

HSK

わたち

わたちNo. 116

昭和48年1月13日 第三種郵便物認可

HSK通巻 345号

平成12年12月10日発行

毎月10日発行(1部 100円)

編集 全国筋無力症友の会北海道支部

発行 北海道身体障害者団体

定期刊行物協会

<全国筋無力症友の会北海道支部ニュース>



も く じ

- は じ め に 1
- 医 療 講 演 会 2 ~ 3 4
 - ・ 筋無力症～病態と治療について
国立療養所北海道第一病院 神経内科 蔭山博司先生
- 描こう未来・語ろう自分史 中村真由美 3 5 ~ 3 8
- みんなのひろば 3 9 ~ 4 0
 - ・ 中空知交流会において 本田美津子
 - ・ 函館地区ぶどう狩りに参加して 三品奈奈子
- 事務局だより 4 1 ~ 4 2
 - ・ J P C 署名お願い
 - ・ 新会員紹介
 - ・ 会費納入のお願い
- あ と が き 4 3



は じ め に

○ 20世紀がゆく

20世紀最後の“わだち”No,116号の発行となりました。人それぞれの立場からそれぞれの思いがあることでしょう。“わだち”が運命の出逢いとなった人、それ程でなくても、出逢いによって、生活や、考え方に大きな変化のあった人もあるのではないのでしょうか。

そんな思いを含めて静かに過去をふりかえって見る機会になるNo,116号と位置づけをしました。会員の皆様の協力や励まし、それに自主的な投稿などが支えになって、ここまで到着しました。

○ 夢（北海道難病センター増改築）が実現しよう。

道難病連加盟団体の増加と活動の充実拡大によって、その拠点である難病センターが手狭になり、事務所も物の陰になって人が見えなくなるくらい、又、置ききれない荷物の一部が廊下や、トイレにまで収納を余儀なくされる有様でした。

こんな実情の中から、難病センターの増改築を数年前から道に要望して参りましたが、このほどようやく、増改築の設計を検討していただける段階まで到達しました。

その陰に、ひたむきな患者会への情熱や活動の成果が認められた結果であろうと推察されます。特に全国を視野に入れた今年の“難病患者激励日本一周マラソン”の成功は20世紀を飾る北海道難病連の画期的な一大事業でありました。

今までの奮闘に拍手を！そして朗報に乾杯！！

○ 医療講演の収録をお届けします。

8月6日の全道支部大会で講演していただいた医療講演の収録が、講師の蔭山先生や函館地区の三品さんのお骨折りで今号に収録してお送りする事が出来ました。

ご協力をいただいた方々に深くお礼申しあげると共に、20世紀に到達した筋無力症治療の到達点という思いで、自分の現状と思えばながら読んでいただける事を期待しています。講演の後に“とても分かりやすいご講演でした”という医療講演で20世紀に幕をおろす最終号と致します。

○ 希望に目を輝かせて21世紀をむかえましょう。

（猪口記）

今日は筋無力症について、普段自分の考えていること、最近の研究の動向なども含めてお話したいと思います。

なぜ「重症筋無力症」でなくて「筋無力症」と書いたかということ、皆さんもご承知の通り、やはり「重症筋無力症」と、「重症」というのは非常にイメージがよくないというのがあります。患者さんの中にも、特定疾患の申請書をみると「重症」と書いてあるので、私は重症ですか、という方が結構いらっしゃるんです。

昔は「筋無力症症候群」、つまり色々な筋無力症があったんですが、最近は重症筋無力症とイートントランバート症候群という特殊な病気以外はほとんどありませんので、一応「筋無力症」ということで今日のお話は統一させていただきたいと思います。

筋無力症とは

myasthenia gravis: 重い筋力低下(ラテン語)

末梢神経や筋には異常が無い
両者をつなぐ神経接合部に異常がある
2-4人/10万人 1:2で女性に多い
女性は若年、男性は中高年にピーク

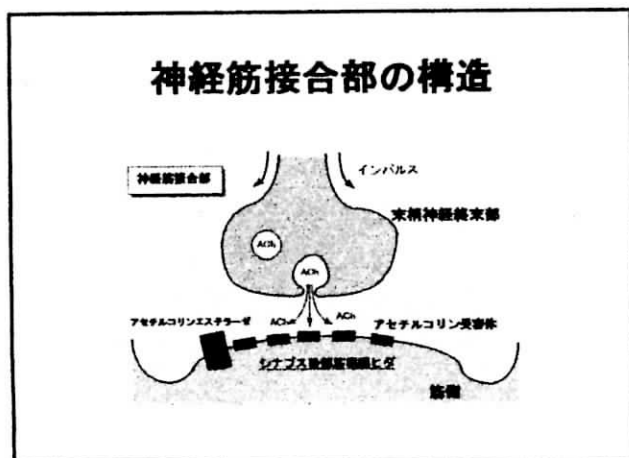
今言いましたように、「ミヤステニヤグラビス」の「グラビス」というのはラテン語で、「重い」、という意味です。「ミヤステニヤ」は「筋無力症」です。ですから、元々の病名が重症筋無力症だったものですから日本でもそのまま訳しているということになります。

筋肉の病気かということ、筋肉の病気なんです、普通の、たとえば筋ジストロフィーとか多発性筋炎とはちょっと違っています。末梢神経とか筋そのものには異常がない。どこに異常があるかということ、神経が筋肉にくっつくところ。末梢神経というのは、脳からずっと出た運動神経が脊髄のところまで神経を乗り換えてきたのが末梢神経、それが筋肉につくところのつなぎ目の部分で電気が通ら

なくなる。たとえでいいますと、電球は切れていない、停電もしていない、ただけ
ど電気がなかなか明るくつかない。こういうふうに考えていただくと分かります
と思います。つまりソケットの部分の接触が悪くなっている病気が筋無力症です。

いちおう、10万人あたり2人から4人、1対2で女性に多く、小児もいるん
ですが、私自身は小児の経験があまりありませんので、今日は成人の筋無力症を
中心にお話させていただきます。

なお女性はどちらかというとうと20代とか若年にピークがあつて、男性の場合は中
高年、50代60代がピークだというふうに統計的ではなっています。



これが神経筋接合部の構造です。ちょうどここは神経が脊髄からきてここにつ
くところ、こっち側に筋肉があります。このくつつくところを拡大したのがこの
絵です。実は神経の伝達というのは、電気的な伝達なんです、ある物質がここ
から放出されて電気が伝わります。それを神経伝達物質というのですが、このア
セチルコリンという物質が神経側から筋肉側に放出されて、このアセチルコリン
を受け取るところつまり受容体にカッとハマりこむと電気が通る。ですからこ
こから出るアセチルコリンが足りなかったり、ここからアセチルコリンが出て、
こっちの受容体のところにくっつかないと、電気が通らなくなる訳です。

筋無力症というのは、この働きがうまくいかないために、脱力が来たり、長時
間運動ができなかったりということが起こります。



筋無力症の症状

随意筋の脱力と易疲労性
眼瞼下垂・眼球運動障害
球麻痺症状(咀嚼、咽頭・喉頭、舌の筋力低下)
頸部、上腕、大腿などの筋力低下
上記症状の時間的変動
呼吸筋障害・顔貌の変化(重症例)

