

HSK

わたち

—全国筋無力症友の会道支部— ニュース —

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
北海道障害センター内

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 榊原義洋

昭和48年1月13日第3種郵便物認可H8K通巻262号

平成元年(明)10日発行(毎月1回10日発行)

わたちに 71 1部 50円

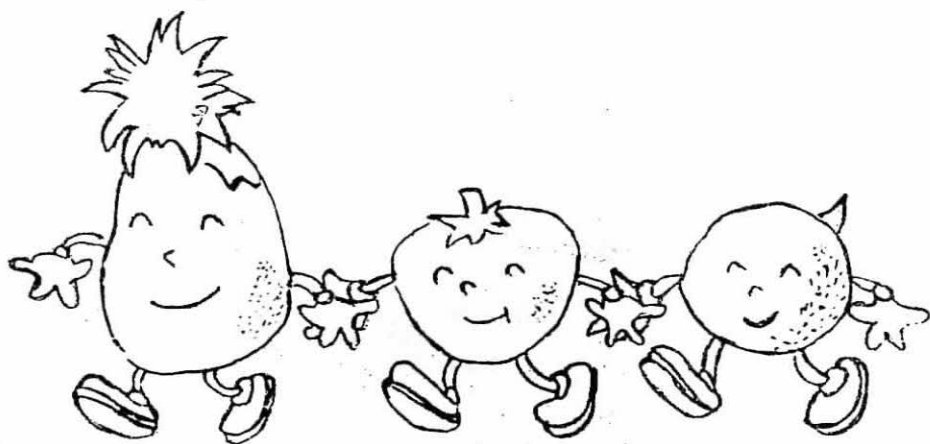


「函館・聖ハリストス教会」

も く じ

頁

1. 医学雑誌「ブレインナーシング」より 特集“重症筋無力症”について <1>.....	1
2. 全道集会・支部大会の参加報告	23
3. 支部結成15周年記念誌の販売状況	29
4. みんなのひろば	30
5. 事務局より	32
6. 編集後記	



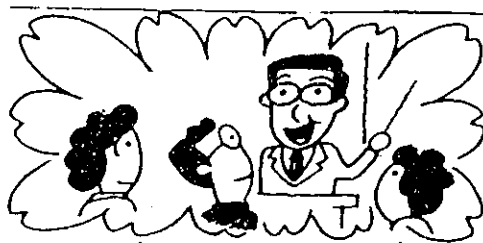
医学雑誌「ブレインナーシング」より
特集／重症筋無力症…のコピー配布に当って

かねてからお約束をしておりました医学雑誌のコピー第1回
目をお届けします。

実はこのコピーをとる事について、出版会社である「メディ
カ出版」にお願いしましたところ、快く（誠に意外でした）お
教しをいただきました。

また、各部門を担当された先生方からも、それぞれご快諾を
いただき、その上、貴重な資料をお送りいただいたり、心温ま
る励ましなどもいただいております。

出版社・執筆の先生方に心から感謝を申し上げ、その感謝の
気持をもって、このコピーを読んでいただきたいと思います。



医 療

— 総 論 —

重症筋無力症

荒木 淑郎*

Shukuro Araki

I はじめに

重症筋無力症 (myasthenia gravis: MG) は、歴史的には1672年に記載された古い疾患であるが(表1)、研究の発展により、今日ではアセチルコリン受容体 (acetylcholine receptor: AchR) に対する抗体によって神経筋接合部に伝達障害が起こり、その結果、易疲労性と筋力低下を起こす自己免疫疾患であることが明らかにされた。MGが神経筋接合部の AchR 蛋白の自己免疫障害によって起こるといふ漸新な発想がみごとに証明されたことは、最近の免疫学と生化学の進歩に負うところがきわめて大きい⁽¹⁾。

本文では、MGの総論として、最近の新しい知見について概説をしたいと思う。

II MGの原因

正常では、神経筋接合部の神経末端にあるアセチルコリンを含む小胞からアセチルコリンの放出が起こり、これが接合部にある受容体に結合して、筋膜の脱分極から筋収縮へと導いている。アセチ

* 熊本大学医学部第1内科教授
(〒860 熊本市本荘1-1-1)

表1 重症筋無力症の歴史

1672	: Thomas Willisによりはじめて記載された (フランス語で)
1878	: Erbにより記述された
1893	: Gold'flanにより記述された
1895	: Jollyによって myasthenia gravis pseudo-paralytica と命名。これは球麻痺と類似するが、病理学的所見を欠くためとしている
1901	: Weigertが本症患者に胸腺の手術を行い、本症と胸腺異常との関係を明らかにした
1934	: Mary Walker が physostigmine, ついで prostigmine の効果を明らかにした
1934	: Viets と Schwab は、prostigmine の効果を診断に利用できることを報告した
1960	: Simpson は、本症の成因に自己免疫説を提唱した
1973	: Patrick, J. Lindstrom, J. M. は acetylcholine receptor に対する自己免疫反応を証明した

ルコリンは、ここでコリンエステラーゼにより加水分解される。MGでは、アセチルコリンが受容体へと作用する過程が障害されている。

今日MGは、免疫学的受容体疾患として、特に AchR を標的とする抗体を中心として病態の解明が進められている。すなわち、抗 AchR 抗体による AchR の障害の機序として、次の4項目が考慮

されている。

- ①AChRの生理活性の直接障害
- ②AChR崩壊促進
- ③補体介在性細胞性反応
- ④細胞介在性細胞性反応

そして、それぞれの観点からの検討がなされている。⁽²⁾ また、MGの成因には、高頻度に合併する胸腺異常があり、そのなかに存在するミオイト細胞(筋様細胞)、ないしともに存在する受容体蛋白が抗原刺激となって、抗AChR抗体が出現し、これが神経筋接合部を障害すると考えられているが、真のトリガーが何であるかは不明である。これについては、免疫学的背景や遺伝子機構、抗AChRの代謝回転などについての研究が行われている。

筋無力症候群(myasthenic syndrome, Eaton-Lambert症候群)は中年男性に多く、肺癌、特に小細胞性気管支癌に伴うことが多い。下肢、上肢の筋脱力が強く、誘発筋電図では、末梢神経高頻度反復刺激で電位の漸増現象(waxing現象)がみられる。筋終板の形態変化は、MGと異なる。筋無力症候群では、神経末端でのアセチルコリン放出の異常が考えられる。

III MGの病型分類

MGには大別すると次の4種の病型がある。⁽³⁾

1. 若手型MGと成人型MG

定型的なMGは、通常10~30歳代に多い(10歳以下と65歳以上は稀)。血中の抗AChR抗体は、患者の約85%に認められる。

2. 新生児筋無力症

MGの母親から生まれた約12%は、吸引障害、泣き声微弱、四肢脱力、時に呼吸困難を呈する。症状は生後48時間内には始まり、数日~数週間続く。しかし、その後は正常となる。母親は通常有症状であるが、完全寛解することもある。母子と

もに血中の抗AChR抗体は陽性である。

3. 先天性筋無力症

本症の母親は正常。患児は眼筋麻痺。比較的安定した経過、血族内の同病者の存在などより常染色体劣性遺伝様式が示唆されたことがあるが、最近の組織化学と生理学的研究から、シナプス前後の異常により、AChの遊離または合成障害、異常AChRイオンチャンネル、終板コリンエステラーゼの欠損などが示されている。

4. 薬剤誘因性筋無力症

リウマチ性関節炎あるいは肝レンズ核変性症で、D-ペニシラミンを受けた患者にMGと同様の症状がみられるもので、抗AChR抗体価は定型的MG患者と同様に高い。しかし、D-ペニシラミンの中止で症状は消失する。

IV 病 理

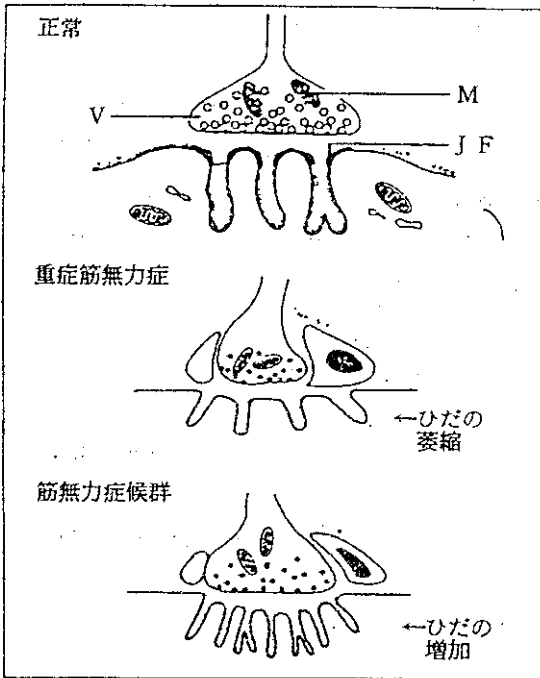
MGの唯一の病理所見は胸腺で、成人型MGの約70%に過形成がみられる。胸腺腫は約10%に認められる。またMGの約50%に筋内にリンパ球集積がある。神経筋接合部の電子顕微鏡変化では、MGでは終板のひだは著明に萎縮しているが、筋無力症候群では、ひだは逆に著明に増加している(図1)。

V 頻 度

MGはありふれた病気の一つで、米国のKurlandの調査では、有病率は人口10万対3(約6,000例)と推測されている。家族発症は稀である。我が国の実状については後述するが、全国のMG患者数は、約5,000~7,000名、推定有病率は人口10万対5.1である。

VI 症候と診断

MGの症状には次の3つの特徴がみられる。⁽³⁾



V:小胞 M:ミトコンドリア JF:接合部ひだ
重症筋無力症では終板のひだが著明に萎縮するが、
筋無力症候群では逆に著明に増加する。

(McComasより)

図1 神経筋接合部の微細構造

①筋脱力の動揺は、他のいかなる疾患にもみられないものである。

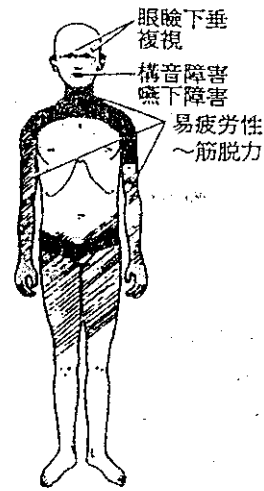
②筋脱力の分布は、一様ではない。眼筋は初期では約40%、終局的には約85%にみられる。このほか、四肢、咽頭筋に脱力が起こる(図2)。

③症状は抗コリンエステラーゼ剤に反応して軽減する。

MGの診断は困難ではない。ここでは、我が国の免疫性神経疾患調査研究班の診断の手引きを参考として引用したい⁽⁵⁾(表2)。

VII 治療

臨床医は次の5種類の治療法を選び、症例に応



- ① 年齢は幼小児から中年以後まで、女>男
- ② 易疲労性、安静で改善する。朝より夕方に悪い
- ③ 症状: 複視, 眼瞼下垂, 球麻痺症状, 四肢の脱力

図2 重症筋無力症

じた対応をしなければならない。⁽³⁾抗コリンエステラーゼ剤と血漿交換療法は対症療法であり、胸腺摘出術、ステロイドおよびその他の免疫抑制薬療法は病気の経過に影響を与えるものである。⁽⁶⁾

