、免疫抑制剤併用についての検討、五、副作用の問題、以上のようなものであります。A c h R 抗体の問題は、非常に重要な点であります。私共の所では今のところ測定できませんで、府中病院の方へお願いしている次第です。一番目の輸血の技術的な問題については、本日一応省略いたしますが、二番目の適応症例の決め方については、プリントの右下に一応書いてみました(図F)、従来の文献報告の上ではこのようになっております。ピンチングなどでは、副腎皮質ホルモン剤や免疫抑制剤の無効例、またそれらが副作用のために使用できない例、三番目として、急性激症型のMGの初期コントロール例が上げられます。またドウらの例では、クリーゼを早く離脱するため、あるいは胸腺摘出前に呼吸機能を改善するため、そしてその後の寛解

重症筋無力症(MG)の血漿交換療法・適応症例の条件

ピンチング
Pinching氏

- (a) 副腎皮質ホルモン剤や免疫抑制剤の無効例。
- (b) 副腎皮質ホルモン剤や免疫抑制剤が、その副作用の為に、使用不能となった症例。
- (c) 急性激症型MGの初期コントロールのため。

ドウ
Dau氏

- (a) クリーゼをより早く離脱する手段として。
- (b) 胸腺摘出前に、呼吸機能を改善するために。
- (c) 胸腺摘出後に緩解の遅れている症例に対してそれを早めるため。
- (d) 副腎皮質ホルモン剤治療での、初期増悪を予防するための手段として。

図 F

が遅れている症例に対して、それを早めるため、あるいは副腎皮質ホルモン剤での治療の初期増悪を予防する手段として、以上のようなものです。こう見てきますと、いずれにしても血漿交換の適応例は今後さらにずっと広げられていく事が予想されます。しかし私共は、血漿交換の基礎的な、あるいは臨床的な経験がまだ十分でないという現状を踏まえ、不測の事故を予防するという意味からも、そうむやみに、安易に軽症例にまで拡大する事は、問題が多いと考えております。最近キーシーという方が、胸腺摘出を行なっていない症例に血漿交換を、毎週六とづつ十週間やりまして、血中の抗体は九十五%程度除去されているにもかかわらず、臨床的な治療効果はほとんどなかったという症例を報告しております。そんな事も考え合わせてみますと、現在の段階では、従来の方法が優先するものと考えます。適応拡大の可能性につきましては、今後の色々な研究に待つものではないかと思えます。三番目として、私達の症例を中心とした臨床効果の経時的な変化の分析ですが、外国では一度に大量の血漿を交換しておりますが、そ



(初めて総会に出席された荒畑先生)

の量が多ければ多いほど臨床効果は早く現われてきます。その日のうちに非常に良い臨床効果が出てくる場合もあります。そういう事で私共は、一回一部位、一シリーズで五部位という事もあって、効果の発現には三日から一週間位要しております。その次に免疫抑制剤は併用かどうかという問題ですが、ドウという人達が、免疫抑制剤が血中抗体に及ぼす影響を見ておりました、血漿交換をやらさず、免疫抑制剤だけで抗体価がどの程度下がるか検討しまして、結果はわずかに十四%しか下がらず、臨床効果も乏しかったと報告しています。私達の症例では、血

漿交換の前に、すでに免疫抑制剤とか、副腎皮質ホルモン剤等で治療を試みましたが、けれども、あまり臨床効果が得られなかった事から、今回の血漿交換に伴ってかなりすみやかに生じた、目覚しい症状の改善は、やはり第一に血漿交換を通してもたらされたと考えております。第二シリーズ以後の経過を見ておきますと、私共の症例でも免疫抑制剤の併用が、何か臨床効果の増強、あるいは効果の時続をよりもたらしていると考えられます。そのメカニズムにつきましては、AchIR抗体を急速に下げたという事が、フィードバックというようなものを介して、リバウンド現象を引き起こすと、そういうものを免疫抑制剤は抑えるという事を示されていますが、まだわかっていないようです。ただ私の経験では、同一症例で血漿交換を二回、三回とある期間をおいて繰り返しますと、よりスコアが安定していく事があるようです。血漿交換そのものが、免疫学的な悪循環というものを絶ち切る事によってMGを寛解に導いていくのかどうか考えられますが、一般的に言ってやはり免疫抑制剤の併用が考えられます。今回の国際学会でも、

ニューソンデービスという人達の一派が、免疫抑制剤と血漿交換療法について検討しており、免疫抑制剤だけでも彼らの資料によると、抗体の三十%以上が半数のMG患者で下がってくる。それに応じて臨床効果も得られていると示しております。これに対して血漿交換の抗体の下がり方というものが、かなり一時的であるとそこでは言われておりました。このような事から、長期的な治療法となるかならないかは、今後の問題として残っているようです。最後に副作用の問題について簡単に触れますと、過去の報告例では先ほど話がありましたように、静脈のシヤントを作るわけですが、シヤントトラブルによる感染症をみて、そのために血漿交換を中止しなければならなかった例もあるようです。私共の所では計三十七回の交換中、そのような副作用はありませんでした。もうひとつの問題は、かわりの血漿を入れるわけですが、その際にアナフラキシーのようなショックという風なものを引き起こす。というような事が文献例の中で一回あったようです。これについては、たとえば本来免疫グロブリンのある部分が欠損している症例で