まず、どんな症状があるかです。これは私が話をするまでもないのですが、随意筋の脱力と易疲労性。つまり、自分の意志で動かせる筋肉にしか症状は来ません。たとえば、腸は勝手に動きます。腸の動きを自分でコントロールすることはできません。便秘だから動かして出そうとか、下痢だからとめて、ということはありません。そういう筋肉もあるんです。それは随意筋ではありません。それから心臓をとめることはできませんが心臓の筋肉も随意筋ではありません。つまり、自分の意志で動かせる筋肉に脱力がおこったり、あるいはその筋肉をつかうことによって疲れやすさが出て、長時間運動ができなくなるのです。

それから眼瞼下垂、これは瞼が下がることですが、実は眼瞼下垂の定義というのはあまり知られていません。黒目があって瞳孔があります。上瞼の下端がこの瞳孔の上の縁を越えたときに、はじめて眼瞼下垂といいます。ですから、眼瞼下垂じゃないかということで神経内科をよく紹介されてきますが、多くはここまで来ていません。加齢現象でも起きますので、たいていは加齢現象による眼瞼下垂です。「筋無力症」の場合にはやはりこれを越えます。両方あるとは限りませんが、だいたい重い側にここを越える眼瞼下垂があることが多いんです。ですから、この時点でアンチレクステストをしようというふうなことを我々は考えています。

それから、球麻痺症状、球というのは延髄のことです。延髄というのは人間の急所で、プロレスの技で延髄切りというのがありましたけれども、延髄から出る神経が喉とか舌のあたりに分布しています。つまりのどの飲み込みが難しいとか、しゃべる時にもつれるというような症状を球症状といいます。

それから、筋力低下は主に首と肩、上腕、それから大腿です。どっちかという

と、身体の先っぽよりも胴体に近い方、体幹に近い方の筋肉がやられます。ですから、頭を洗っていると辛くて洗えなくなるとか、ちょっと自分の身体よりも高いところにもものを上げようと思うと上がらない。こういう訴えで受診された患者さんの場合にはやはりこういうものを考えながら診察しているのです。

あと、こういったものが時間とともに変動する、つまり朝はいいけれども、午後になると力が入ってなくなるとか、疲労現象が起きてきます。それから最近あまり重症例をみることは少ないですが、呼吸筋の障害とか、顔貌の変化なんかも出てくる場合もあります。

成人の病型分類(Osserman分類)

1型:眼筋型

2A型:軽症全身型

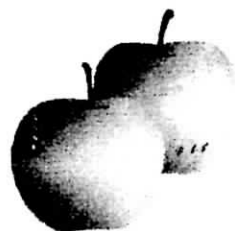
2B型:中等症全身型

3型:急性増悪型

4型:後期重症型

5型:初期筋萎縮型(6ヶ月以内に筋萎縮)

昔から分類というのがあって、医者はなんでも分類したがるということで、1型とか 2A型とか書いてありますが、あんまり意味はないです。この中で一番問題になるのは、5型の初期萎縮型、これは実は非常に少ないんですけども、発症早期から筋肉の萎縮が起きてくるような場合があります。こういう場合は非常に診断が難しいです。筋無力症の典型的な経過というのは、やはり、眼筋型と軽症中等の全身型というのが圧倒的に多くて、筋萎縮型というのは非常に少なくてしかも診断が難しいです。ですから、初期に筋萎縮があった場合には、やはり慎重な診断をしなきゃいけないし、場合によっては筋肉の一部をとらせていただいて、その組織をみないと診断できないということもあります。



最近用いられる分類

1. 胸腺腫群(胸腺腫合併あり)
2. 非胸腺腫群(胸腺腫合併無し)
 - a) 若年発症型: 40才以前の発症
 - b) 高齢発症型: 40才以上の発症
 - c) 眼筋型: 症状が眼筋に限局
 - d) 抗体陰性型: 抗AChR抗体が陰性

最近、そういう分類は1AとかBとかあんまり意味がないんじゃないか、ということで胸腺腫、皆さんはご存知だともいますが、胸腺腫があるかないかということで分類して、これはまだ提唱されている分類で何々の分類とか名前ついてないですけども、こういうふうなことが提唱されています。つまり、胸腺腫があるのと胸腺腫がないのとにわける。胸腺腫がないものに関しても、若年と高齢と眼筋型と、さらに、抗体陰性型、抗体の話はさっきしませんでしたけど、さっきのアセチルコリンというものが末梢神経の端から筋肉の方に放出されてくる、その放出されてくるところをブロックする抗体があります。このブロックする抗体が実は、筋無力症の病気の本体。なぜこの抗体ができるのか、なぜこの抗体がよりによって、そのソケット、我々の身体のソケットの部分攻撃するのかなというのが、筋無力症の本質であり、それをやめさせることが治療につながるんです。

診断

- 問診、神経学的診察
- アンチレクステスト(テンシロンテスト)
- 血液検査(抗AChR受容体抗体)
- 筋電図検査(頻回刺激試験)
- 胸部X線、胸部CT、胸部MRI検査
- 筋生検(特殊な場合に限定)

我々は、そういう患者さんが来られた場合に診断をつけないといけない。

それで、申し上げておきたいのは、筋無力症の専門は神経内科が専門です。ただ、全ての神経内科医が筋無力症について精通しているとは限らないということです。神経内科というのはものすごく領域が広いものですから、それぞれの人がやっぱり得意な分野があるんです。私自身も、「おまえは筋無力症について常に最先端のことを知っているか？」といわれると、ちょっと自信ないです。今回もこれを調べるのに随分何日も徹夜というか、調べているうちに朝になってしまうんですが、インターネットとかつないで、やっぱり今最新の情報というのはインターネットの英語のものに限られます。日本語のものには最新のものはないんです。国立病院の難病グループのものはかなり早いものは出していますが、それでも英語で出ているものに比べてずっと遅いんです。ですからそういうものをずっと見ていると、僕はあまり英語が得意じゃないので、読んでいて時間がどんどん経ってしまう。ちょっと自信がありません。

さっき経歴の方でありましたように、最初に研修したところが国立療養所札幌南病院というところで、当時は松本先生、島先生、土井先生、そして今市立函館の部長をやっている丸尾先生と4人いて、私だけひとり研修医でポツンという、非常に恵まれたというか、厳しい指導を受けたというか、そういうことがありましたので、毎日筋無力症の患者さんを沢山みていましたので、それがあとになってから、かなり役には立っていると思います。