1. 抗コリンエステラーゼ剤 (抗ChE剤)

本剤は、MGの対症療法の第1選択薬である。抗ChE剤の使用は、神経筋接合部におけるAChの作用時間の延長を促し、AChRにAChが結合する確率を増加させる。抗ChE剤にはいくつかの種類があるので、各薬剤の効果発現の速度、持続時間、副作用について熟知し、使い分ける必要がある。

2. 血漿交換療法 (plasma pheresis)

血液中のhumoral factorsを取り除く意図で、他の自己免疫疾患と同様に臨床応用がなされてきた。方法としては、連続遠心分離法、二重濾過法、免疫吸着法などがある。適用としては、クリーゼ(急性脱力あるいは急性呼吸麻痺)からの早期離脱、

表2 重症筋無力症診断の手引き

運動を繰り返すことによって眼筋、球筋など一部または全身の筋力が低下し、休息によって一時的に回復すること、および下記の事項を特徴とする。

1. 次の諸症状を呈することが多い。
 - a. 眼瞼下垂
 - b. 眼球運動障害または複視
 - c. 嚥下困難
 - d. 言語障害
 - e. 歩行ないし運動障害
 - f. 呼吸困難
2. 次の合併症ないし症状を伴うことがある。
 - a. 胸腺異常
 - b. 甲状腺機能異常
 - c. 筋萎縮
 - d. 膠原病
3. 症状に日内変動がある。
4. 錐体路徴候や知覚障害を伴わない。
5. 血中に抗アセチルコリン受容体抗体が高率に証明される。
6. 抗コリンエステラーゼ剤（アンチレックス2-10mg静注またはワグスチグミン0.5mg筋注）により症状が改善する。
7. 誘発筋電図検査により異常現象(waningなど)が認められる。

(厚生省特定疾患免疫性神経疾患)
調査研究班による、1988

胸腺摘出前後のMG症状の改善、ステロイドや免疫抑制剤治療抵抗例やその使用困難例である。

3. 胸腺摘出術

前述したごとく、MGには高頻度に胸腺過形成または胸腺腫が認められ、全身型MGでは、胸腺摘出を行った患者の70~90%が寛解あるいは筋無力症状の5年以上の改善が持続することが報告されている。胸腺摘出術の効果機序については、免疫抑制効果(T細胞の減少)、抗原の除去(上皮細胞

あるいはMyoid細胞)、抗体の除去(胚中心での抗AchR抗体産生B細胞)、および胸腺ホルモン産生細胞の除去(thymosin, thymopoietin)などが考えられている。

胸腺摘出は未解決な部分も多いが、自己免疫過程を阻止する治療としては、第1に考慮すべきものである。術式には遺残胸腺をなくすために拡大胸腺摘出術が優れている。拡大胸腺摘出術にて摘出できなかった悪性胸腺腫や再発腫瘍に対しては、局所へのコバルト60照射を併用する。

4. 免疫抑制薬療法

1) プレドニソロン隔日大量療法

MGの免疫抑制療法の中で、本法が広く一般的に行われている。プレドニソロン60~100mgを隔日投与する。時に呼吸障害を呈する例があるので注意する。プレドニソロンは胸腺摘除を併用して最も有効である。小児型や眼筋型では、本法が良い。

2) メチルプレドニソロンの大量点滴パルス療法

1日1000mgを3日間連続点滴静注し、2週間隔にて反復する。ACTH療法(100単位を連日投与、10日間を1クールとする。不十分のときは第2クールを行う)とともに著効をみることもある。

3) γ -グロブリン大量療法

1日1回10g、連日5日点滴静注で有効の例もある。

5. クリーゼの治療

筋無力症クリーゼには抗ChE剤を増量し、コリン作動性クリーゼには抗ChE剤を減量する。両者の鑑別にはテンシロン試験を行う。呼吸不全がある場合は、まず気道を確保(気管内挿管または気管切開)する。クリーゼを起こしやすい薬物(たとえば、キニジン、プロカインアミド、プロプラノロール、リドカイン、アミノグリコシド系抗生

物質、ポリミキシン、コリスチンなど)、および鎮静剤(モルヒネ、バルビタール)、精神安定剤などは避けるようにする。

VIII MGに関する我が国の疫学調査

厚生省特定疾患免疫性神経疾患調査研究班(班長:井形昭弘)の昭和62年度研究報告書⁽⁵⁾によると、昭和62年10月1日の時点での成績は以下のごとくである(分担研究者:高守正治教授)。この調査には、全国の一般病院5,883と大学病院786(診療科は内科、神経内科、外科、胸部外科、眼科、脳神経外科、小児科)が参加している。

①全国の患者数は5,000~7,000、推定有病率は人口10万対約5.1。

②70%強が特定疾患治療費を受給している。

③通院治療中の眼筋型、軽・中等度症全身型と、入院および通院を繰り返している中等度・重症全身型が全体の90%を占め、両者の比は6:4である。諸治療で各病型とも軽快の傾向を示している。

④診断・検査手段として患者の60%強が抗AchR抗体価測定を受け、その76%が陽性である。

⑤胸腺異常が全体の50%弱に見出され、その90%以上が摘出手術を受け、その80%弱に良い結果が得られている。

⑥全体の50%弱の患者が副腎皮質ステロイド剤による治療を受けている。

⑦血漿交換療法は約4%の患者が受けており、他の免疫療法との組み合わせにより、その60%強の患者に良い結果が得られている。

⑧クリーゼは15%弱の患者で経験されており、その70%弱が胸腺異常例、60%強が抗AchR抗体陽性例で、発症から数ヶ月以内に襲われる例が多い。

IX おわりに

MGは免疫性神経疾患のなかで病態の解明が進み、血中抗AchR抗体価の測定が可能となり、広く臨床に用いられるようになった。またMGの治療に関しても、胸腺摘出術、ステロイドをはじめ、血漿交換療法に至るまで治療範囲は拡大された。治療法がほぼ確立された代表的疾患の1つと言ってもよいと思われる。

しかしながら、MGの本態の解明には、発症機序から新しい治療法の確立まで、まだ多くの問題を残しており、今後の研究が期待される。重症という名称は、今日では古典的と言えるようになったことは、誠にうれしいことである。

参 考 文 献

- <1>荒木淑郎:重症筋無力症。荒木淑郎:神経病学, 第2版, 金芳堂, 京都, pp345-354, 1986。
 <2>高守正治:筋無力症の発症機序をめぐって, 後藤文男ほか編集:Annual Review 神経, 中外医学社, 東京, pp258-268, 1986。
 <3>Penn, A. S., Rowland, L. P.: Myasthenia Gravis. Edited by L.P. Rowland, In Merritt's Textbook of Neurology 7th Ed., Lea Febiger. Philadelphia, pp 561-567, 1984。

- <4>朝長正徳:重症筋無力症:亀山正邦, 平山恵造編集, 図説臨床内科講座, 11巻, 神経2-B, メジカルビュー社, 東京, pp72-77, 1980。
 <5>厚生省特定疾患免疫性神経疾患調査研究班, 免疫性神経疾患に関する研究, 昭和62年度研究報告書(班長 井形昭弘), 昭和63年3月。
 <6>竹永 智, 納 光弘:重症筋無力症, 現代医療, 18:1368-1372, 1986。

重症筋無力症の病因

西谷 裕*

Hiroshi Nishitani

I はじめに

重症筋無力症(以下MGと略す)の成因は今日では、胸腺異常を主体とした自己免疫過程の結果、神経筋接合部における刺激伝達機序が障害されるユニークな疾患であることが明らかになってきた。

しかし、1960年まではこの「胸腺」と「神経筋接合部」という解剖学的にかけ離れた2つの部位を結ぶ輪が何であるか全く謎であった。

このように、謎に満ちたMGの成因研究の歴史をひもとくとき興味あることは、本症に対して手探りで試みられた臨床医の治療が、その病因解明のための新しい手がかりを次々と与えてきた点である。それと同時に、基礎生化学者が地道に取り組み解明してきた奇妙な「道具」が本症成因の解明のためのブレーク・スルー(突破口)をもたらした。すなわち基礎医学と臨床医との密接な連携プレーがこの難病の成因の解明への道を切り開いてきたという点でも20世紀の後半の臨床神経学の中で特筆されるべき歴史をもっている。

本症の学説については、1930～50年代の終わり

* 国立療養所宇多野病院院長
(〒616 京都市右京区鳴滝音戸山町8)

までの薬理学説の時代とそれ以後の自己免疫説の時期に分けられる。

II 薬理学説

Campbell & Bamwell は1900年にMGの多数例の臨床および病理学的検査の結果、「この病気はおそらく微生物の毒素系のようなものが、下位運動ニューロンに作用して、形態的な所見なしに機能的な変化をもたらすものであろう」として、その作用点を神経軸索か神経終末(end-plate)と推測している。

1888年生まれのマリー・W・ウォーカー女史はロンドン聖アルフィージ病院の勤務医であった。この女性はMG研究の中で2つの発見によって永久にその名をとどめることとなった。

彼女は1938年イギリス王立医学協会で「前腕の疲労によって外眼筋麻痺が誘発されたMGの1症例」という演題の発表を行った。

両上腕を血圧測定用マンシュートで縛って駆血し、その前腕に約1分間の運動負荷をかけた。その後、駆血帯を緩めると1分半後に眼瞼下垂が増強し、2分以内に全身の筋力低下が出現したという。この現象は「ウォーカー現象」と名づけられ、

MGにおける骨格筋の易疲労性が何らかの血中の易疲労性物質によって誘発される可能性を示唆する現象と考えられた。

しかし彼女が今日もなおその名をMGの研究史にとどめているのは、この現象のためではなく、画期的な治療法を発見したためである。それは米国の高名な神経学者デニー・ブラウン博士がたまたま彼女の働いていた病院を訪れたとき、ウォーカー博士はMGの原因についてしつこく尋ねたところ「それはクラール中毒のようなものですよ」と簡単に逃げられてしまった。デニー・ブラウンのほうはその返事に大きな意味を与えたつもりではなかったようだが、ウォーカー女史はさっそく薬理学の教科書を調べてクラールの拮抗剤としてフィズスチグミンを見出し、それを彼女が受け持っていた患者に皮下注射してみた。患者は半時間から1時間後に、眼瞼下垂、嚥下障害、腕の脱力などに劇的な改善を示した。

当時すでにごく少量のクラールに対し本症患者が異常な感受性を呈することや、胎盤通過性の液性物質によるとしか考えられない一過性の新生児筋無力症の存在は知られていた。したがって本症が神経筋接合部の機能障害によることは漠然とした共通の認識であったに違いない。

おそらく高名な神経生理学者デニー・ブラウンのほうは若い臨床医にいろいろと問いつめられているうちに、ふと頭に浮かんだアイデアをつぶやいたにすぎなかったのであろう。しかし毎日の患者の詳細な臨床観察から、すでに何らかの液性物質による神経筋接合部でのブロックが本症の病態に重要なキーであることを直感していたために、その拮抗薬を実際に試してみたところにこの医師の非凡さがある。

