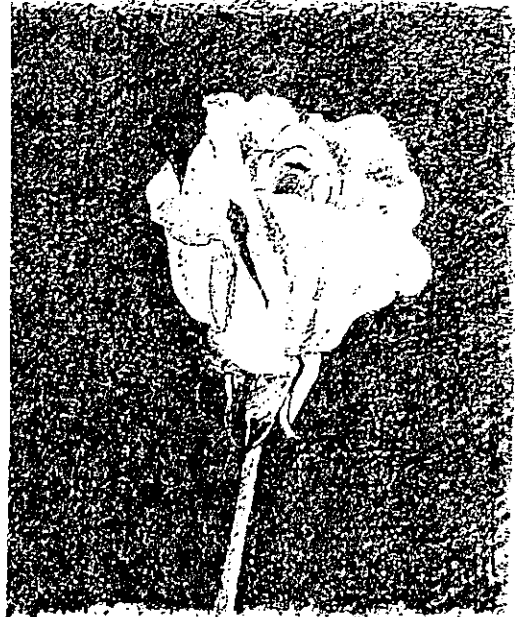


HSK

わたち

—全国筋無力症友の会道支部—
—ニューズ—

編集人 全国筋無力症友の会道支部
〒064 札幌市中央区南4西10
北海道健康センター内
発行人 北海道身体障害者団体定期刊行物協会
札幌市北区北13西1(神原義評)
昭和48年1月13日第3種郵便物認可H6K通巻195号
昭和43年7月10日発行(毎月1回10日発行)
わたちに 66 1部 50円



Kasumi

も く じ

- 函館地区医療講演会（記録）----- 1～16
- みんなのひろば----- 17
- 友の会事務局からのお知らせ・お願い----- 18～20
- 新入会員の紹介・住所変更のお知らせ----- 21
- 新事務局長から一言----- 22

- あとがき----- 23

毎月2回発行に
なりましたので事務局も
頑張り続けてまいりますので
皆様の頑張りをお願いします
下記



函館地区医療講演会(記録)

(63.3.20
於 函館市民会館
出席者 22名)

「重症筋無力症の治療と療養生治について」

講師 国立療養所札幌南病院 神経内科医長

松本昭久先生

「重症筋無力症」という病名は英語をそのまま日本語に訳した病名でありまして、重症と名がついていても、一般概念としての重症とは異なるものであります。

ご存じの通り神経難病の中では、この「重症筋無力症」は治療可能な病気になってきました。そして今もなお新しい治療の方法がわかってきておりますし、その原因についても解明されつゝあります。それで最近ではこの病気を単に「筋無力症」と呼んでいる人もあります。

そのようなわけで現在この病気は、他の神経難症(パーキンソン症・その他)のように治療法の全くわからない病気に比べると、大変よくなり易い病気の一つになりました。

以前、全道集会を函館で開かれた折に、連絡船の中で医療講演をした事がありますが、その後新しい事がわかってきておりますので、今日はその新しい事を中心に話をしたいと思います。

先ず最初に：力の無くなる原因はいろいろあるわけですが、普通、力を入れるという事は、脳の命令が神経を伝って筋肉に伝わり、筋肉を収縮させる事によって力が入るわけです。結局この経路のどこかに故障があると筋肉に力が入らなくなるわけです。

この「重症筋無力症」というのは神経の病気でもなければ、筋肉の病気でもなくて、神経と筋肉の間の病気です。

筋ジストロフィーは筋肉自体の病気ですが、重症筋無力症は神経から筋肉に命令を伝達するホルモンに異状が生じて起きる病気なわけです。病院で手術をする場合によく使用する「筋弛緩剤」は、手術中に筋肉が動くと困るので動かなくするために使用するのですが、それはどこに作用するかと言うと、この神経と筋肉の接合部（図を示して）ここに作用するのです。重症筋無力症は病気のために神経を伝わって来た命令が、このところ（神経と筋肉の接合部を指す）で筋肉に伝わらなくなる誤りです。