というわけであまり胸張っていけないんですが、大事なのはやはり問診です。最近のドクターは、特に若いドクターはもう何でも力が入らないといったらすぐ脳のMRIをとって、「ああ何でもない、あなたは大丈夫」と、でも、「あなたは大丈夫」、と言っても、ご本人は症状があるわけですから。こういう患者さんは一杯いらっしゃいます。函館地区には、市外ですけど、うちの病院、市立函館病院、函館医師会病院と、三ヶ所神経内科があって、北海道の中では結構恵まれている方なんです。パーキンソンの患者さんなんかでも何百人というレベルで、その3病院でキープしていますので、道内、例えば北見とか網走とか宗谷管内とかに比べると条件はいいと思います。しかし、やはりこういった病気の患者さんが力が入らないということで脳外科の病院へ行ってMRI撮ってなんでもないからなんでもないですよということで、半年も1年も経ったりするわけで、そういう現実がやはりあります。

ですから、患者さんがどっか具合が悪いというからには絶対何か原因があるわけです。それをやっぱり、我々は考えなきゃいけないと思うんです。

それから、神経学的な診察、これだけテクノロジーが進歩したんだから、そんな診察なんかいいじゃないかって、そんなことはないんです。診察の方が圧倒的に情報量があるんです。そういうことを強調しておきたいと思います。

さきほどアンチレクステストというお話しましたが、瞼が下がってきて、明らかな眼瞼下垂がある。筋力低下もどうも肩とか肘とかにあつて筋無力症がうたがわれる、こういう時に外来でやる検査がアンチレクステストです。

写真があつたんですが、患者の顔がもろに映っているので今日はおもてなせんでした。たぶん「出してもいいよ」とは言ってくれるでしょうが、直接連絡できなかったし、こういった場所では、プライバシーの問題でもありますので。

さて、アンチレクスを注射すると速やかに瞼が上がります、そしてまたしばらくすると下がってくる、ということで、アンチレクスに反応する眼瞼下垂ということから、筋無力症が強く疑われます。

それから血液検査、これは今 SRL というところに頼むと4日から5日でできますが、さっき言いましたアセチルコリンの受容体、筋肉のアセチルコリンの受容体をブロックする抗体を直接血液で測ることができます。

これが出ないから、さっき言いましたこれが陰性のものがあります。これがないから筋無力症じゃないとは言えないんですけど、これがある場合には筋無力症である確率がきわめて高いということになります。

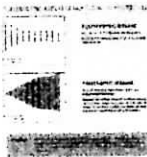

それからよくこの抗体の値が高い低いということですのでごく気にされる患者さんがいますけれども、術後なんかには抗体が下がる、上がるという、結構問題になるんですが、実際には長期の場合にはその抗体が上がったり下がったりということで、極端に病状が変更することは少ないので、あまり気にされなくてもいいと思います。

それから筋電図ですね。これはあとで図が出ますが、皆さんやられた方もいると思いますけど、ビビビビと電気をかけられて、ピクピクピクとなってそれをやるやつです。僕も南病院にいる時に、研修医ですから、自分で体験しろということで、1秒間に3回とか5回とか10回とかやるんです。15回とか20回ぐらいやって痛くて泣きそうになったことがあります。

医者側の側もそういうことを体験していかないといけないと思います。例えば針筋電図 というのがあるんですが、それはやるときは、自分の足に針を刺して、血だらけになっちゃいますけども。でもそういうことをしないとやはりいけないと思います。

それから、さっき胸腺腫の話が出ましたね。胸腺腫というのもあとで絵が出ますが、なかなか皆さんイメージをつかみにくいと思うんです。ここに、肋骨のついている胸骨という骨がありますが、この裏だと思っていただければ間違いありません。胸骨の裏に、胸腺、あるいは胸腺の遺残組織があります。それで MRI とか CT で検査します。筋生検はさっきいいましたように初期の萎縮型みたいな特殊な場合以外には基本的にやりません。

頻回刺激試験



皮膚に電極を貼付して該当する神経に電気刺激を加え表面筋電図を導出する。

3、5、10Hzと刺激頻度を大きくするにつれて所見が出やすくなる。

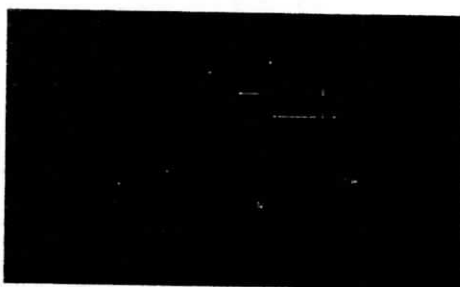
頻回刺激試験ということで、他のところから写真をとってきました。要するに皮膚に電極をつけて、表面筋電図をとります。その筋肉に行っている神経に電気をかけると、ピクンピクンと筋肉が動きます。それをたとえば1秒間に10回なら10回、5回なら5回やって、1発目の出た波と、5発目に出た波の比率がだいたい7割5分か7割を下回った場合には、筋肉の疲労現象がある。疲労現象があるということは、筋無力症の疑いが強いということです。

さっき言いましたイトンランバート症候群という、特殊な疾患があるんですけど、その場合にはこれはどんどん大きくなっていきます。同じ筋無力症状を伴うんですけど、これが大きくなるのがイトンランバート症候群。実際には患者さんはほとんどいらっしゃいませんけども。

頻度を上げれば上げるほどこの所見が出やすいです。ですから、たとえば、3ヘルツで1秒間に3回ですから、非常にいいんですけど、1秒間に10回とかだとダダダになってしまうので、だから辛いんです。そういうふうにされた方は医者が好きでそうやったわけじゃなくて、3ヘルツや5ヘルツでは所見がなかったのでも10ヘルツ、1秒間に10回の刺激を加えるということです。

それから刺激の場所ですが、さっき身体に近い方の所見が、身体に近い方が筋力の低下が多いということをお話しましたので、当然刺激する筋肉も、肩とか鎖骨のあたりやられる方もいると思いますけれども、このあたりの方が出やすいです。手の先でやるよりはこちらでやる方がずっと出やすいです。

胸腺のある場所



胸腺のある場所ですね。インターネットからとってきたものです。心臓とか大血管とかあるんですが、その前側です。そして、この胸骨という骨のすぐ真裏にあります。この胸腺が、腫れたりあるいは腫瘍化したりということで、筋無力症症状が大きくでてきます。

胸腺のはたらきと胸腺腫(1)

胸腺は胎児から幼児にかけては身体の免疫をつかさどる重要な働きをもつが、成人になるとその機能を終えて退化する。

胸腺腫は、この退化した胸腺の細胞から発生する腫瘍であり、自己免疫疾患と呼ばれる免疫機能の異常と関係することもある。

胸腺のはたらきと胸腺腫(2)

胸腺腫は、結合組織の被膜でおおわれ、比較的ゆっくりと増殖し転移も極めておこりにくいですが、しばしば進行して周囲の肺、心臓、大血管へ浸潤することがある。

30歳以上の成人にみられ、男女差はなく原因も不明。免疫異常と関連した重症筋無力症、赤芽球癆(せきがきゅうろう)、シェーグレン氏病などを合併する。

胸腺というのは何かということですが、胸腺とは子どもにとってはなくてはならない組織です。胎児から幼児にかけては、胸腺がポコッとレントゲン写真でみ

えます。これはいわゆる T 細胞、白血球の中には B 細胞、T 細胞とありますが、その T 細胞の T、胸腺横文字の T なんです。ここで人間の身体の免疫の仕組みが教育される学校みたいなものです。つまり白血球が兵隊さんだとしたら、兵隊さんは、胸腺というところで訓練を受けます。どういう訓練を受けるかという、白血球というのはいろんな遺伝子情報を持っていて、既に自然界に存在している病原体にはほとんど適応できるようななっているんです。それは多分進化の過程で獲得されてきたと思うんですけど、こういう菌が来たらこういうふうになんて戦え、こういう菌が来たらこう戦えと。白血球は闘ったら自分も死んじゃいますけど、そういう仕組みがあるから我々は、例えば風邪をひいても良くなるし、ちょっとやそっとのことでは病院に行かなくてもすむわけです。