この発見はその後のムスカリン様副作用の少ない合成抗コリン・エステラーゼ剤（マイテラー

ゼ、メスチノンおよびウブレチッド）の開発によって、現在に至るまで本症の対症療法の根幹を成している。その中でもきわめて短時間に非活性化されるアンチレックス（米国ではテンシロンと呼ばれる）は、少量（5～10mg）の静注により注射直後から10～20分のみ有効である。そのためテンシロン・テストと呼ばれ、現在でもMGの診断法として不可欠な薬である。

III シナプス前膜説とシナプス後膜説

横紋筋を支配する運動ニューロンは末端で枝分かれしてボタン状の神経終末となり、シナプス前膜を形成し約500Åの間隙を介して複雑なひだ状のシナプス後膜と対している。

アセチルコリン・レセプター（AChR）は分子量25万の糖蛋白で、後シナプスのひだの山の部分の脂質二重膜の中に多数に埋め込まれて配列している（図1-1）。神経筋間の興奮性伝導物質であるアセチルコリン（ACh）は神経終末にある多数のシナプス小胞内に定量的に蓄えられており、これが1量子（quantum）単位で自発的にシナプス間隙に放出され、ACh 2分子がAChRと結合すると、AChRの中心にあるイオンチャンネルが開いてNaが流入し、Kが流出してシナプス後部の脱分極が起り、神経側の興奮を筋肉側に伝える。その結果約1mVの電位変化（これを微小終板電位 mepp と呼ぶ）が散発性に惹起される。

Elmqvist ら（1965年）はMG患者の生検肋間筋の微小終板電位の振幅が正常者と比べて約1/2に減少していることを明らかにした。この事実はKatzの量子説（quantum theory）に照合して神経終末より放出される1量子中のAChの量が異常に少ないことによると解釈された。すなわちMG患者ではシナプス前膜でのACh合成阻害の結合によりシナプス小胞中に放出可能なAChの量が減少している

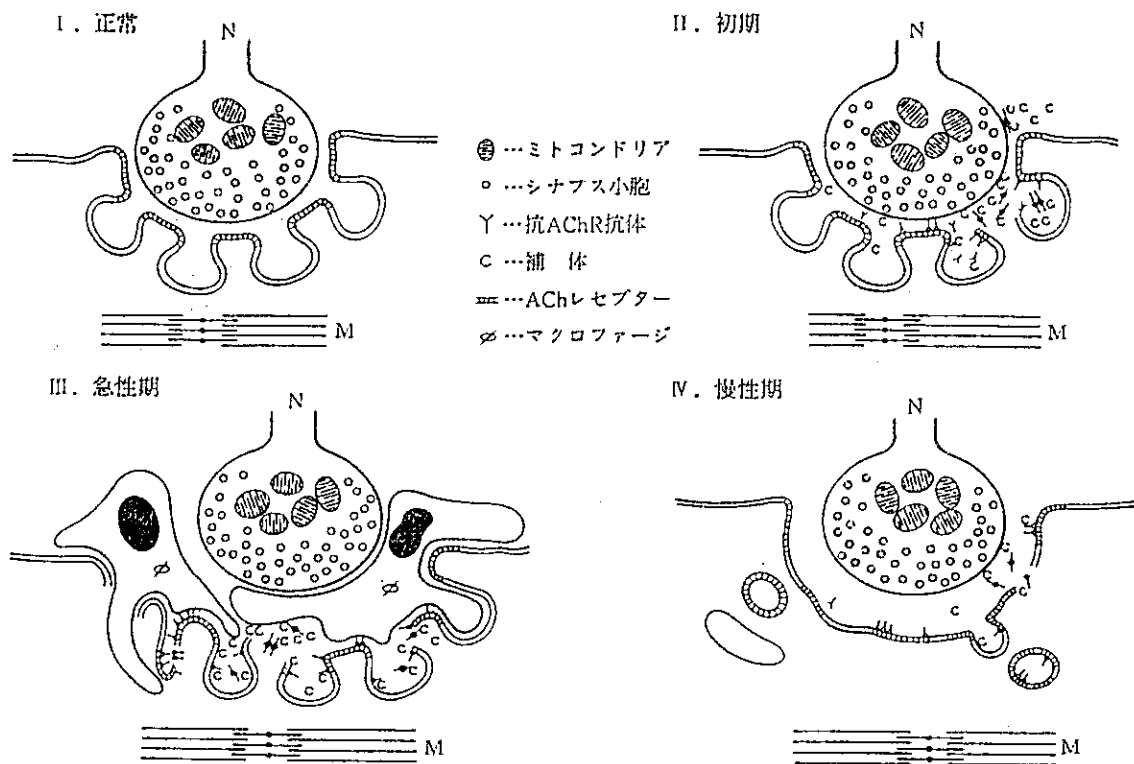


図1 ラット実験自己免疫性重症筋無力症の経過 (Lindstrom より一部改変) N 神経側, M 筋肉側

ものと推定された。このためMGの神経筋障害の一次的な場合はシナプス前膜側にあるとする説が支持された。

しかし我が国の三田博士は、米国メイヨー・クリニック、エンゲル教授とともに、MG患者の肋間筋の電子顕微鏡像を定量的に計測し、シナプス前膜側には形態上の所見はなく、むしろシナプス後膜のひだが著明に単純化し、二次ひだが開大し、全体としてひだが縮小していることを明らかにして、形態学的立場からシナプス前膜説に疑問を投げかけた。

IV 胸腺手術とSimpsonの自己免疫説

Weigert (1901年)の報告以後、本症の約15%に胸腺腫を合併し、非胸腺腫例でもその約80%にリ

ンパ濾胞を認めることが知られるようになった。Blalock (1939年)以来、経験的に胸腺または胸腺腫の摘出術が試みられていた。

かつて胸腺という臓器は甲状腺との類似性から、内分泌器官と考えられたこともあった。しかしMillerは幼弱マウスの胸腺を摘出すると動物の免疫系に著明な退行性変化がみられることからリンパ球の成熟に胸腺が重要な役割をもつことを明らかにした。

Simpson (1958年)は、440例のMG患者の臨床像、自己免疫性疾患の合併症の高頻度なこと、胸腺手術の成績などを解析して、非胸腺腫(胸腺過形成)群の手術の遠隔成績は胸腺腫合併群の手術成績よりも明らかに良好であることを明らかにした。

彼は、この成績の結果から胸腺で産生された自己抗体が神経筋接合部で神経筋伝達物質（アセチルコリン）と競合してレセプターをブロックするのであろうという大胆な仮説（免疫薬理学的ブロック説）を提唱した。この仮説は、翌年出された Miller のマウス胸腺の実験や、Burnet らの「自己免疫病」の定義の面からも支持された。この仮説に刺激されて、MG 患者の血清免疫学的検討が多くの研究者により開始された。その結果、MG 患者の血中補体価が正常域から著しい偏りを呈することや MG 患者血清中には抗筋抗体、抗胸腺抗体が証明された。しかしこれらの自己抗体の陽性率は MG 全体では約 30% に過ぎず、いずれの抗体にも組織障害作用はなく、MG の病態よりもむしろ胸腺腫の存在と関係の深い現象らしいことが明らかになった。

V 動物モデルの発見

1. 胸腺炎

これらの発見に次いで Goldstein ら (1969年) は腫瘍その他の侵襲によって胸腺—血液関門が破壊され、胸腺炎 (thymitis) によって遊離される液性物質 (thymin) が MG を惹起するとの仮説を提唱した。

彼らはこの仮説を証明するために胸腺抽出物によって動物を感作し、実験的胸腺炎を作製した。しかしその結果得られた動物は、非特異的な筋炎類似のモデルとして批判された。

2. 実験的自己免疫性筋無力症 (Experimental autoimmune myasthenia gravis: EAMG)

MG の研究が 1973 年以後急に進歩したのは、主として基礎生化学のもたらした 2 つの奇妙な道具による。1 つはコブラ蛇毒の構造と機能が明らかになり、それが AChR と非可逆的にしかも定量的に結合することが明らかになったことであり、も

う 1 つは電気ウナギやシビレエイなどの発電魚の発電器官が大量の AChR 蛋白を含んでおり、これの抽出精製が可能となったことによる。

米国ソーク研究所の Patrick と Lindstrom (1973 年) は電気ウナギから精製された AChR を用いて家兎を感作したところ、家兎は弛緩性麻痺をきたした。彼らはこの実験を抗 AChR 抗体を作製するつもりで試みたが、Lennon がこれが MG の動物モデルであることを示唆したので抗コリン・エステラーゼ剤を注射したところ、動物はヒト MG と全く同様の一過性の筋力の改善をみた。

こうしてソーク研究所で作製された EAMG ラットはメイヨー・クリニックに空輸され、Engel および Lambert 一派により形態学的 (図 I-II, III, IV) および電気生理学的に精細に研究された。

感作後 7~11 日目には、一過性の脱力と易疲労性を示す。この時期の電顕像では抗シナプス膜のひだの山の部分に限局性破壊と崩壊産物がみられる (初期)。次いで著明なマクロファージの遊出がみられる (急性期)。感作 12 日目より動物の筋力は、いったん自然に回復するが、28~30 日目より再び筋力低下、易疲労性をきたし、進行性に経過して死亡する。この時期には抗シナプス膜上は炎症細胞は全く認められず、二次ひだの構造が単純化してシナプス間隙は開大する (慢性期)。この所見は三田・Engel が報告したヒト MG の肋間筋の電顕所見とよく似ている。この時期にはラット血中の抗 AChR 抗体 (後述) は高力価を示し、この慢性期 EAMG がヒト MG に対応するものと考えられる。

VI 抗アセチルコリン・レセプター (AChR) 抗体と臨床像

1974 年、Almon らは ¹²⁵I を標識した蛇毒 (α -バンガロトキシン) と AChR との結合を阻害する

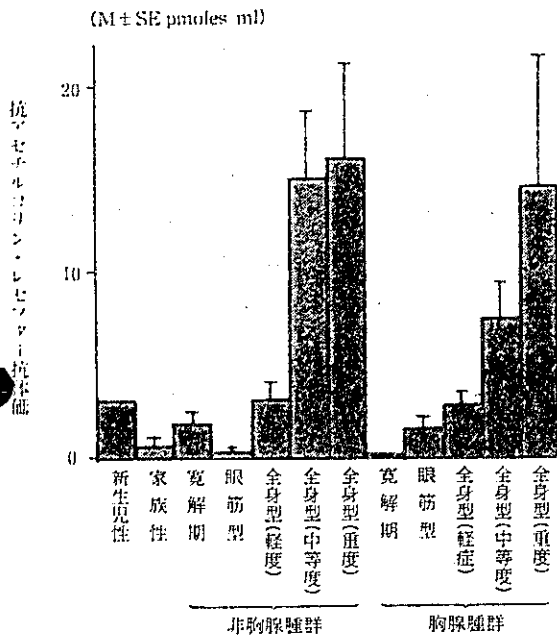


図2 重症筋無力症の臨床像と
血中アセチルコリン・レセプター抗体価

血清因子がMG患者の血清免疫グロブリン中に存在することを証明した(これをブロック抗体と呼ぶ)。しかしブロック抗体と臨床像との相関性はかなり低いことも知られるようになった。さらにLindstromら(1976年)は、蛇毒のAChRへの結合部位には影響を及ぼさないタイプの抗AChR抗体がより高頻度に存在することを証明した(バインディング抗体)。この抗体はMG患者血清中に80~90%の高頻度で存在することが明らかとなった。我々はこのような2種類の抗体が同一患者で種々の割合で存在すること、すなわち抗体の多様性に気づき、新生児MGでもバインディング抗体のほうがより多く胎盤を通過して新生児MGの臨床像と密接であることを証明した。バインディング抗体の陽性率は、種々のタイプのMG患者の臨床像ともある程度並行しており、家族性MGや眼筋のみを冒すMGでは陽性率は低い傾向にあっ