神経から筋肉に命令を伝える役目をするホルモンを「アセチルコリン」と言います。神経の方から出たアセチルコリンを筋肉の方で受け取る場所があって、これを「アセチルコリン受容体」と言います。アセチルコリンがアセチルコリン受容体によって受け取られると筋肉が収縮する仕組みになっています。

重症筋無力症では、このアセチルコリン受容体に別の物がくっついて、アセチルコリンが筋肉の方へ伝わるのを妨げていることによって起こる病気である事がわかりました。それでは、このくっついている物は何かと言うと“抗体”なんです。

では、“抗体”とはどんなものか簡単にお話しますと、人間の体には防御反応というのがあって“抗原抗体反応”が起こります。即ち“免疫反応”です。これは体の外から体の中に何か異物が入って来ると、それを撃退する免疫が出来ます。だから一度かかった感染症に抵抗ができるのは、この病気に対する抗体が体の中に出来るからです。これと同じことが、間違っただけでアセチルコリン受容体に対して抗体が出来ているのが重症筋無力症患者なんです。この抗体を“抗アセチルコリン受容体抗体”と言います。この抗体の産成には、胸腺が関与しているという事もわかってきています。

どうしてこの事がわかったかと言いますと、これは、胸腺腫を伴った重症筋無力症の患者さんの胸腺を摘出したところ、たまたま重症筋無力症の症状も良くなった事例があり、これは重症筋無力症と胸腺の間に何かの関係があるのではないかと研究が進められた事が、病気の本体のわかるようになったきっかけです。(胸腺というのは胸骨の裏側にあって、赤ちゃんから子供の時代にかけて、外から侵入した病原から体を護るために

抗体を作る器管であって、大人になると脂肪に置きかわってしまつて、胸腺はその使命がなくなります。それが、たまたまいつまでも残つて腫瘍を作る事があります。)

この胸腺由来のリンパ球がアセチルコリン受容体を外部の異物と間違えてこれをやつける抗体が作られる、という事がわかりました。

今まだわからないのは、なぜ外部の異物と間違ふのか？、抗体の出来るきっかけは何なのか？という事です。

重症筋無力症には幾つかの型があり、その型によって治療法も違って来ます。これを大別すると

A. 成人型

B. 小児型

に分けることが出来ます。そして小児型は成人型と基本的に大きく異なっています。

病 型 一 覧

A. 成人型

B. 小児型

1. 眼筋型

1. 新生児型

2. 全身型

2. 若年型

・急性激症型

・晩期重症型

・筋委縮型

B.1 新生児型： 母親が重症筋無力症である場合、母体の抗アセチルコリン受容体抗体を受け継いで生れて来て、一時的に重症筋無力症の症状を現わすけれど、生後時日が経過するに従って症状が消えていくものを言います。

B.2 若年型： この型の人の中には生れながらにアセチルコリン受容体が悪くてアセチルコリンを受け取れないか、又はアセチルコリンそのものが悪い場合もあります。

この型では、次第に症状が悪くなる事がなく、眼症状だけであって、全身型に移行する事は少なく、又成人になると改善する場合があります。従って若年型ではその治療法も成人型におけるのと少し異なってきます。

若年というのは何歳位までを言うかという点、大体子供は6歳位になると大人の成人型と同じ特徴をもつようになりますので、それ以前のものを若年型と言います。

A. 成人型： 成人型には、眼筋型と全身型の二つしかありません。急性激症型・晩期重症型・筋委縮型等は、まだ治療法が確立していなかった時代に、治療法がなくてドンドン症状が悪化したものに対して分類したものであります。

・急性激症型： 罹患してすぐに急激に症状が悪化したものに対して名づけたものです。

・晩期重症型： 罹患後しばらく期間を経過してから、重い

症状を呈したものに対して名づけたものです。

・筋委縮型： 重い症状が長く続いた後に生ずる現象であつて、筋委縮という型があるわけではない。他の人と共通する現象であります。

A.1. 眼筋型： 眼だけに症状が現われて、他に症状が出ない場合のタイプです。眼がよく動かない、睨が垂れ下がる、物が二つに見える等の症状が現われます。この眼筋型だけの場合は病状がそんなに悪くならない(悪くなくても眼だけであるという事)のと胸腺摘出手術が必ずしも有効でない事もあつて治療法もこれからの研究に待つところが多い。