この組織は普通は大人になると退化してしまって、ほんとに脂肪のペラペラしたものになってしまうんですけども、その中に、胸腺がそのまま残っていたり、あるいは退化してもまだそういう、戦争が終わっているのに兵隊を訓練しているような病態があり得るわけです。その、もう戦争終わっているのに、戦争しろっていわれた抗体が、そのへんにいたものを攻撃する、その攻撃される場所がさっき言った神経筋接合部なんです。ですから、もう戦争は終わったよって言って、もうあとは闘わなくていいよって言う治療をしなければいけない。それは筋無力症の本質的な治療なんです。

ただ、それがなかなか、今まだ、完璧というところまではほど遠い状態ですけど。

胸腺腫というのは退化すべき胸腺が退化しないで、腫瘍化してしまうものです。胸腺腫瘍というのはほとんどが良性の腫瘍で、カプセルに包まれてて、ポコッととってしまえば終わりなんですけども、中には外側にはみだしたりすることがあります。そうすると、さっき言いましたように大動脈や心臓に近いので、なかなか治療が大変になります。

本来外から来たものをやっつける仕組みが、外から来たものじゃなくて、自分の身体を攻撃してしまう病気を自己免疫疾患と呼び、自己免疫疾患にはたとえば甲状腺機能亢進症とか、膠原病の SLE とか、神経内科でいえば重症筋無力症、多発性硬化症、ギランバレー症候群などありますが、筋無力症もその一つです。



間違えられやすい疾患(眼の症状)

脳動脈瘤

老人性眼瞼下垂

糖尿病性動眼神経麻痺

進行性外眼筋麻痺

眼筋咽頭型筋ジストロフィー

甲状腺中毒性ミオパチー

その他

このあたりうまく説明するのが難しいんですが、胸腺腫というのは比較的皮膜に覆われてゆっくりと大きくなり、転移も起こりにくいということです。胸腺腫の場合は30才以上の成人にみられます。男女差はありません。

筋無力症の他に、赤芽球ろうという、これ分りにくいんですけど、赤血球だけができない。白血球とか血小板はあるけど、赤血球だけができないという病気です。それからシェーグレン症候群があります。

間違えられ易い疾患ということで、一番上に脳動脈瘤とあります。この中で血管造影された方いらっしゃいますか？時々いらしゃるんですけども、瞼が下がってくる、これは内頸動脈という動脈に動脈瘤ができた場合に、動眼神経という目を動かす神経が圧迫されることによってもおきるんですけども、脳動脈瘤が破れるとくも膜下出血になります。ですから、脳外科医は、破れる前に見つけてそれをやっつけてしまいたいという気持ちになります。ですから、眼瞼下垂イコール脳動脈瘤と考えてしまうわけです。

だけど反対側は全く正常なんです。それからいろんな症状を聞いても、特に何も無い。あと、脳動脈瘤の場合は瞳孔の大きさが右と左でかわるんですけども、そういったことも見ていれば分かるんですけども、これで眼瞼下垂だけでみると、脳動脈瘤じゃないかっていって、すぐ血管造影をするわけです。私の担当した患者さんの中でも3人ぐらい、初診時の病院で脳血管造影をされて、動脈瘤がないということで神経内科に回ってきた方がいます。

それから、2番目が今言った、老人性、まあ、年齢的な変化による眼瞼下垂です。これが一番多いです。今言ったように、この場合にはここを越えることはまずありません。この場合には、つり上げ手術が有効です。中には筋無力症であっ

側にきません。つまりこの目は、瞼が下がって、左、右方向で外転、外側向く以外は、全部の動きが障害されている。これは、実は特定の運動の動きに一致していますので、運動神経の麻痺。この方は糖尿病性の動眼神経麻痺です。1ヶ月後にはケロッと全部もとに戻るんです。そういうことがあります。

ですから、眼球運動障害の中に複視が含まれると考えてください。

間違えられやすい疾患(筋の症状)

筋ジストロフィー(眼筋咽頭型)
筋ジストロフィー(顔面肩甲上腕型)
多発性筋炎
ギラン・バレー症候群
運動ニューロン疾患

間違いやすい病気ですが、多発性筋炎という病気があります。多発性筋炎というのも首が下がって筋力が低下してでできますけれども、違うところは、よく、筋炎は筋炎症なので筋肉を刺激すると痛みがあったり、あるいは筋肉のこわれた時に値が上がる CPK という血液検査の値があがるので、これは専門医であればすぐ判別が可能です。

診断する側の考え方

初発症状とその後の経過はどうか？
症状に左右差や変動があるか？
眼球運動障害は特定の神経に一致するか？
筋力低下の部位に特徴があるか？
筋萎縮を伴っているか？
内科的疾患が隠れていないか？
その他

診断する側の考え方ですけど、まず初発症状ですね、最初どういう症状、今複視というお話がありましたが、複視も非常に多いです。それから眼瞼下垂、それ

たのにつり上げ手術をされてしまうという方もいます。

それから糖尿病性動眼神経麻痺、これは次写真出しますが、ちょっと似てます。これはご本人から「出してもいいよ」と了解をとっていますので、この方の目だけの写真をインターネットの僕のホームページにも出しています。

それから進行性外眼筋麻痺という病気があり、ミトコンドリアっていう細胞の中の構造が異常を起すのですが、非常に頻度が少ないので詳しい説明は省きます。

あとは特殊な形、目とか喉とか鼻腔の形の筋ジストロフィー、それから、甲状腺中毒症ということで、甲状腺自己免疫疾患ですが、それが目の筋肉の方に影響して外眼筋麻痺を、眼球運動に障害を起こす。実際、こちらに来てから、2、3名いらっしやいました。やはり目が(すみません、この中に複視というのが先程から聞いてて、ないんですけど)あ、すみません、眼球運動障害に含めてしまったんです。ごめんなさい。(複視が一番辛いですよね。)眼球運動障害イコール複視なもんですから、すみません。(ああそうなんですか)ようするに複視というのを、僕もちょっとうっかりしていましたが、複視というのは目の軸がずれるから起きるわけです。ですから、普通の眼球運動は、揃って動く、両方の目がシンクロナイズして動くので、複視がでないですけども、眼球運動に障害あることによって複視が起こるということです。つまり、眼球の軸が動く時にずれるもんですから複視がでるんです。