は十分予想できる事として、術前に十分な確認をする必要があると思います。私共の例で具体的に認められました副作用は、ひとつは軽い程度ですが低たんぱく血漿、これは栄養の問題ともつながりません。それからじんま疹が何度か出ております。それから血清のGOT、GPTの一過性の上昇等があります。しかしそれらは他の検査等と総合して考えますと、いずれにしても軽い状態で、血漿交換を中止するほどのものではありませんでした。しかし、そういう問題は、今後長期的に経過を観察していく必要があります。だいたい以上とまらなのお話をしましたが、これが私共が現在までに経験しております、血漿交換療法の症例であります。

以上、総会でお話して下さった四名の先生方の講演内容を、できるだけ当日の口述内容に忠実に掲載いたしました。また図表等は当日配布されたもの等を使用しましたほか、こちらで作成したものもあります。当日快くお話し下さった先生方ありがとうございました。深く感謝いたしております。

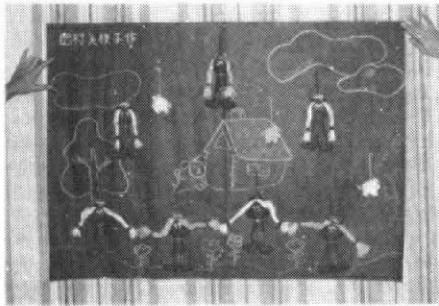
昭和52年度全国筋無力症友の会収支報告書

昭和52年4月1日から 昭和53年3月31日まで

収入の部		支出の部	
前年度繰越金	54,608	通信・運送費 (郵便・電話料含む)	568,396
本部会費	347,500	印刷費	862,900
支部会費	1,186,400	交通費	292,170
寄付金(協定会よりの 助成金含む)	1,275,939	消耗品代 (文具等を含む)	277,140
紙ナフキン等販売収益金	1,000,292	備品費	135,295
銀行利子	16,266	図書費	51,426
		支部助成金	300,000
		行事および患者会費用	157,706
		交際・諸礼(ボランティア 関係を含む)	394,673
		運営費	251,748
		事務所維持費 (光熱・水道料含む)	346,882
		人件費	50,000
		総会費	192,669
収入合計	3,881,005	支出合計	3,881,005

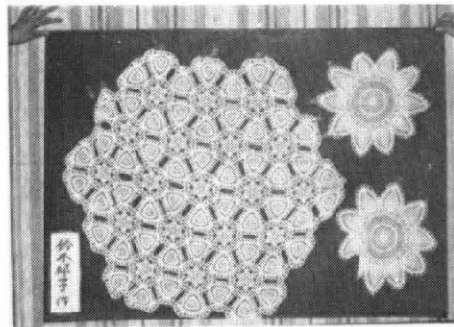
手作り作品の紹介

総会に参加された方は気付かれたと思いますが、当日会場入り口横に、会員の方の手作り作品を示いたしました。このページで紹介いたしますのはそのうち横浜の岡村美枝子さんの人形と、東京の鈴木邦子さんのレース製品です。写真でもわかるように、いずれも素晴らしい出来具合で、多くの方々が手に取ってごらんになっていました。苦しい闘病生活にも負けず、作品を創作されている事に頭が



(岡村美枝子さんの作品)

下がる思いです。今後もどんどん新しい物を作られて、機会ある度に私共皆に披露していただきたいと思っております。



(鈴木邦子さんのレース製品)

あとがき

十二月に入り、あちらこちらから否が応でも師走のあわただしさが伝ってまいります。皆様いかがお過してでしょうか。今年最後の本部ニュースをお届けいたします。今回は総会特集号として、

総会での医師講演を中心としてみま

発行所 身体障害者団体定期刊物協会 東京都世田谷区砧八二二一三
編集 全国筋無力症友の会 東京都東鴨一三二二〇
昭和四十六年八月七日第三種郵便物認可 昭和五十三年十一月三十日発行 SSKA 増刊通巻第四三〇号

定価 一部一〇〇円



した。総会に出席して医者の話を聞きたいのだが、遠くて行けない、付き添いがいないから出席できないなど、多くそのようなお手紙をいただきましたので、長くなりますが、できる限り総会での雰囲気を感じていただけるように、講演内容を口述そのままに近づける努力をいたしました。いかがでしょうか。

またこのほど実施いたしましたアンケートに、多数のご協力をいただき、十一月末で約五百通もの解答が、送られてきました。ありがとうございます。そして、その中に多数、私共に対する励みや助言、また近況を知らせる心暖まるお手紙が同封されており、本当にうれしく思っております。全ての方にご返事を差し上げられない事をおわびいたします。アンケートの結果は、集計が済みしだい発表いたします。しばらくお待ち下さい。日一日と寒さが増してまいります。くれぐれもカゼなどおひきにならないように、では良いお年をお迎え下さい。