A.2. 全身型： 全身型は眼だけでなく、呑みこみや全身の筋肉に症状が現われるものと言います。

これからは、この全身型を中心に話を進めていきます。

ご存じの如く全身型の重症筋無力症の特徴は手足の脱力ですが、その症状としては、最初朝の中は何ともないが夕方になると手足が重くなるとか、動き始めた時は何ともなくても段々と脱力が現われて来る。そして休んでいると又もとに戻る。これが重症筋無力症の特徴です。それから、体のすべての筋肉に同じように現われるのではなく、或る人は顔の筋肉に或る人は肩の筋肉に現われるという具合です。

<重症筋無力症の治療法>

次に眼筋型とか全身型のそれぞれの治療法について話を進めます。

一見、眼筋型のように見えて実は全身型である場合もあるわけですし、手足の異状はあるのだけれど軽度であって症状と言える程のものかどうか分からない場合、次のような検査をして診断の目安とします。

筋電図検査 全身型の場合は筋電図に乱れが現われます。

アンチレックス(米国ではテンシロンと呼ぶ)検査 静脈注射ですが、重症筋無力症であれば、注射によって極く僅かな時間ですが健常時と同じ状態に戻ります。

この2つが重症筋無力症の診断基準になっています。

I. 薬物療法

①メスチノン・・・4~5時間効果が持続し、分解が早く体内に残らないという特長がある。

服②マイテラーゼ・・・効きが強く、持続時間がメスチノン薬よりも長いですが、体に蓄積される欠点がある。

③ウブレキッド・・・持続時間は更に長いですが、その効果は弱い。

注①ワゴスチグミン・・・筋肉注射

射②アンチレックス(米名テンシロン)・・・静脈注射

これ等の薬はどんな働きをするかと言いますと、神経末端から筋肉側に命令を伝える為に出されるアセチルコリンの分解して消失する迄の時間を長くする働きをします。もともと、アセチルコリンは分泌されると間もなく消失する性質を持っています。そうでないと次の命令を伝える事が出来ないからです。

ところが、重症筋無力症の場合は、アセチルコリン受容体に抗体が付いていて命令が伝達される迄に時間がかかり、命令が伝え終らない中にアセチルコリンが消失してしまう訳です。

それで、アセチルコリンの持続時間を長くしてやる事により命令を伝えられるようにしてやる訳です。ですから、これ等の薬は抗体に作用する訳でないの、薬を吞んで病気そのものが良くなる訳ではありません、で吞んでいる間、症状を軽くするだけの働きです。

○アンチレックスという薬は2~3分しか効きが持続しませんので、重症筋無力症かどうかを判定する時の試薬として使われます。

○ワゴスチグミンは、アンチレックスよりも効きが長く1~2時間持続します。ですから、吞み込みが悪くて食事が出来ない人などに、食事の前に注射をして食事が楽に出来るようにする目的などの時に使われます。

これ等の薬は症状をやわらげる為のものであって、病気その

ものを治す働きはない訳ですから、薬を呑んでいながら症状が
どんどん進む場合もあるわけです。

II. 胸腺摘出手術

先にもお話ししましたように、胸腺腫の患者を手術した時に偶
然、重症筋無力症の症状が改善されたという事例は端を發して
重症筋無力症の治療に胸腺摘出手術を行なう事が始められまし
た。初めの頃は仲々その効果が現われませんでした。というの
は、最初の頃は胸腺の悪い所だけを取る事を考えました。で悪
くない所はなるべく残して摘出していました。