糖尿病性動眼神経麻痺



これが今言った動眼神経麻痺の患者さんです。右目が眼瞼下垂になっています。それからこの方も当然複視があるんですが、上を見た時は左がきちっと上転していますけども右目は少し外転になったままです。こちらを向くことはできます。つまり右側の目は、こっこの目はこっちに行ってますけど、こっこの目はこっち

から目の動きの障害、複視もその中に含めるといいましたけれども、それから筋力、特に肩とか上腕とか首とか大腿の筋力。

それから症状に、左右差があるかどうか。やっぱり完全に片側だけの症状の場合には筋無力症の確率は少し低いということです。ゼロではありません。

それから、眼球運動障害は、さっきいったように、特定の神経麻痺、動眼神経麻痺とか外転神経麻痺とか、脳神経の麻痺である可能性があるかどうか。筋無力症の場合には神経には問題がないので、そういうさっきの方みたいに、綺麗な動眼神経麻痺の形をとることはないです。それから筋力低下の部位です。それから筋萎縮があるかどうか。それから何か内科的な疾患、さっきいったように、甲状腺の中毒性のミオパチーがあるとか、赤芽球ろうの赤血球だけの赤芽球ろうの話があって、その場合にも筋無力症状が出ますので、一般的な血液検査は必ず必須だということになります。



基本的初期治療方針

眼筋型

胸腺腫があるもの 拡大胸腺摘除術

胸腺腫がないもの 抗コリンエステラーゼ剤

全身型

胸腺腫の有無に関わらず拡大胸腺摘除術

副腎皮質ホルモンによる薬物療法

基本的な初期治療の方針。これは最近、国立病院の神経筋の情報提供なんかにも出ていますが、眼筋型で胸腺腫があるものは胸腺をとる。眼筋型で胸腺腫がないものは、抗コリンエステラーゼ剤、メスチノンとかマイテラーゼですけど、そういうもので様子を見た方がいい。それはその後、良くならない場合にはまた考えるということになります。

ただ、胸腺腫がなくても、胸腺の遺残組織をとった方がいい、つまり郭清した方が良いという考え方もあります。

それから、全身型です。全身型は胸腺腫の有無にかかわらず、拡大胸腺摘出をする。昔は胸腺だけをとる手術も結構したんですけども、周辺の胸腺に準ずる組織だとか、近くにあるリンパ節はとった方がいい。ただ開胸が大きくなりますの

で、女性の場合には後、形成外科的な処置をした方がいいということになります。
それから、副腎皮質ホルモンによる薬物療法。これはこれからの治療の話です。

治療に使われる主な薬物

副腎皮質ホルモン(ステロイド)
抗コリンエステラーゼ剤
免疫抑制剤
ガンマグロブリン(点滴静注)

治療に使われる薬物ですけれども、皆さんよくご存知でしょうが、副腎皮質ホルモン、ステロイドですね。それから抗コリンエステラーゼ剤、メスチノンとかマイテラーゼです。それから免疫抑制剤、イムランですね。そしてγグロブリンの点滴静注、これは最近はあまりされなくなりましたけれども、結構使われた時期もあります。

副腎皮質ホルモン(プレドニゾン)

術前から徐々に増やしていくことが多い
術後はしばしば大量投与が必要になる
一日40~60mg(隔日80~100mg)で維持
安定したら徐々に減量(5mg/2週間)
できるだけ隔日投与とする
非投与日への5mg追加はしばしば有効

まず、副腎皮質ホルモン、プレドニゾンですね、プレドニンといいますが、プレドニンは商品名で、薬品名はプレドニゾンです。オペを前提に考えますと、術前から徐々に増量していくことが多いです。それから術後の場合は、胸腺、今まであったものが無くなりますので、身体の中の免疫学的ないろんな環境が激変するんですね。副腎皮質ホルモンの一番の投与の理由というのは、そういう免疫学的な激しい反応を緩和するということ、つまり、抗体が、全ての抗体とついで

てしまって、全ての抗体が全ての抗原、つまり敵に対して攻撃するのを下げると、
というのが副腎皮質ホルモンの特徴です。

つまり、あちこちで戦争している時に、クリスマスだから休戦しましょうとか、
お正月だから休戦しましょうとか、というふうな呼びかけをするような薬がステ
ロイド、副腎皮質ホルモンという訳です。

この場合ですけどやはり術後にはそういった急激な変化が起こりますので、1
日40から60、1日おきの場合に80から100ミリ、つまり1錠が5ミリで
すから、隔日で飲んでもらうと、20錠から16錠飲むような状況があります。

これが安定したら、2週間で5ミリずつ減らします。連日よりは、できるだけ
隔日にした方がいい。ただ、隔日にした場合に、飲まない日にやっぱり力が出な
いという方が結構いらっしゃいます。そういう場合には、飲まない日に1錠だけ
ですけど、薬を使う。飲まない日は増やさないで、飲む日を増やして、飲まない
日は1錠だけでいい、というような方法がしばしば有効になります。

いつも話すんですけど、結局患者さんというのはひとりひとり、病名が同じで
も、全員病気の内容は違いますので、ひとりの患者さんについて、効いた処方が、
次ぎの患者さんに効くとは限らないんです。ですから、よく同じ病気だから私こ
のお薬飲んでるから、あんたも飲んでみなさいと、筋無力症ではあんまりないん
ですけど、パーキンソン病だと結構あるんですね。そうすると途端に具合悪くな
ったりということがありますんで、やはりそういう、服でいえばオーダーメイド
の治療が必要なのがこういった病気だと思います。

副腎皮質ホルモン(メチルプレドニゾン)

**水溶性の副腎皮質ホルモン製剤
力価はプレドニゾンの1.25倍**

しばしばパルス療法が行われる

メチルプレドニゾン1g/day 3日間が基本

保険適応は認められていない

それから、同じ副腎皮質ホルモンでもメチルプレドニゾンというのがありま
す。これは商品名ソルメドロールという薬で、注射薬です。プレドニンというの

は水に溶けません。プレドニゾロンというのは、メチル基というものをそれにくっつけますと、水に溶けるようになります。ですから注射の場合にはソルメドロールというものを使うことが多いです。強さは、プレドニゾロンの1.25倍、つまり、ちょっと強いぐらいです。

ステロイドには3種類あって、いわゆるデキサメサゾンという一番強いステロイド。プレドニゾロンはその8分の1です。もっと低いのはヒドロコチゾンというのがありますが、昔はデキサメサゾンなんかも随分使われたんですけど、かなり副作用が強いということで、今はプレドニゾロンになっています。

しばしばパルス療法という、パルス療法って何だっていわれると、なかなか難しいですけど、パルスというのは、ポコッと上がってポコッと下がる。つまり、この3日間、ソルメドロールを大量に注射して、すっとやめる、これがパルス療法のもとの意味です。

しかし最近では、こうやってやるよりは、こうやってこういうふうにした方がいいという風に、ソルメドロールを少し、加えることをします。

パルス療法っていうのは、しばしば劇的に効きます。術後なんかでの状態悪い時に非常に効くことがあります。しかし問題は、保険適用は認められていないんです。ここでいってもしようがないんですが、保険適用というのは、要するに国が決めるわけです。国が決めるっていうか、厚生省の偉い人が決めるわけです。私は国立病院なので、厚生省の悪口いったりいけないんですけど、現場を知らないんです、全然。そして、日本独自のやり方にもものすごくごだわるんです。