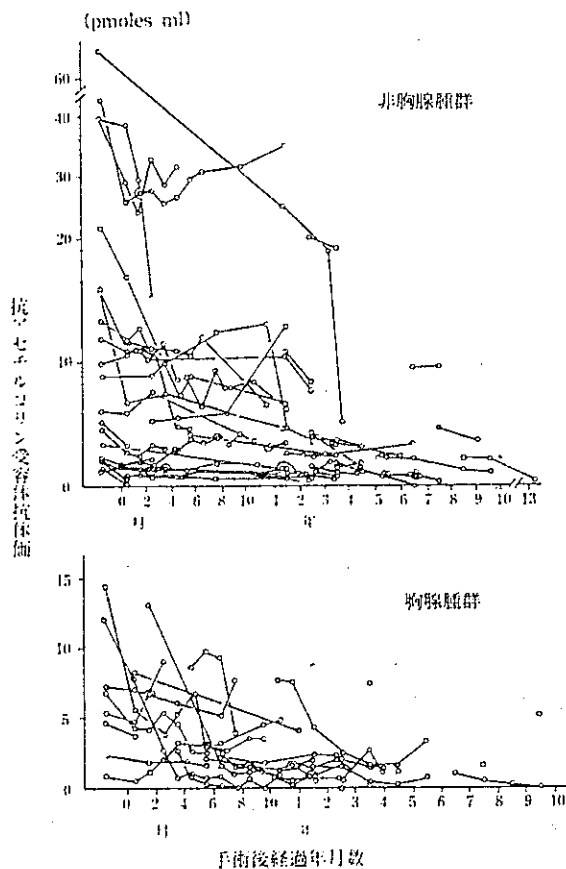


図3 重症筋無力症における胸腺摘出術と
抗アセチルコリン受容体抗体価

た(図2)。

胸腺摘出後、AChR抗体は数年の経過で減少する(図3)。またステロイドの大量投与療法は1~2ヵ月後に抗AChR抗体を30~50%ぐらいに低下させる。しかし、寛解期MGでも直ちには正常化しないものもあった。

このように抗AChR抗体とMGの病態との相関が明らかになるにつれて、逆にMGの臨床像と抗AChR抗体価との間の解離現象も指摘されるようになってきた。

VII MGの発症機序

Cookらは、1つの疾患が血中抗体による自己免疫障害の結果であることを証明するための必要条件として次の事項をあげている。

①患者血清中に自己抗体が証明されること。しかし、その疾患の重症度と抗体力価は並行しなくてもよい。

②その抗体は他の疾患や正常者で証明されてもよい。しかし、その頻度および力価は問題の疾患の場合と比べて著しく低い。

③抗体がその疾患のある時期に、標的臓器に存在することが証明されること。

④その抗体は臓器特異性をもたなければならない。

⑤その患者血清を投与して、動物に人と同様の病態を作る (passive transfer する) ことができる。

⑥その抗原の生化学的特性が明らかにされねばならない。

⑦抗原を用いた感作動物モデルは人の疾患と類似した臨床的および病理的所見を示すこと (その場合自己抗体が血清および標的臓器で証明されること)。

⑧血漿交換、ステロイドその他の免疫抑制剤が有効なこと。

最近の精力的、多面的な研究より、MGでは、これらの条件はすべて満たされつつある。

京大の沼教授のグループは、遺伝子工学的手法によりヒトのAChR蛋白のアミノ酸配列を決定した。その1次構造から実際のAChRがシナプス後膜でどのような2次構造をもって埋め込まれているかが推定されるようになり、特に、膜の外側に突出しているアミノ酸配列構造も明らかになってきた。これらの抗原性決定基 (epitope) のみを合成して、それに対応したEAMGの作製、患者血清中の抗AChR抗体の測定が可能となりつつあり、MGの病態はいっそう精細に分析されつつある。

しかしMG発症の真のトリガーが何であるのか、おそらく胸腺中に存在する筋様細胞 (myoid cell) が腫瘍化またはウイルスなどの侵入により非自己化する結果、その抗原性を胸腺細胞 (T細胞) が認識し、感作されたT細胞は抗体産生の指令を骨髄性抗体産生細胞 (B細胞) に伝達するものと推定されている。

VIII まとめ

MGは過去50年間に臨床医の治療法の開発研究と基礎化学者・免疫学者との共同作業により、その機序が急速に解明されてきた。その結果この難病は、自己抗体がレセプターを障害するという興味ある病態として、受容体疾患の1つのモデルともみなされるようになってきた。その発症機序の解明のためには、異常胸腺におけるT細胞の抗原認識の機序の研究への発展が望まれる。



<1>豊倉康夫, 中西孝雄: 重症筋無力症に対する Physostigmine および Prostigmine 療法の最初, 神経内科, 1: 653-656, 1974.

<2>西谷 裕: 重症筋無力症—重症筋無力症研究の歴史より—, Medical Immunology, 11: 423-425, 1986.

<3>西谷 裕: 重症筋無力症—病因: 自己免疫の面から, Clinical Neuroscience, 4: 500-504, 1986.

<4>高守正治, ほか: アセチルコリン受容体—機能・代謝と免疫の接点から, 神経進歩, 30: 30-47, 1986.

重症筋無力症の症状・病型・診断

高守正治*

Masaharu Takamori

I 症 状

1. ポイント

(1)運動を繰り返すことによって眼筋、嚙下筋など一部の筋力または全身の筋力が低下し、休息によって一時的に回復する。

(2)次の諸症状を示すことが多い——眼瞼下垂、眼球運動障害、複視、嚙下困難、構音障害、歩行ないし運動障害、呼吸困難。

(3)症状に日内変動がある。

(4)抗コリンエステラーゼ剤により症状が一時的に改善する(後述)。

(5)誘発筋電図(低頻度反復神経刺激)で減衰傾向(waning現象)が認められる(後述)。

(6)血中に抗アセチルコリン受容体抗体が高率に証明される(後述)。

(7)次の合併症ないし症状を伴うことがある——胸腺異常、甲状腺疾患、膠原病、筋萎縮。

2. 診かた

1) 初発症状

外眼筋侵襲による眼瞼下垂、複視、眼球運動障

害を訴えるものが多いが、口輪筋、頬筋などの顔面筋力低下およびこれによる特異な顔貌(図1-左)、咀嚼障害、構音、嚙下障害など球筋の症状ではじまる場合、また四肢の易疲労性ではじまる場合もあり得る。いずれも、日内・日差変動の傾向がある。

2) 侵されやすい筋

外眼筋に次いで球筋、咬筋、顔面筋、頸諸筋のほか、上肢は伸筋群、下肢は屈筋群で、末梢筋より軀幹近位筋が侵されやすく、必ずしも両側対称性ではない。深部反射は筋萎縮例では低下するが、その他は正常または亢進している。

3) 発症の誘因

心身過労、感染、月経、妊娠、分娩、気候などがある。

4) 性、年齢

一般に女子に多く、発症年齢は20~30歳代に多いが、40歳代以降発症例では男子が多くなる傾向がある。5歳未満に発症する若年型は男子に多く、主に外眼筋を侵し固執性である。本病の母親から生まれる新生児の10~15%には一過性の新生児重症筋無力症がみられ、生後まもなく授乳困難、弱泣、呼吸障害、全身無動ではじまり、数日から数

* 金沢大学医学部神経内科教授
(〒920 石川県金沢市宝町13-1)



図1 重症筋無力症患者のエドロホニウム静注前(左)と静注後(右)

週以内に軽快し、再発は稀である。

3. 合併症、続発症

1) 胸腺異常

胸腺腫や非腫瘍性異常 (Hyperplasia) は症例の90%以上に潜在すると考えてよい。

2) 甲状腺疾患

機能亢進、低下症いずれとの合併もあり得る。前者の発症前・中・後いずれの時期でも重症筋無力症は発症するし、両者間にはシーソー関係があるという説もあるが、治療の面では正常機能の状態にすることが筋無力症状の改善には望ましい。後者との合併率は、その臨床症状が乏しい筋無力症も少なくないことを考えると低いものではない。このなかには橋本病も含まれる。

3) その他の自己免疫疾患、アレルギー疾患

多発筋炎、硬皮症、リウマチ様関節炎、全身性エリテマトーデス、シェーグレン症候群、悪性貧血、溶血性貧血、潰瘍性大腸炎、成人型インスリン依存性糖尿病、腎炎、ネフローゼ症候群、多発性硬化症など。

4) 薬剤

ウィルソン病やリウマチ様関節炎の治療薬であるD-ペニシリンの投与中に本病が発症するこ

とがある。その他、禁忌または注意して用うべき薬剤として、抗生物質 (特にアミノグリコシド系、ポリヘプタド系)、循環器用薬剤 (キニジン、フロカインアミド、フロフラノロールなど)、向精神薬 (クロルフロマジン、リチウム、イミプラミン、ハロペリドール、アンフェタミンなど)、その他 (フェノバルビタール、フェニトイン、ベンゾジアゼピン系薬剤、筋弛緩剤など) があり、脱水、低カリウム血、高マグネシウム血、低酸素血等は筋無力症状を悪化する。

4. 鑑別疾患と鑑別のポイント

1) 多発性筋炎

筋痛を伴う近位筋脱力、クレアチンキナーゼ等血中筋酵素値上昇、炎症、変性、再生を示す筋生検病理組織像により鑑別する。本病患者血清には筋無力症血清同様アセチルコリン受容体崩壊促進活性があるので要注意。

2) 筋萎縮性側索硬化症または進行性脊髄性筋萎縮症

外眼筋麻痺を伴わず、四肢末梢優位の筋萎縮が一般である。神経原性筋電図、ただし誘発筋電図で筋無力症類似の waning 現象をみることもあり、要注意。群化萎縮を示す筋生検病理組織像。

表1 重症筋無力症の臨床分類

- Group I 眼筋無力症
 外眼筋のみの障害(側瞼下垂、複視)、軽症、死亡なし。
- Group II 全身型筋無力症
- A. 軽症全身型
 緩徐発症、眼症状が多く次第に骨格筋および球筋に及ぶ。呼吸障害なし。薬物治療の反応良好。死亡率は低い。
- B. 中等症全身型
 眼症をもって徐々に発症。次第に全身骨格筋および球筋の障害悪化。言語・嚥下障害、咬筋力低下は軽症型よりも著明。呼吸筋障害はない。薬物治療の効果不十分で患者の活動は制限されるが、死亡率は低い。
- C. 重症全身型
 急性激症型：重篤な球症状および骨格筋脱力。呼吸筋障害をもって急性に発症。通常6ヵ月以内に完成。胸腺腫合併高率。薬物治療の効果は不十分で患者の活動は制限されるが、死亡率は低い。
 晩発重症型：眼筋型または全身型の発症後少なくとも2年以内に重篤な脱力に進展する。進行は徐々または急激。胸腺腫の合併は急性激症型に次ぐ。薬物治療効果は悪く、予後不良。