ところが、胸腺は胸腺のまわりの脂肪の中にまでポツ、ポツ
と粒になって入りこんでいる事が最近わかって来ました。それ
で最近では胸腺と一緒に、そのまわりの脂肪もきれいに摘出す
ようになり、大変効果が現われるようになりました。この手
術の方法を、初期の頃の手術法と区別して拡大胸腺摘出と言
います。

前にも述べましたように胸腺は大人になると働かなくなり、
脂肪に置き変わってしまいます。

では、この胸腺摘出手術をするとすぐ良くなるかというと、
そういうものではありません。手術によって胸腺にあった淋巴
球は除去されますが、全身にバラ撒かれた淋巴球はまだ残っ
ているわけです。

それでは全身に残っている抗体を産成するリンパ球をどうするか？・・・という事になります。それで次に出て来たのが免疫療法です。

Ⅲ. 免疫療法

1) 副腎皮質ホルモン

これは何かと言うと、抗体の働きを抑制する働きをする。手術後すぐに副腎皮質ホルモンを投与して、残っている受容体抗体を抑える役目をさせる。

この副腎皮質ホルモンはどのように使うかと言うと、これにも色々経過があるわけですが、例えば重症筋無力症患者にも症状の軽い人、重い人が居ります。しかしその症状の軽重に関係なくプレドニンを100mgを投与するという方法もありました。

ホルモン剤は毎日同じように使うのではなく、1日おきに使うのは、副腎皮質ホルモンは言う迄もなく自分の体から出ているホルモンで、毎日使用していると自分の体で作らなくなってしまうためです。それで1日おきに薬を休む事により自分自身も働きを持続させるわけです。

しかし今は、軽症の場合はホルモンを使わない場合が多くなっています。又使用する場合でもその量は患者さんの状態により調節しています。その訳は、ホルモンを使うと副作用

がある事と、軽症の場合長期的に見ると、手術だけをした場合とホルモンを併用した場合との間にあまり違いがないという事です。それで現在では軽症の場合は使わなくなってきています

- ◎ ここで、胸腺摘出手術の効果について触れて見ますが、罹患後、手術までの期間が短い程、又軽症である程早く効果があり寛解率も高くなっています。

手術後5年経過

- ・ 日常生活が殆んど支障なく出来るようになった。 50%
- ・ 明らかに効果があったと認められる 90%

手術後の効果については、このように報告されており、今問題になっているのは、発病から手術までに非常に長い年月を経過した人、又は胸腺を摘出して脱力症状が非常に重症であった患者さんです。



IV. その他の治療法としては、他に次のようなものがあります。

1) ^{ガンマ}グロブリン療法の併用

免疫に関係する蛋白を補充してやる方法で、副作用はありません。

2) パルス療法

大量のステロイド(1gのプレドニン)を与えて、一時的に症状を軽くするもので、呼吸障害を伴うような重い症状の患者さんの手術の前に与えて、手術に堪えられるようにする。・・・等の目的に使用されます。

3) プラズマボレーシス(血漿交換療法)

パルス療法に比べると、こちらの方が有効であるという感じがします。これはステロイドを使っても尚且つ日常生活が大変であるというような場合むしろこちらの方を使います。

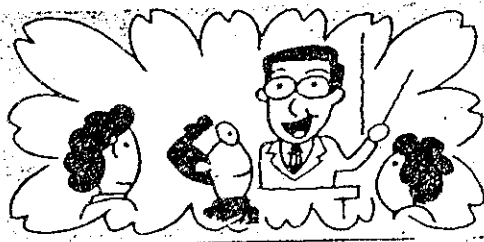
血漿交換とはどういう事をするかという、血液の中には血球成分(赤血球と白血球)と血漿成分があって、アセチルコリン受容体抗体はこの血漿の中に入ってあります。ですから血漿を取り除いて他人の血漿を補ってやる方法です。

しかし、この方法は肝炎を起す危険性や、自分の血漿を全部取り去るわけですから臨床上のトラブルも考えなければならぬ事もあって、最近では使わなくなりました。と言うのは、最近では血漿を交換しなくても、もっと有効な方法が見つかったからです。