世界的に見てこの薬はもう絶対いいんだよっていう薬を、日本のシステムで通らなかつたりして認可しないって突っぱねるんです。それではあまりにひどいので、最近ではFDAっていう、アメリカの厚生省のようなところですが、そこで通った薬に関してはそういう条件を緩和したんですけども、患者さんのことはあんまり考えていない。はっきり言って、残念です。

現場の医者というのは、普通、まともな医者なら、やっぱり患者さんのためにと考えるのが先なんです。でも彼らは全然違います。だから、へたな薬を認可してそれで、エイズ問題、薬害エイズじゃないですけど、何か突っ込まれて、自分たちのエラーになったら困る。だからミスしないことが第一で、患者さんのために何かするなんてことは考えていない。ただ最近では少しずつ変わってきてはいますけど・・・

製薬会社もこれを保険適用通すためには、莫大なお金を払って、いわゆる手続

きをしなければならない、ところが莫大なお金を払って手続きするほどの高い薬じゃないんです。だから、ソルメドロールはまだいいんですけど、さっきのプレドニゾンなんていうのは、武田薬品に聞くと、作れば作るほど赤字が出る。神奈川県のとどこかで東海道線から武田の工場が見えますが、あそこの一番すみっこの掘っ建て小屋の昭和20年代に作った工場で作っているらしいんですけど、投資できないそうです。

さて、話題を変えて、皆さんよくご存知の、メスチノン、マイテラーゼというお薬です。両者にはあまり大きな違いはありません。作用時間がマイテラーゼの方がやや長いということがあって、僕自信はメスチノンの方をよく使います。マイテラーゼが大変好きな先生もいらっしゃいます。

ここで先ほどの図をもう1回繰り返します。つまりここから出てくるこの黒い玉、これがアセチルコリンです。アセチルコリンが、このソーセージが2つあるような、ここに入ると電気が伝わって筋肉が動くんですけど、ここにコリンエステラーゼという、アセチルコリンをどんどん分解してこっちに戻してしまうやつがいる訳です。今、筋無力症の患者さんはこの抗体のところはこのアセチルコリンが、受容体のところに抗体が邪魔して着きにくくなっている。つまりこの黒い玉が、普通は2個か3個くればいいのに、筋無力症の患者さんではこれが5個も6個もいかないと神経伝達が起こらなくて、筋肉が収縮しないわけです。ですから、ここで分解するこいつを押さえ込んでしまえば、分解が遅れて、こちらに行く黒い玉が増えますから、それだけ症状が良くなる。これが抗コリンエステラーゼ剤の効く原理なんです。



抗コリンエステラーゼ剤

神経筋接合部でのアセチルコリン分解を抑制する

メスチノン(臭化ピリドスチグミン)
マイテラーゼ(塩化アンベノニウム)

対症療法に置れるが効果大
副作用に注意が必要
下痢・腹痛・流涎・縮瞳

しかし、それは本当は補足的な手段です。本質的な治療ではないのです。

ここにある抗体をよけてここに入りやすくするのが一番いいんですけども、それが充分できない場合にとりあえずこの分解するやつをつぶしておいて、ここにあるアセチルコリンの量を増やせばよくなる。これはあくまで対症療法なんですけど効果は絶大なんです。ですから、やはり術後だんだん落ち着いてステロイドを減らしていても、メスチノンが減らせない患者さんというのは確実にいらっしやいます。

よく、メスチノンを減らさないを受容体が荒れるっていいですか、受容体の構造が歪むとかいうような話があって、減らしたいんですけど、やはり患者さんの日常生活レベル、ADL を考えると、なかなか減らせないことはあります。ですからこのあたりは、やはり主治医と患者さんがよく話し合って、どこでどういうふうに必要なかということを考えていかなければいけないし、最近ではセカンドオピニオンという考え方がよく出ておりますけれども、セカンドオピニオンというのは第2の意見ですから、自分以外のドクターにアドバイスを求めるということです。

僕自信は、そういうことはもう当たり前だと思っていますけど、中には「おれのところにかかっているのに他に行くっていうのは俺のことを信用できないのか」というドクターがいますけど、自分がやっていることに間違いがないと思ったら何処へでも出せますよね。隠す必要は何もないです。私も自信はないですけど、一応全部さらけ出しています。釧路にいた時に、どうしても難しい患者さんがいて、北大に行きませんかと言ったんですけど、釧路の人というのは札幌は遠いです。函館の人もそうです。そんな、札幌に行くぐらいなら東京に行くって。で、女子医大の当時有名な神経内科に行って、女子医大の教授に紹介状をかいとくれって。必死に書きました。そしたら向うの先生から、私も同意見ですって来て、ものすごい嬉しかったんですけど。つまりそういうことも含めて主治医の義務っていうのは、そういうふうにならなければいけないと思います。

メスチノンを減らせないから悪いっていうのではなくて、いろんな治療手段があって、その中でどういう組み合わせで、どういうふうに生活を立てていくかということが一番問題だと思いますので、私自身は理論的なことにすごくこだわって、生活レベルを下げても薬にこだわる必要はないんじゃないかという意見です。



免疫抑制剤

**免疫抑制による抗体除去が目的
理論上は非常に効果が期待される
使用には注意が必要
感染の予防・早期発見
至適用量の慎重な決定
服用している患者さんの自覚
今後に大きな期待が持たれる**

今やっぱり、一番トピックは免疫抑制剤です。戦争をやめろよって、そこで闘っている抗体を鎮める治療です。免疫抑制により抗体を取り除くことが目的です。理論上は非常に効果が期待されます。実際には、必ずしも 100 % の効果ではありません。ただ、免疫を抑制するという事は、皆さん、肝移植とか、生体肝移植とかいろんな移植が盛んに行われていますけれども、移植の場合にも必ず免疫抑制剤を使わなければいけません。人間というのは、自分でないものに関して攻撃するというプログラムが来ていますから、他人の肝臓が入って来たら、その肝臓を異物として排除しようとする。そういう働きが身体にあります。ですから、その異物として入って来たものを攻撃するのをやめるということは、外から来た細菌とかウイルスとかに対する攻撃力も弱くなるということです。ですから免疫抑制剤を使う時には感染の予防とか、感染の早期発見とかが結構大事です。

実は私の患者さんにも飲んでいらっしゃる方がいらっしゃいますけど、イムランを飲んでいらっしゃる方はやはり、毎回血液検査をさせていただいて、そういう血液の異常な所見がないかどうか。あと、一番注意しなければいけないのは、実は虫菌なんです。虫菌から結構菌が入ります。免疫抑制剤を飲んでいらっしゃる方はやはり虫菌の治療を気をつけられるといいと思います。

イムランなんかでもほとんどそういう怖いめにあうことはないんですけど、たまに虫菌のところが化膿して、急激に悪化したという話を聞きますので、そういう時にはしかるべき処置を受けて、充分うがいをして口腔内の殺菌、滅菌に努める必要があると思います。