(Patten)

3) 多発性神経炎

感染症、炎症所見等が前駆し、急性に発症し一定期間進行性で症状の動揺はない。末梢神経伝導速度が遅延し、神経原性筋電図、髄液蛋白が増加する。

4) 初発、好発症状の外眼筋麻痺を中心に鑑別すべきもの

神経膠腫・髄膜腫・神経線維腫・下垂体腺腫等の脳腫瘍、動脈瘤、海綿静脈洞を侵す血管障害・感染症・腫瘍、癌性・結核性・梅毒性等の脳底部髄膜炎(炎)、側頭動脈炎、眼球突出性外眼筋麻痺(甲状腺疾患)、トロサハント症候群、糖尿病性外眼筋麻痺、ボツリヌス菌中毒。

5) 開眼困難を中心に鑑別すべきもの
 ミオトニー(筋緊張症)、眼瞼痙攣(メイジ病群)。

II 病 型

経過、予後の指針としても有用なPattenの分類を表1に示す。

III 診 断

1. 薬理学的検査

エドロホニウム10mg(1ml)をツベルクリン瓶入れ、まづ2mg静注、副作用のないことを確認して30秒後にさらに追加静注。終了30秒〜1分後効果最大の時期として臨床症状の改善を観察す(図1)。

2. 誘発筋電図

表面電極を用いて顔面、四肢の神経(刺激)筋(記録)で行う。刺激方法としては、単一4反復刺激、強縮負荷および単一刺激後種々時間の神経刺激の4法がある。各指標による観察の例と特徴を図2に示す。

3. 血中抗アセチルコリン受容体抗体の測定

トキシシン(アセチルコリン受容体と特異的に結合する蛇毒アルファ・ブングロトキシシン)と抗体との結合阻止率でブロック抗体(アセチルコリン受容体のαサブユニット・アセチルコリン結合部を標的とする抗体)を定量する方法(図3a)と、抗IgGを用いた2抗体免疫沈殿法でバディング抗体(受容体のアセチルコリン結合部の部位を標的とする抗体で、受容体崩壊促進補体介在性終板膜破壊機序で病像成立に関与)を定量する方法(図3b)がある。多発性筋痺の一部を除けば、疾患特異性の高い検査法陽性率も高い(特に後者は80〜90%)が、実は必ずしも筋無力症の重症度とは相関せず、

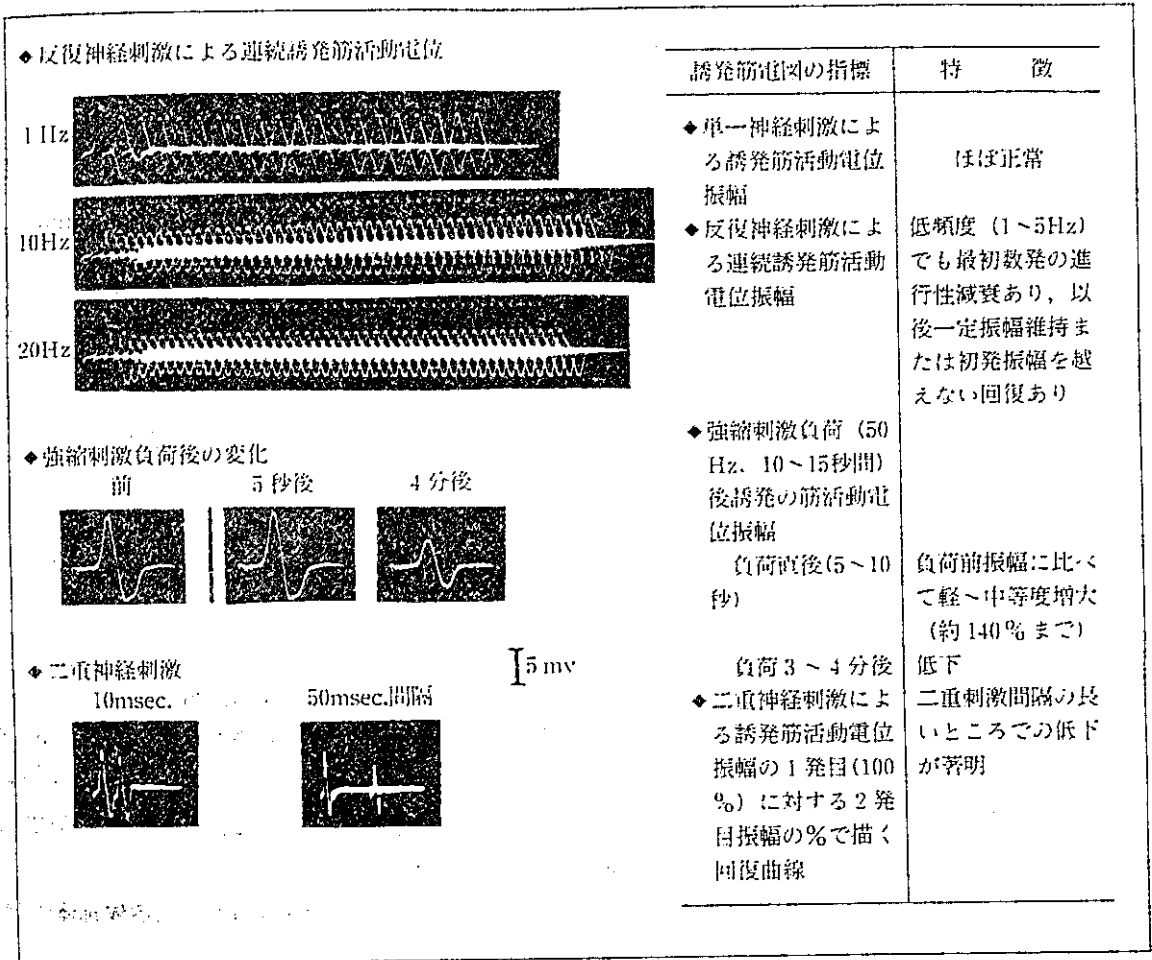


図2 誘発筋電図諸指標による記録の実際と特徴

眼筋型筋無力症では陰性のことも少なくない。測定用の抗原を何に求めるか (ヒト、サル、ラット除神経筋など) も交叉反応性の問題から偽陰性の原因となる。

4. 患者血清 (IgG) 添加組織培養法を用いたアセチルコリン受容体崩壊速度 (半減期) の定量

本病の抗体病原作用の一つとして重要な機序を定量するもので、したがって、病因論に直結した診断手段 (ただし多発性筋炎患者血清にも軽度ながらその作用がある) であり (図3 c)、前項の

抗体測定と組み合わせれば、重症度との相関性も高められる。

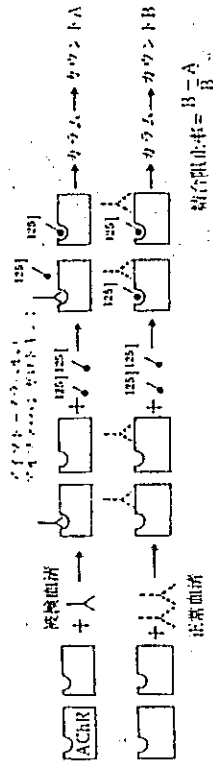
5. 病理組織学的検査

生検筋の神経筋接合部の電子顕微鏡学的検査で、運動終板膜シナプス巽減少、単純化、神経終末とのシナプス間隙開大など (図4 b)、正常対照 (図4 a) と比較して特徴的所見が得られ、またアルファ・ブングアロトキシンを指標としてアセチルコリン受容体の染色性低下もみられる (図4 b、対照図4 a)、病因の主役である抗体IgG (図4 c)

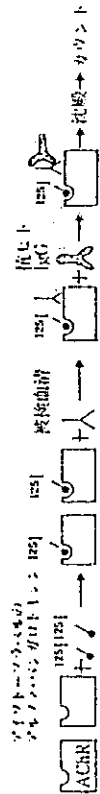
測定結果と臨床的重症度との関係

測定方法

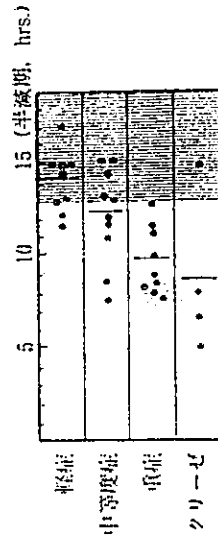
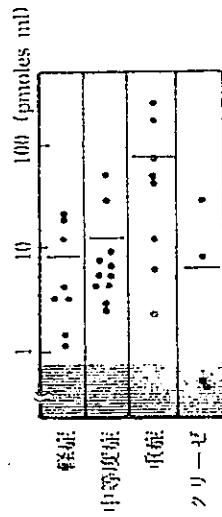
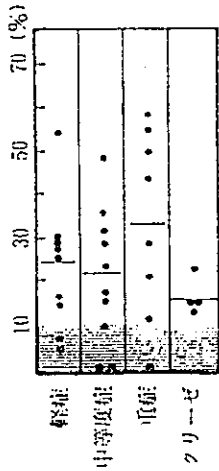
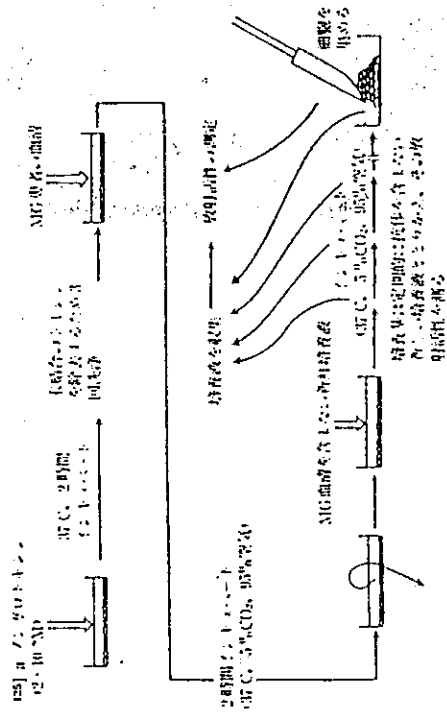
a トキシキ・受容体結合阻止率 (プロッキング抗体)