4) 血液濾過法

これは血液をフィルターを通して濾過し、又血管に戻してやる方法で、この方法で血漿の中の抗体のある部分を取り除くことができます。この方法だと自分の血液を又戻してやるのだから副作用の心配はないわけです。

もう一つの方法は、



5) 血液吸着法

これはどういう方法かと言いますと、血液を膜のような物の上を流してやって、その膜に抗体のある部分を吸着させてやる方法です。

最近はこの(4,5)二つの方法が進んで来ておりますが、濾過法はフィルターが目詰まり等によるトラブルを起し易い事から吸着法がより注目されて来ております。

又、従来は静脈と動脈の両方を管で結んで行なわれていたものが、現在は静脈に1本の管を入れるだけで、上記と同じ事が出来るように改良されて、非常に便利になりました。

それからもう一つ、まだ実用化されていないのですが、

※) 受容体抗体を選別的に抑制する方法

これはどういう事かと言いますと、副腎皮質ホルモンを大量に使用した場合、確かに受容体抗体を抑える事が出来ますが、同時にその他の働きも副腎皮質ホルモンがする為副作
用が起きて来ます。

ところが、この受容体抗体だけを選別的に抑える方法ですと、他の副作用は一切ないわけでした、安全且つ効果の持続も長く、重症筋無力症の根本的な治療に更に大きく近づくものとして注目されています。どうやって選別的に受容体抗体を抑えるかを原理的に言いますと、受容体を抑える抗体を体

の中に作ってやるという方法です。

現在、動物実験でこころみられておりますので、これが臨床に使われるようになる、筋無力症の根本的な治療に大きく近づくことが出来るものとして期待されています。

以上、全身型重症筋無力症の事について話をしました。

眼筋型筋無力症の治療

小児の場合はステロイド（副腎皮質ホルモン）だけで済む場合があります。どうしてかと言うと小児の場合は自然に症状が改善されて寛解していく事があるからです。

もう一つは大人の眼筋型筋無力症については、従来は手術をしてもあまり良くなるのではないかと、と言われて居ました。というのは、眼筋型では抗アセチルコリン受容体抗体の値があまり高くない。だから胸腺摘出手術の適用にならないのではないかと、いう考え方が根底にありました。

ところが最近では、眼筋型も手術をしようという動きが出て来ました。というのは抗アセチルコリン受容体抗体の値は必ずしも病態を反映するものではない、と言うのがその根拠です。それで少数例ですが手術が行なわれています。そして約半数位の効果が認められていると報告されて来ています。

ただ少数例であり、その効果を確かめ得る年数も経過していないので、明確な結果の出るのを待っている段階です。

それから、この病気は免疫異常の病気ですから、免疫異常
というと大体女の方に多いものです。だから年をとった場合
特に男の場合に筋無力症の症状が現われたら、胸腺に腫よう
があつて筋無力症の症状が現われる事がありますから、こ
ういふ時は症状が軽くても胸腺の検査をします。それは筋無力
症の為というよりも胸腺の腫ようを除くために手術をしなけ
ればならないからです。

ですから、年をとってから筋無力症のような症状が出たら
二応この事を疑つて見る必要があります。そして、このよ
うな診断が出たら出来るだけ早く手術をして腫ようを摘出し
て下さい。手術が早ければ可成り高い率で寛解することが出
来ます。





みんなのひろば



亓館 三品 奈奈子さん

退院して 1ヶ月がすぎましたが
元気で何事もなく生活しています。

蘭越町 橋場 信代子

いっもと変わらすの
先日 長女の中学入学
式が終わり ほっとし
ているところです。

帯広市 大良 信雄

胸腺手術後4年たち。その後体調もよく、仕事も通常にもどり、
走ると心臓はおどるが、何んとか運動も出来るようになり、快調
な生活を送っています。

音更町 磯西 百合子

気温の変化のため、カゼをひき、咳に
なやまされております。交流会のお便
りをいただくたびに思いますが、出席し
たい気持は山々、遠方にて、1人では、
自信がないこと、体調をととのえ、いつ
の日か出席したくおもいます。