それから用量です。使いすぎると効果はあるけれども副作用、感染とかしやすいので、用量の決定が必要になります、決るまでは非常に難しいです。

それから服用している患者さんがそういう薬を飲んでいるんだということを自分でしっかり認識していないと、コントロールは難しいです。最近はどうも免疫抑制剤が出てきてまして、今後この分野での治療はおそらく免疫抑制剤が中心になっていくだろうと考えられています。

ただこれも、厚生省がどのようなガイドラインを出してくるかということにかかってきていると思います。

欧米ではありとあらゆる免疫抑制剤が使われて、向こうでは患者さんが自分のリスクにおいて、薬を自由に使うという考え方が徹底していますのでそういうことはどんどんできるんです。今日本でも個人輸入とかあるんですけど、現実にはなかなか難しいですね。

使用可能な免疫抑制剤

イムラン(アザチオプリン)

エンドキサン(シクロフォスファミド)

サンディミュン(シクロスポリン)

プログラフ(タクロリムス水和物)

今、使用可能かどうか、保険適用が通っているものは何もないです。1 つずつ、代表的なものだけちょっとお話します。

イムラン(アザチオプリン)

本疾患に関して比較的よく用いられる

ステロイド治療抵抗性の場合併用

副作用に注意が必要

血液障害

ショック様症状

間質性肺炎

保険適応は認められていない

最近イムランですけども、イムランは多分飲んでいらっしゃる方もいらっしゃると思いますが、比較的よく用いられるお薬です。ステロイドの治療に抵抗する場合に併用して用います。イムランだけで単独でやるっていうことは少ないです。プレドニゾンだけで効かなかった人でもイムランを増やしながらか、その一番いいポイントを探していくというのがあります。

それで副作用については血液障害と書きましたけど、免疫抑制剤ですから、白血球が減少して、感染を起こしやすくなる。それから、非常に稀ですけども、ショック症状を起こす方がいます。

あと、何年何十年と飲むと、間質性肺炎ということが言われています。これはほとんど頻度は少ないですけども、間質性肺炎というのは肺が固くなる病気で怖いので、これについてやっぱり、半年に1回とか年に1回とか胸部写真をとって診ていく必要があると思います。

これも保険適用は認められていません。

ただ、今年の4月の保険改訂から保険適用については今までは厚生省の許可していたものを保険適用とするという考え方があったんですけども、最近は、使用するに当たって、充分医学的、科学的根拠のあるものは適用と考えるという一項が付け加わって、つまり、欧米で広く使われていて、日本で他の適用があっても使われている薬に関しては、それは使えるものとみなすという意味です。

ようやく出てきたんです、そういう考え方が。

その他の免疫抑制剤

エンドキサン 錠・注

あまり使われない、分類上は抗癌剤

サンディミュン カプセル・液・注

移植時以外にも適応が多い

ベーチェット病、尋常性乾癬、ネフローゼ等

プログラフ 錠・注

新しい免疫抑制剤

今後保険適応が認められる予定

他の免疫抑制剤ですが、エンドキサンというのが教科書に出っていますが、実際はほとんど使われてないと思います。北海道ではまず使っている先生はいないんじゃないかと思ひます。エンドキサンは分類上抗がん剤です。分類上、いくら免

疫抑制剤といっても抗がん剤を使う、筋無力症に使うというのはちょっと考え方の筋が違うので、多分使う先生は少ないと思います。ただ、ステロイドも効かない、イムランも効かないということになると、一応教科書的には欧米では使われていますので、出てくる可能性はあります。

それからサンディミュンというの、これ一番最初に臓器移植始まった時の免疫抑制剤で、ベーチェット病の眼症状、それから皮膚の、難病では尋常性乾癬とかネフローゼなんかにも使われています。これは移植以外にも適用が沢山通っていますので、実は筋無力症に関しても欧米では何百という文献がでていて、かなり効果がいいということが言われています。基本的には水薬、液状になっていて、あとカプセルと注射があります。

筋無力症に関してはほとんど注射は使うことはありません。全部錠剤、またはカプセルで経口摂取です。

最後、プログラフという薬です。FK506 という、藤沢薬品で開発された薬で、最近の臓器移植は全部これを使います。島根医大で一番最初に生体肝移植をやった時に、子どもが亡くなってしまいましたが、あの時に、出来たばかりのこれを使って一時的にすごくよくなったことがあります。あの時に、教授がテレビにピンを出していたのが FK506 です。これが今後筋無力症に対して保険が認められるそうです。ただ、いつになるかその辺は分かりません。早ければ今秋ということですが。

ただ、文献を引くとあまり未だ出てきていないです。ですから、欧米で完全に、認知されているわけではない。逆に日本の薬なので日本の厚生省の決めたシステムは通ってきている薬なので、どうなのかなというところですが。

新しいものに飛びつく気はないんですけど、やはりそういうものを慎重に見極めて使っていきたいと考えています。



血漿交換

遠心法・二重濾過法・吸着法がある
難治例や術前後の補助療法として行われる
IgGを中心とした有害因子の物理的除去
効果の長期持続はあまり期待できない
頻度は少ないが合併症もある

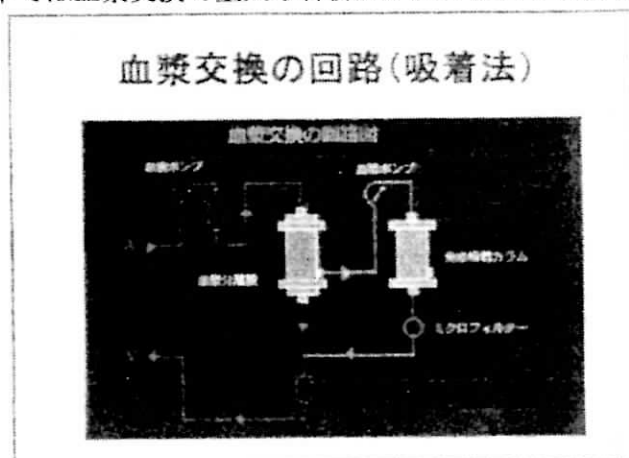
簡単に血漿交換の話をしてします。血漿交換というのは、言葉はちょっと悪いですね。血漿交換というと、血液を全部いれかえてしまうようなニュアンスになってしまいます。昔はたしかにそうだったんですが、現在行われているのは、神経難病に関してはほとんど全て吸着法といって、悪さをしている抗体をフィルターで取り除いて、その特定の、悪さをしている抗体を、分子量というのはわかっているわけですから、その特定の分子量だけを、膜を使って濾過してしまうということで、抗体を除去して良くしようということなんです。

ただ、物理的に除去するだけで、また作られてきちゃうものですから、それを1回やったから3ヶ月も6ヶ月ももつというわけじゃありません。基本的に、3日間とか5日間とかやって、3ヶ月おいてまたやるという形です。