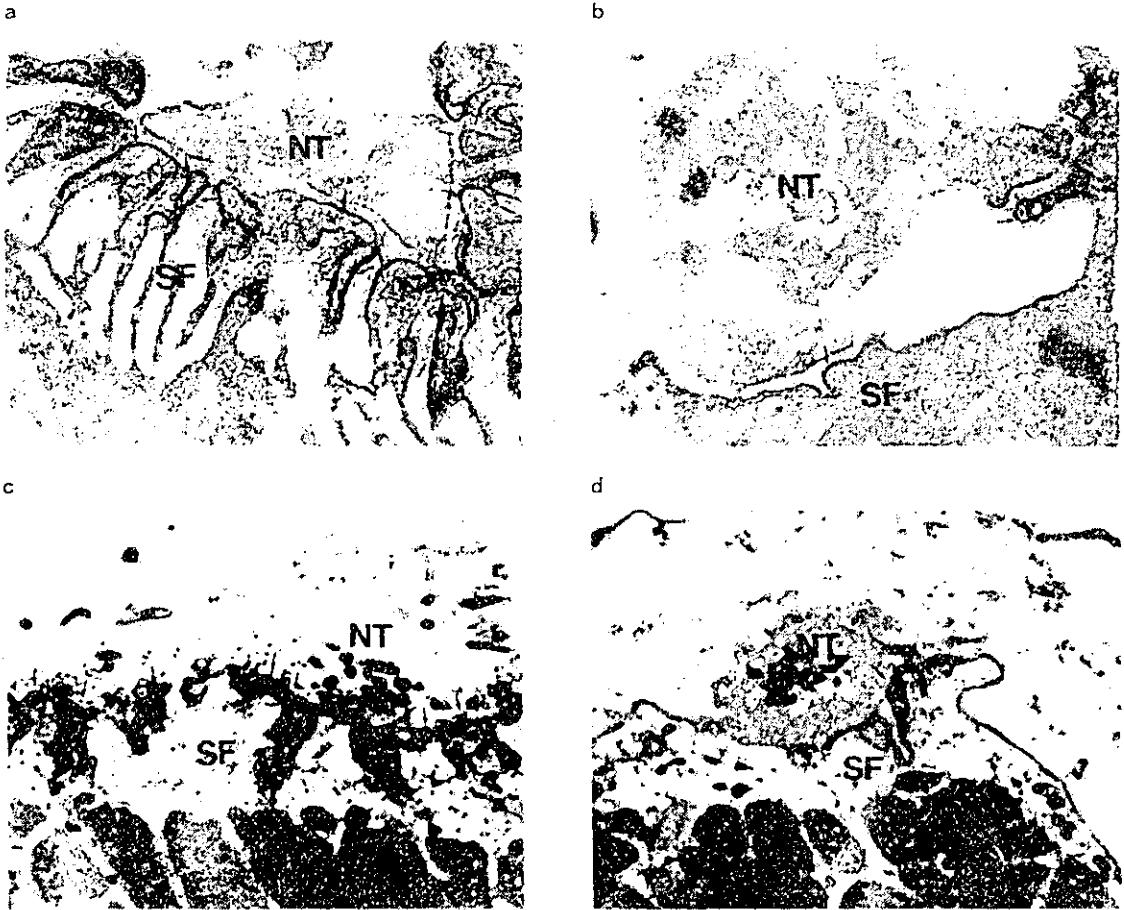
b 抗rGを用いた2抗体免疫沈殿法 (バインディング抗体)



c 組織培養法によるアセチルコリン受容体膜前滅速度



陰影は3法それぞれの正常範囲、各柱のbarは患者測定値の平均



正常対照 (a) および重症筋無力症の生検筋から得た神経筋接合部電顕像 (b, c, d). NTは神経終末, SFは筋内側シナプス膜 (正常では両者間に約500Åのシナプス間隙がある). a, bの矢印はアルファ・ブンガロトキシンを指標としたアセチルコリン受容体を示す. cの矢印は抗体(IgG), dの矢印は補体(C₃)の, それぞれシナプス膜への付着を示す.

図4 病理組織学的検査

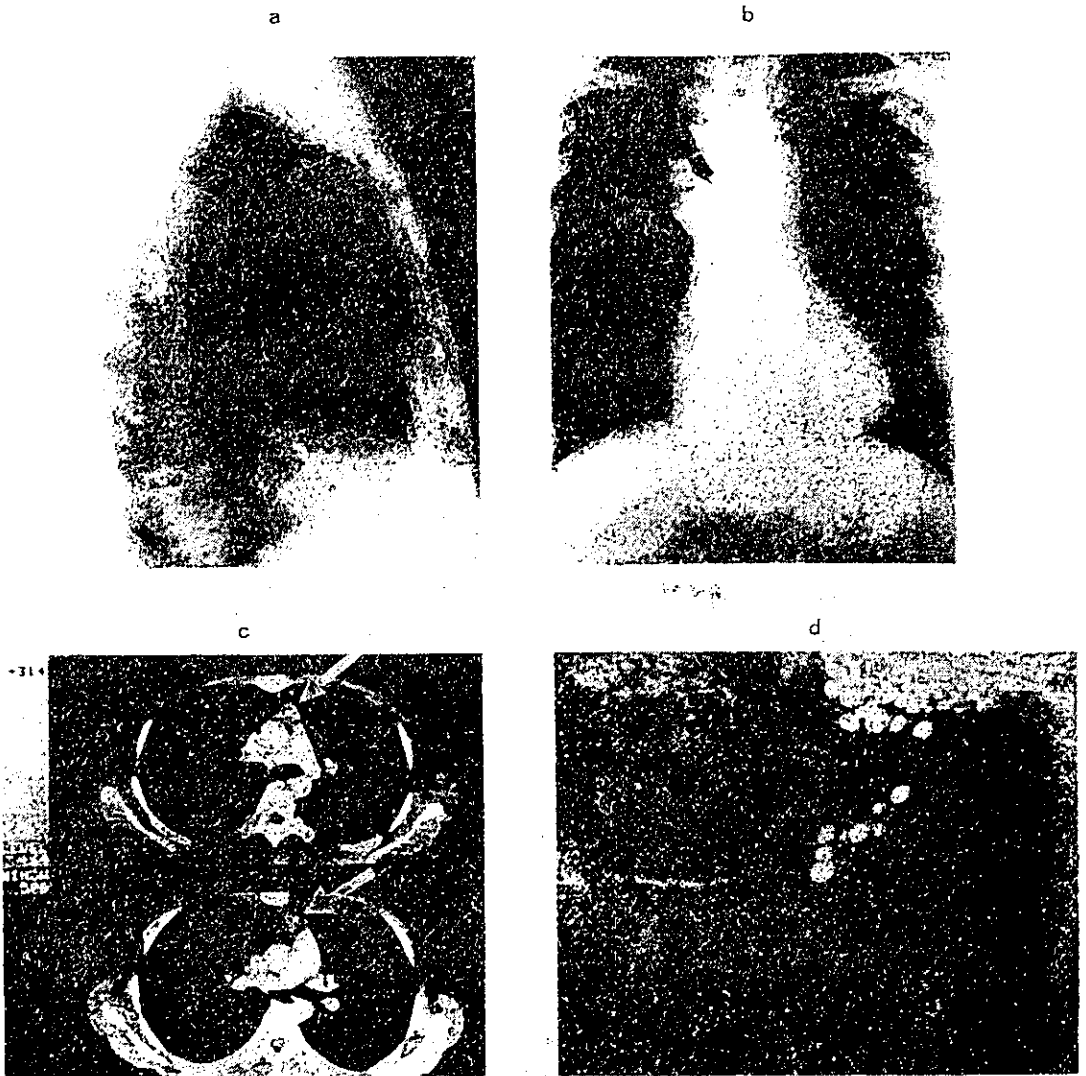
や補体 (図4-d) の運動終板への付着も本病の特徴的所見として証明される。

6. リンパ球と胸腺

本病患者末梢血からアセチルコリン受容体で感作されたリンパ球を証明でき (受容体蛋白を抗原としたリンパ球幼若化現象)、Tリンパ球に対する

モノクローナル抗体によってT細胞亜群も評価される (OKT4/OKT8比の増加など). 本病患者リンパ球はPHA, PWMなどに対する反応性も低い。

本病の原因とも深く関わる胸腺は診断後治療に入る指標としても、胸部X線 (図5 a, b)、CT (図5 c) で十分検索しておく必要があり、手術



a, bは胸部X線, cはCT検査による胸腺腫像(矢印), dは摘出胸腺の組織検査によるリンパ濾胞増生像を示す。

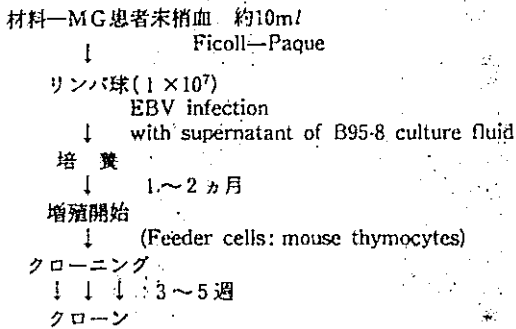
図5 胸腺の検索

して摘出した胸腺の病理組織像には高率にリンパ濾胞増生がみられる(図5-d)。本病胸腺組織培養で抗アセチルコリン受容体抗体産生も測定できる。

7. モノクローナル抗体産生細胞株樹立と検討
 既述の一般的抗体測定法が必ずしも疾患重症度

と相関した値を示し得ない理由の1つは、分子約25万,2,333個のアミノ酸からなるアセチルコリン受容体の種々の部位を標的とする抗体を総合して(ある意味では非特異的に)測っているためである。標的を異にする多様な抗体のうち、どの

(1) EBウイルスによるMG患者リンパ球の形質転換



(2) EBV転換細胞クローン上清中の抗AChR抗体

転換細胞クローン	免疫学的検査法	二抗体法による抗AChR抗体価*	トキシン-受容体結合阻止率**	AChR崩壊速度(半減期)***
(正常対照)		0	<10	13.2~19.5
1		5.0	52	13.4
2		6.0	13	—
3		0	19	13.6
4		0	28	13.8
5		0	18	13.5

*pmole/mg **% *** T_{1/2} (時間)

(測定用抗原のソースはラット骨格筋)

(3) ラットへの疾患移送 (A ; Bは対照)