※ 支部総会の
ハガキより
近況報告です



友の会事務局からの

お知らせ



新会員のご紹介 よろしくね



◦ 和田 良子 19 生
さん

◦ 浦 暁子 15 生
さん

◦ 松田 シヅ子 19 生
さん

◦ 徳田 ソノ 12 生
さん

◦ 唐牛 ウタ 2 生
さん

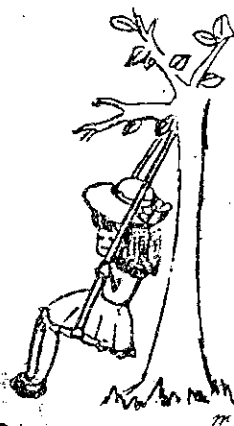


(4・5 月 入 会 者)

863年度 賛助会員になっていただきました。

- 。 上見 清子 さん 1,000 円
- 。 伊藤 かすみ さん 3,000 円
- 。 伊藤 百合子 さん 3,000 円
- 。 神成 敏子 さん 3,000 円
- 。 竹村 慶子 さん 1,000 円
- 。 猪口 トヨノ さん 2,000 円
- 。 東谷 与三 さん 1,000 円
- 。 鎌田 毅 さん 1,000 円
- 。 中道 了イ さん 1,000 円
- 。 俣野 貞子 さん 2,000 円
- 。 宮下 美夜 さん 2,000 円

(4・5 月分ありがとうございました。)



おねがい

ご家族・お知りあいで、友の会の活動に、ご理解
ご支援いただける方がおられましたら、ぜひ 賛助
会員・協力会員になって下さるよう、ご協力をお願い
致します。

物品販売にご協力下さい

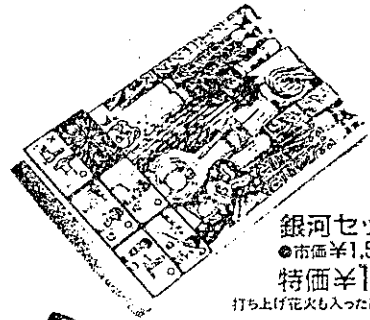
ぜひ買って下さい!

友の会では、活動資金を得るために、いろいろな物品の販売を行っています。ぜひお買い求め下さい。

- ・海藻エキス クリームシャンプー ￥600円
- ・野草ほうじ茶 ￥450円
- ・エメラダ入浴剤 ￥1,500円 (大) ・750円 (小)
- ・花火 ￥2,500 ・1,000円 ・650円