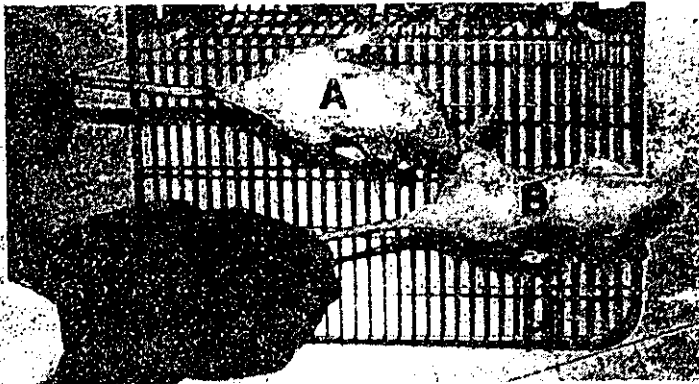
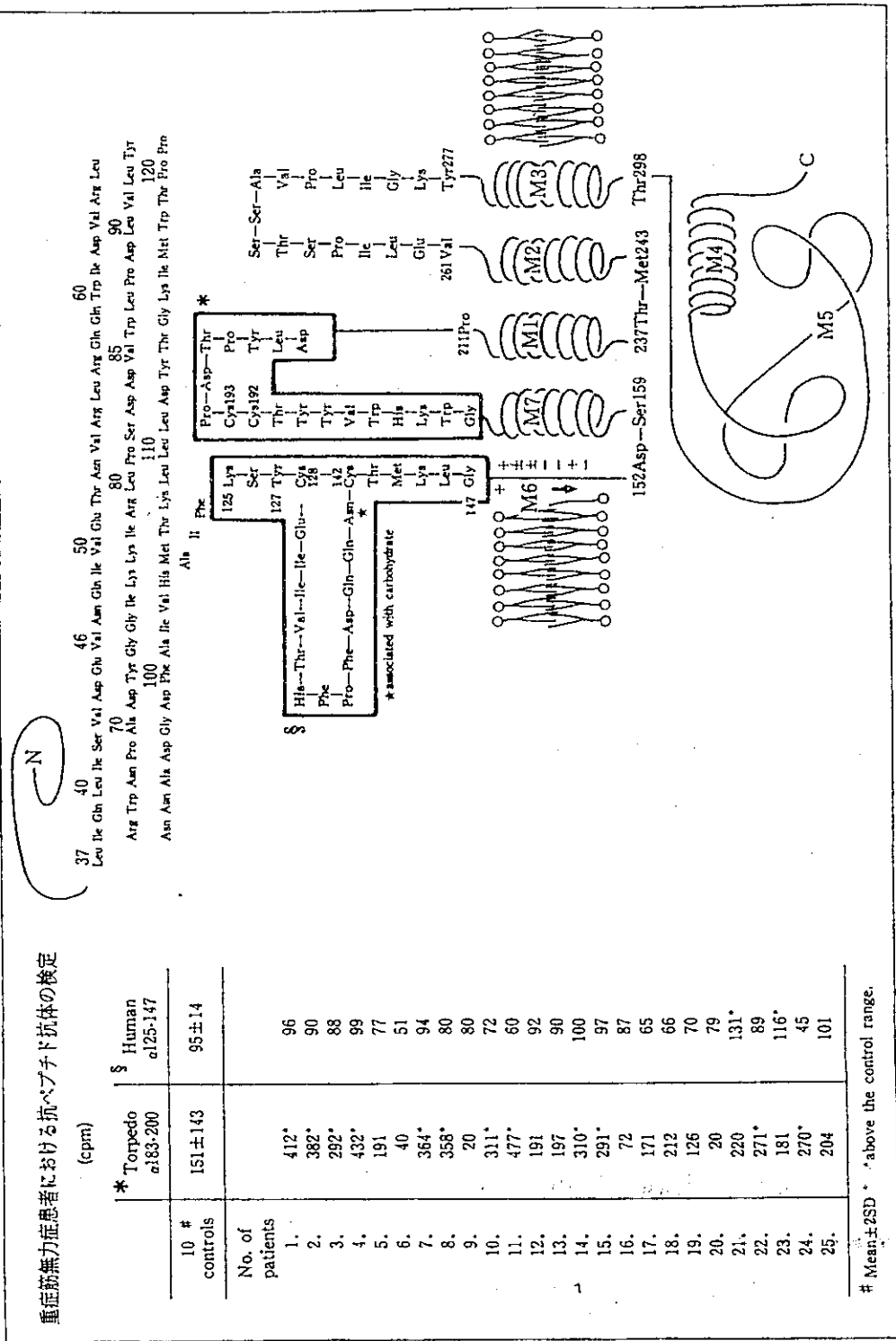


図6 モノクローナル抗アセチルコリン受容体抗体産生細胞株樹立法の概略(1), 免疫学的検定(2), ラットへの注射による疾患成立の実際(3).

体が受容体のどの部位を抗原決定基として認識し、どのような病像と相関するか追求がモノクローナル抗体の研究で進められており、将来、臨床検査へも導入されていくであろう。この抗体産生細胞株樹立には、ハイブリドーマ法やEBウイルス感染法があるが、図6は後者の方法の概略とそれによって得た多数のモノクローナル抗体のうち、

5個の抗体の生理作用を免疫学的検査で調べた結果を示している。このうちの抗体No1を動物に注射するとブロッキング抗体(既述)主役のヒト筋無力症類似の病像をつくることができた(図6-3のA ; Bは対照—myeloma IgG注射ラット)。この結果から、リンパ球提供の患者の病態を類推できるわけである。



左表は、このうち残基番号α125-147 (§), α183-200(*)を合成したペプチドを抗原として患者血清を検定、前者に対する抗体を12検体で、後者に対する抗体を2検体で検出し得たことを示す。

図7 アセチルコリン受容体αサブユニット筋原体一次構造(アミノ酸配列)と、その膜内・外、貫通(M1, 2,

8. アセチルコリン受容体合成ペプチドによる患者血中抗体検定

分子レベルからの検査法の1つとして、アセチルコリン受容体のうち、特に本病発症と深いかわりをもつ α サブユニットの437個のアミノ酸からなる配列と膜外・貫通・膜内の推定構造(図7)に照合し、合成したペプチドを抗原として患者血清を検定する方法がある。図7ではバインディング抗体(図3参照)の標的としての α 125-147(§印)、ブロック抗体(図3参照)の抗原決定基としての α 183-200(*印)をペプチドマップに従って合成、これらを抗原として患者血中にそれぞれこれら特別な領域に対する抗体が存在することを示している。抗体産生の背景となるT細胞感作領域が、この一連のアミノ酸配列のどこにあるかの検討も進められている。

9. 抗イデオタイプ抗体

重症筋無力症患者の約40%にモノクローナル抗体とアセチルコリン受容体抗体に特異な抗イデオタイプ抗体が存在し、その価は抗アセチルコリン受容体抗体価の低い症例に高い。イデオタイプ・ネットワークは複雑で疾患を抑える方向に働くか、悪化の方向に働くかさまざまである。

10. HLA, Ig-H鎖Gmアロタイプ

ヘルパーT細胞誘導に必須な抗原提示細胞表面の免疫応答遺伝子に関与するHLA抗原のタイプや、免疫グロブリン系の遺伝制御に関してIgG-H鎖のアロ抗原性に由来し、Ig-H鎖遺伝子群の遺伝標識として免疫グロブリンの生物活性に関連するとされるGmアロタイプなどの特定は、本病の遺伝的背景を知る指標として有用である。

参 考 文 献

- <1>重症筋無力症, 筋無力症候群(特集), 神経進歩, 30:5-183, 1986.
 <2>重症筋無力症をめぐって(特集), Clinical Neuroscience, 4:12-103, 1986.

- <3>高守正治: アセチルコリン受容体と重症筋無力症, Medical Immunology, 16:71-77, 1988.

up to dateな知識と情報

メディカの専門誌

■ 周手術期医療看護専門誌

オペナーシング

高度化する医療に対応する専門性に基づいた周手術期看護の確立のために、医師・ナースを対象に確実な基礎知識や最新の知識と技術を提供する。

● B5判 ● 100頁 ● 定価1,500円 ● 毎月1日発行

第17回 北海道支部大会(とちち)の報告

鎌田 毅

今年の夏は例年になく暑い日が多かったので、全道から集まる十勝地方の気温が気になりました。「第16回難病患者・障害者と家族の全道集会」の前日の帯広の気温は最高32°Cとのことでしたので、当日はどうなるものかと心配されましたが、幸いなことに高温でぐわいが悪くなった人はいなかったようです。

8月6日午前9時30分より共栄中学校で疾病別の分科会が開かれ、午後からはこの中学校のすぐ向いにある音更町文化センターで全体集会が開かれ、約900人の人々が参加しました。

音更町文化センターは、広大な十勝平野のまん中にそびえる近代的な立派な建物で、札幌市民会館など比べものにならぬ程の堂々たるものでした。豊かな農村の経済力だけでなく、文化に対する音更の人々の意欲を感じさせるものでした。

又、共栄中学校も大都市の中学校に匹敵をとらぬ充実した設備をととのえているのには感心させられました。

次に筋無力症の分科会について報告します。

キノコ狩り



まず、支部大会で参加者の自己紹介と簡単な体験交流をしました。参加者は札幌から鈴木・高田・鎌田の支部役員、滝田さん（難連旭川支部長もされている）、成田さん（難連早来支部役員もされている）、地元十勝からは木村さん、小野関さん親子、磯谷さん、安保さん、その他2名（記名なせずに帰られた）の方々でした。

次に、土井静樹先生（国立療養所札幌南病院神経内科）の医療講演と医療相談がありました。先生は約1時間にわたり「筋無力症と最新の治療法（血漿交換療法）について」という演題で、スライドを使いながら、わかりやすくていねいに教えていただきました。

今回は、その中心となった「最新の血漿交換」について簡単にまとめてみます。

筋無力症の原因の一つは血漿中にある悪者（アセチルコリン受容体抗体）のためで、これを取り除くことによって一時的にも病状を良くしようという治療法ですが、初期（1960年ごろ）は血液の55%をしめるすべての血漿を取り除いて捨て、新しい血漿と交換するというものでした。その後、部分的な交換法の工夫などもありましたが、最新の方法としては、悪さをする抗体等だけを吸着材（ある種のアミノ酸をかけた材料）によって除去するという方法（免疫吸着療法）が採用されました。

これによって正常な免疫グロブリンなどを残すことができるようになったということです。

又、血漿交換のための血管の確保ですが、以前は色々と困難点がありましたが、最近鎖骨の近くの太い血管に器具をうめこみ、何回も使用できる方法が開発されたとのこと。

しかし、この新しい方法といえども筋無力症の根元を治療するものでなく、一時的に血液中の悪さをするものを減らすという方法であり、種々の面ですべての患者さんに実施することはむづかしいということで、下記のような場合に適応しているとのこと。

- (1) ステロイドなどが使えない(胃潰瘍などがある)
- (2) 胸腺摘出やステロイド療法にもかかわらず十分な回復がえられない難治例。
- (3) グリーゼからの離脱が遅れており、一般状態が急に悪化する症例。



以上、非常に簡単にまとめてみました。

尚、今回の難連の大会、支部の大会にあり小野関政子さんが実行委員を引き受けて下さり、広告集め、交渉、その他大変なご苦勞をされたことに対し、文末で失礼ですが心よりお礼と感謝を申し上げます。

“全道集会を終えて”

帯広市 小野 蘭 政子

“今集う 夢の天空 希望の大地 明日も求めて IN じから”をメインスローガン
第16回 難病患者・障害者と家族の全道集会が 8月5日・6日に音更町
で開かれました。

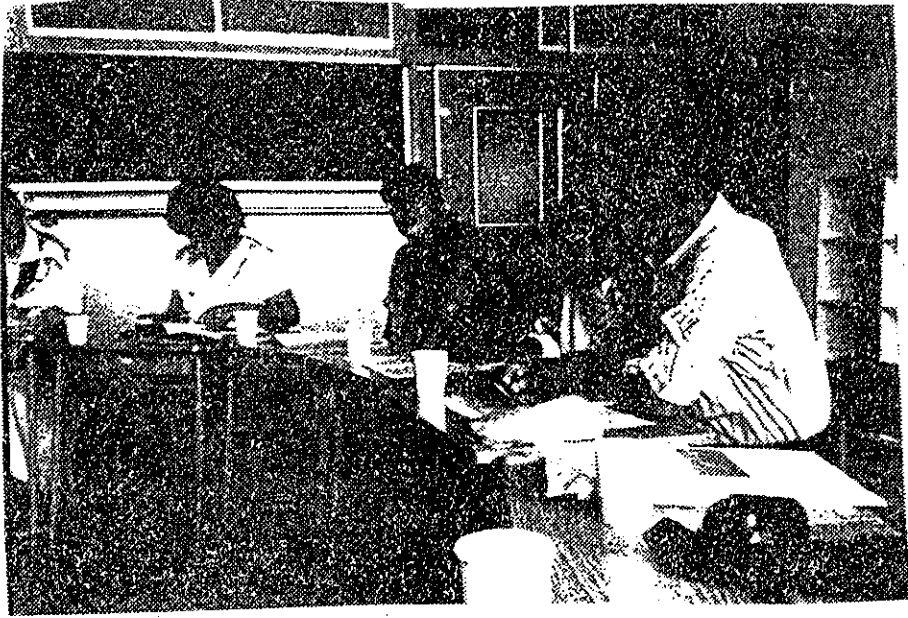
参加人数は 936名(子供も含め)と当初予定していた 700名を大きく
上回る参加で 大成功でした。

分科会は 2日目 共栄中学校で行われました。

他の部会では 1つの教室がいっぱいになるほどの参加者がいた
のですが、筋無力症の部会は 8名とたいへん少ない人数だった
ので、とても残念でした。

講師に来ていただいた、土井 静樹 先生(札幌南病院 神経内科)
は、その事について、「筋無力症という病気は、今では昔の様に
重症で悩んでいる患者が少なくなっている事が理由ではないか、
と、おっしゃっていました。





という事は残念というより、むしろ喜ぶ事なんでしょうか。

午後からの全体集会では多発性硬化症荒井薫さん、脊髄小脳変性症の山崎美智子さんの患者の訴えがあり、多くの方が涙を流し感動しました。続いて記念講演は札幌いらづ会会長・小山内美智子さんの「障害者と地域社会」というテーマで「どんなに重い病気でも障害者でも人間としての権利がある。」と訴えに参加者の胸を強く打つ感動的な講演でした。

私は今回患者として十勝支部役員として初めての参加でしたが、舞台上で小山内美智子さんに花束を渡した事が、一番心に残っています。そしてこの集会の中でいろいろな人と接し、生きる事の大切さも新たためて知り、自分自身への励みにもなりました。

全道集會に参加して

磯西百合子

八月五日、六日と十勝の音更町で開かれました。

自分にとって、生まれ育った現在地での大会でしたが、大会三日ほど前より高熱を出してしまい、何とか当日のみ参加できました。

午前中は、分科会で「筋無力症」の会場が二階でしたので、階段の一步一步がとても辛かった事、でも、「血漿交換療法」についての、土井静橋先生の講演は、何回となく、血漿交換を受けた私は、血管も細くなり、次回への望みは、もてないと思っておりましたが、「血漿交換療法」も、自分が受けた時とは違って、大なる進歩をしていて、新たな希望も持つことが出来ました。

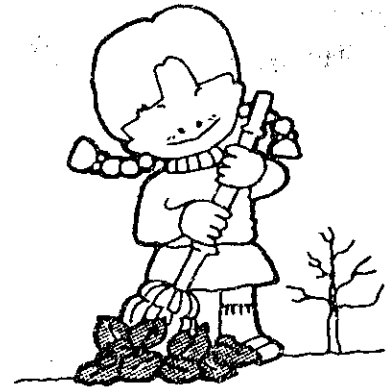
午後からの「全体集會」での患者の訴えでは、他の病名の方の病状が、少しながらも知ることが出来た事は、自分のこれからの人生にも、役にたつと思います。

初めての大会参加ができて、幸せな一日を過ごしました。



——“15周年記念誌”売上状況一覽——

	発送	返本	未収
市町村	210	6	33
道庁	20		
札幌市	9		
道立保健所	16		6
会員	153		23
その他	77		4
全国支部	16	贈呈	
難病連	1		
難病連支部	3		
その他	7		
ドクター(講師)	11		
	523	6	66



- 北海道新聞の記事を読んで道内各地から電話があり、30人余の方から注文を頂き、その中5人が友の会に入会されました。
 - 病気になって10年間も同じ病気の人に会った事がなかった方、入院中の方、本州のお孫さんに本を送りたいという方、色々な方がありました。
 - 全国の支部機関紙でも紹介して頂き、注文を頂きました。
 - 市町村の中で返本された中に、一度使用者の個人印が押された物があったりして、お家の事情などがしのばれて複雑な思いをした事もあります。
- ※ 発送してから10ヶ月になろうとしておりますが、まだ入金されていない分が可成りあります。印刷代の支払いも未だ半分しか終わっておらず、年内には何とか払いたいと思いますので、送金のおくれている方は出来るだけ早くお願いします。

小樽 7—1977/2 全国筋無力症友の会北海道支部 へ

みんなのひろば

帯広市 小野 関 寿子さん

2才のとき、筋無力症といわれた娘(政子)。体の調子が悪くなるたびに、親の責任と思い暗くなっておりましたが、20才になった時、娘の方から「十勝支部のお手伝いをしようかな」と言った時とても嬉しかったものです。

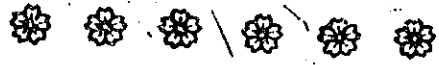
今回、娘がどのような事をしているのか、皆さんのお手伝いが出るのかと心配で「音更町文化センター」へ出かけて行きましたが、生き生きとした顔を見てほっとしました。

全道集会への参加は、今回始めてでした。

「いちご会」の中山内美智子さんの講演、患者・家族の祈りは、「多発性硬化症」の荒井薫さん、「脊髄小脳変性症」の山崎美子さん、みなさんのお話を聞き、我が家よりも、苦勞していられるのに、明るく頑張っている事に感激しました。

これから、色々な壁にぶつかって行くと思いますが、乗り越えて、強く生きてほしいと親として、陰ながら応援したいと思います。

※政子さん—会場到着のバスの出迎えから始まって、分科会場での案内、全体集会での花束贈呈、広告集めと大活躍。宿泊のお部屋が一泊でしたが、お話はほんの少しだけ、夜おそく朝早くから、本当にご苦勞様でした。(鈴木、高田)



札幌市 鎌田 瞭子さん
市立病院で、現在入院加療中とのこと。近くにいらした方は、顔を見せつけてあげてください。

札幌市 大山 栄さん
「marui | mai」さんでパートで移しておられるとのこと。体調もよく、楽しく働いていられるようです。
がんばってネ

札幌市 伊藤かすみさん
昨年まで長い間「友の会事務局」を担当して下さっていたかすみさん。中断されていた大好きな絵の製作にとり組んでいられるとのこと。お友達3人で「個展」を開く予定だそうです。

※11月13～18日※
大同キョウリー
(北3.西3 大同生命ビル)
是非みにいってあげてネ。

江別市 東谷 美智子さん

九月三日
お嬢さんが結婚されました。東谷さんが入院の時(113の頃)お洗濯などよくお手伝してくれたお子さんにそうです。
おめでとうございませう。

札幌市 村本 ミヤさん
10年前「筋無力症」と診断されたまま現在に至り詳細に調べてもらうべく南病院にいき、結果は、「胸腺肥大」となく、眼瞼下垂のみということでした。安心しましたね。

帯広市 木村アヤさん

(大倉本席の娘さん)
入院をくり返しており、現在(8月)ご自宅で療養中とのこと。ご主人とお嬢さんがみておられるとのこと早くお元気になるまで下さいね。



友の会事務局からの

お知らせ



新会員の紹介 ----- よろしくね

○ 宇留間 祐美子
さん

○ 末村 アヤ
さん

○ 土橋 エキさん (上川郡当麻町)

九月十二日亡くなりました。旭川支部から
滝田さんが葬儀に参列されました。心から御冥福を
お祈り致します。

会費納入について

裏表紙に

記入いたしました通りですので、御確認の上、納入方
お願い致します。()

(同封の振替用紙をご利用下さい。)

♡♡ 乙寄付を頂きました。
 ありがとうございます。♡♡

成田アキさん	7,820円	(支部総会旅費)
成田庄次さん	1,500"	(")
竹村慶子さん	1,500"	
日笠忠子さん (旧甲)	5,000"	
宮下美枝子さん	4,000"	
猪口英武さん	3,300"	
伊藤かずみさん	2,250"	
鎌田キフさん	2,100"	
大友壽子さん	500"	
馬籠成美さん (東京都)	8,500"	
鈴木恵美子さん	3,000"	(5.6月分)

—— 賛助会員になって頂きました。—— (平成元年度)

猪口トヨエさん	2,000円
俣野真子さん	2,000"
宇野拓子さん	2,000"
東谷与三さん	1,000"
上見滌子さん	1,000"
村本ミヤさん	2,000"
村本博昭さん	1,000"
牧野直子さん	1,000"
稲原嘉子さん	1,000"
大良信雄さん (S63)	1,000"
山田和英さん (S63)	2,000"



〇お正月飾り〇

今年も扱っていますので、是非友の会から購入して下さい。
 市価より安いですし送料もかかりません。申込みは。
 (011-386-4560 東谷まで)

玄関・倉庫用飾り

No. 19

No. 18

No. 17

No. 16

No. 15

No. 14



No. 15

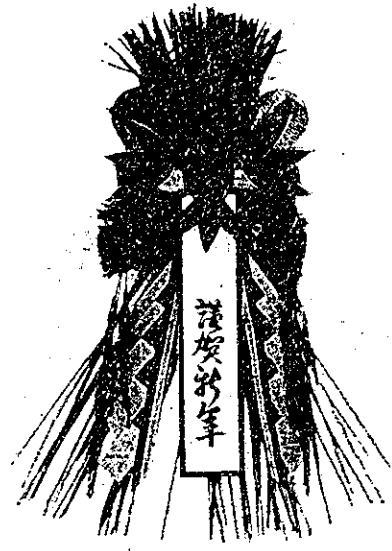
1,500円

No. 14

1,300円

(巾22cm×60cm)

(巾20cm×50cm)



— 編 集 後 記 —

- 異常気象が続いたせいでしょうか。それとも事務局に訪れる人の数がだんだん少なくなったせいでしょうか。編集の仕事場から笑い声が少なくなった様に思います。(気のせいでしょうか) あるいは少人数で忙しい仕事を切りもりするための疲労も出たかも? 応援団がほしい, そうしたらきっと元気が出ると思うんだがなァ・・・ (猪口)
- 早くから準備を進めていたつもりですが, 又発行の日がせまって来ました。いつもながら追われています。(東谷)
- あまり体調がすぐれませんが, 事務局に来て, みんなと, 一齋におしゃべりしながら, お仕事していると, 気がまぎれます。皆さんも出かけて来ませんか。(鈴木)
- 全道集会の原稿をお預いしました所, 磯西さん, 中野肉さんから原稿届きました。お忙しい中ありがとうございました。皆さんも お葉書きでよろしいので 近況など, 事務局宛におよせ下さい, お互いにお逢いする機会が少ないので, 「わたち」を通してでも交流しあいませんか? (高田)



++++ 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
北海道難病センター内
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242号
平成元年10月10日発行 (毎月1回10日発行)
わだちNo. 74 1部 50円