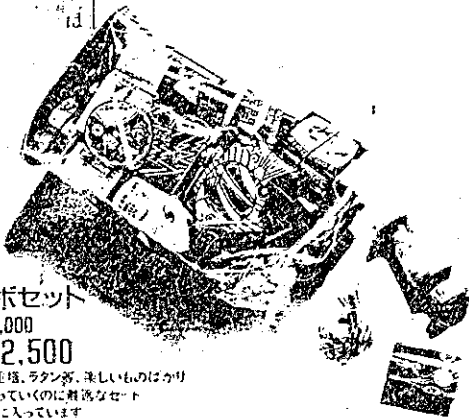
お申し込みは

東谷まで TEL 011-326-4560



銀河セット
●市価¥1,500
特価¥1,000

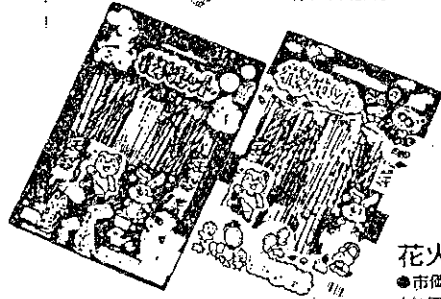
打ち上げ花火も入った高学年向きセットです



ジャンボセット

●市価¥3,000
特価¥2,500

写真立てや五毛箱、ラタン茶、楽しいものはかりキヤンプに持って行くのに最適なセット
ヒーナバックに入っています



花火セット
●市価¥800
特価¥650

低学年向け、小さい仕掛け花火も入った楽しいセット
●内容は同じですが、都合により、いずれかのセットをお届けします



さっぽろ 夏まつり福祉協賛

ビール券の取扱いについて

難病問題の啓蒙に 絶好の機会でもあり、皆様にも広く販売の協力をお願いします。

- 1 券売期間 昭和63年7月30日まで
- 2 使用期間 昭和63年7月21日～8月10日
(昼 12:00～夜 9:20)
- 3 使用場所 大通11西5丁目 サントリー ビアガーデン
- 4 ビール券額面 1枚 500円
- 5 有効地 使用期間終了以後8月末日(8/31)まで
下記チェーン店で金券として使用できます。

- かにっ子 すずきの店
- かにっこ 2条店
- かにっこ すずらん店

62年度の会費納入をお願い致します

会費未納の方には、振替用紙を同封しましたので、よろしく
お願い致します。



< 新事務局長から一言 >

急に暑い日が続いておりますが、皆様おからだの具合はいかがでしょう。

さて、私この度筋無力症友の会北海道支部の事務局長を仰せつかりましたが、何もわからず、只うろうろするばかりの毎日です。

事務局長の仕事を始めから2ヶ月、まだわからない事が沢山ありますが、伊藤かすみさんにおそわり乍ら、早くマスターして、かすみさんの手を煩わさないように、そして皆さんのお役に立てるようにとがんばっています。

事務局は今、伊藤さんご夫妻から乳離れをして一人歩きをしようと、役員みんなが助け合い力を出し合ってやっています。それにしても、この膨大な、そして雑多で煩雑な仕事を、かすみさんが一人で切り廻していたのかと思うと、只々ご苦労さんでした、有難うございました・・・と感謝の気持ちが冷更のように湧いて来ました。

かすみさんが築いて来られたものを引き継ぎ、役員一同力を合わせて、更に充実発展させるようがんばりますので、皆さん方の一層のご支援ご協力をお願い致します。

あとがき

- おわび 前号の支部長挨拶で、医療講演会の記録を掲載したので読んで下さいと書いておきながら、その記録がどこを見ても無いので、不思議に思われた事と思います。

実は印刷の段階でページ数が50ページを越えてしまい、とじこむホッチキスがない事がわかって急遽2部に分けて発刊する事になりました。支部大会のご案内を早くお届けしなければならぬので、お断りの言葉を書く余裕もないまま発送してしまいました。新メンバーでの第1冊目の大失敗でした。どうぞお赦しを。(猪口)

- 7月2回の発刊で 週2・3回難病連通いでした。とても疲れました。皆様 お手伝いお願いします。(東谷)
- 1週に1度のお手伝いしか出来ませんでした。これからもう少し協力出来る様 心がけます。(鈴木)
- 製本のとぎしが、お手伝い出きませんでした。体調も整えて、この次はがんばります。(高田)
- 3連の作業もたいぶんなれてきましたが、昼寝の時間でもいっも寝てしまい、たっこれが大変ですがもう少しだと思い、頑張ります。(五、井)

++++ あなたの会費は ++++++
++++
++++ 昭和 年 まで納入されております。 ++++++
++++
++++ 会費の納入は、同封の郵便振替用紙をご利用ください。 ++++++
++++ 切手でも可。(1年分3000円) ++++++
++++

編集人 全国筋無力症友の会北海道支部
〒064 札幌市中央区南4西10
北海道障病センター内
TEL (011) 512-3233
発行人 北海道身体障害者団体定期刊行物協会
札幌市 北区北13西1 神原 義郎
昭和48年1月13日第3種郵便物認可 HSK通巻第195号
昭和63年7月10日発行(毎月1回10日発行)
わだちNo. 66 1部 50円