透析みたいな感じなんです。カテーテルを入れて、そこから血液を回路に出して、その回路の中で有害なものを除去してまた血液を戻していく。

透析に比べるとはるかに簡単で侵襲が少ないんですが、やはり血液を体外に出している間に血圧が下がったりとか、特定の分子量というのは蛋白ですので、蛋白をあとでアルブミンというものを補充しなければいけないんですけど、そういうもので補充するまでの間にむくみが出たり、そういう合併症もあります。

私が経験した中では血漿交換で重大な合併症が起きたことはありません。



これが回路です。血液をここから出してきて、ここで分離して、有害なものだけここで吸着してここで戻します。出てきた血液と戻った血液の間で、有害な物質周辺のもので除去されます。

ただその中には人間にとって有益な成分も当然含まれていますので、この吸着法で悪玉だけを選択的に取るということはちょっとできていません。

ガンマグロブリン大量療法

ヒト免疫グロブリン製剤を5日間点滴静注
(400mg/kg/day)

ステロイドや免疫抑制剤の効果が十分でない場合
低ガンマグロブリン血症を伴う場合

効果は必ずしも理論的に解明されているわけではない

ガンマグロブリン大量療法ですが、効果は必ずしも理論的に証明されていませんけれども、人の免疫グロブリン製剤を5日間点滴静注する。今は川崎病とか突発性血小板減少性紫斑病とか慢性脱髄性根神経炎なんかの時に適用が通っています。ガンマグロブリンというのは、普通は1日5グラムぐらいいし使わないんですけど、50キロの人だと1日20グラムとかを使うことになります。ですからひとびん2.5gですので8バイアル、それを5日間と。経費は100万円を越えます。まだ筋無力症に対しては保険通っていませんけれども、ステロイドや免疫抑制の効果が充分でない場合、術後の異常に状態が激変している場合なんかには使われます。あまり一般的な治療ではありません。

クリーゼについて

危機(crisis)を意味する

急激な病状悪化

筋無力症では筋力低下に伴う呼吸障害

未治療例: 何らかの要因で病状が急速に進行

既治療例: 抗コリンエステラーゼ剤の過剰投与

クリーゼについて、筋無力症の患者さんはやはりクリーゼということを異常に心配されるし、実際に医者もそれについては注意を払っています。

クリーゼというのはクライシス、危機のことですね。つまり急激な症状が悪化

して、筋無力症では筋力低下に伴う呼吸障害。クリーゼというのは、例えば白血病でもありますし、甲状腺機能亢進症でもあります。いろんな病気でクリーゼというのはあります。筋無力症のクリーゼは何かというと、急激な筋力低下が起こって呼吸が出来なくなるというのが一番のクリーゼです。

クリーゼには二通りあって、未治療の場合、つまり全くお薬が入っていないか、あるいはちょっと早い時点で急激に進行して起こるクリーゼと、さっき言ったメスチノンとかマイテラーゼの過剰投与になって起きるクリーゼとあります。

実際は抗コリンエステラーゼは治療の主役からだいぶ後に下がっているんです。こういうクリーゼは激減しています。

それから、筋無力症に対する認識も変わってきてるんで、クリーゼ全体が非常に減っています。私自身はICUに入らなければならないクリーゼはみたことないです。だいたい一般病棟で、それも呼吸器つけたのは何例かしかないです。もちろんみなさんちゃんと回復しましたけど。

ですが、やはりあまり知識のないドクターがメスチノンとかを大量投与してしまうことはないとも言えませんので、やはり筋無力症について知らない人には治療をして欲しくないと思います。

クリーゼの対策

原因の鑑別(必ずしも容易ではない)
気道の確保・酸素化・必要に応じて人工呼吸
喀痰など分泌物の十分な吸引
抗コリンエステラーゼ剤中止
感染症があれば抗生物質
補液・電解質の管理
その他ICUまたはICUに準じた治療

クリーゼの対策ですが、原因の鑑別、これは実際になってしまうとなかなか原因は分かりません。やることは呼吸できなければ呼吸をできるようにするというだけです。気道を確保して、酸素を充分やって、それでもダメな時は人工呼吸をする。喀痰なんかはすごく溜まりますので、そういうものをきちっと吸引してあげることです。ここからとりきれない時は、ちょっと苦しいですが、気管支フエ

イパーで中の方までのぞいて痰をとるなんていうこともすることがあります。

それから抗コリンエステラーゼ剤はやめる。感染症があればそれも治療する。こういったことを考えながらやっていきます。



疾患の特徴

**運動障害を主症状とする自己免疫疾患
末梢神経と筋の接合部に病変がある
多くの治療法があり、選択・組合せが重要
生命予後は悪くないが機能予後は様々
治療開始後は軽症と間違えられやすい
世間ではあまり認識されていない？疾患**

まとめ

疾患の特徴について、筋無力症って何かというと、運動障害を主症状とする自己免疫疾患。本来他から来たものを攻撃するべき抗体が自分の身体の神経筋接合部を攻撃している。場所は末梢神経と筋肉のくっついているところ、そこに病変がある。実際、すごく治療法は多いです。今日もいろんな分科会があつて、難病がいろいろでていますが、例えば、筋萎縮性側索硬化症とか脊髄小脳変性症なんかに比べれば、手数はものすごく沢山あります。だけど沢山あるからいいってことにならないですね。沢山あるということはそれだけ選択と組み合わせがすごくシビアになる。何を指標に何を選べばいいのか、例えば血漿交換ばかりやっている先生もいます。北海道ではないですけど。とにかくまず血漿交換をする。血漿交換で効かなかったものについて次ぎをやっていく。そのようなことをやっていくらしいんです。それはそれで1つの考え方かもしれないけど、なかなかそこまで踏み切れない。

それから、生命予後、この病気で命を落とすという方は非常に、今は少なくなりました。しかし、運動機能の予後というのは、なかなか個人差がいろいろあつて難しいものがあります。

それから、これは非常に僕、ここで強調してもしようがないのですが、他でもよく強調しているんですけども、薬効している時間帯元気なものですから、仮病

手前味噌ですみません。私のホームページです。97年の12月ですから2年半ぐらいやっていますが、4万4千ぐらいだと思います。あんまりの中には、僕自身、そんなに詳しい情報は入れてませんが。実はあんまり入れるとパンクしちゃうんですね。ホームページは、ただですから、ホームページ作るのに一切お金いらないうです。コンピューターのハードディスクを貸してくれるんです。僕が自分で作ったホームページをそこに送ると、世界中どこからでも見られる。1日平均2、3通の医療相談が、実は来ます。多い時は5、6通来ます。海外からも、もちろん海外の方は日本人です。日本語なので、海外に、例えばオーストラリアに住んでいる人、なんか風邪ひいたあとに急に手足の力が入らなくなって、ギランバレーだからすぐ病院に行きなさいと。あとでギランバレーでしたよ。そういうようなことがあります。

例えばオーストラリアなんていうのは、イギリスと同じで、地域の医師にかからないと専門医に行けないんです。彼はギランバレーだったのに、最初は、地域の医者にはねられているんです。だからこう言えって送ったら、その通りの専門医に行って今は良くなったそうです。

そういうことが起こりうるわけです。ですからその人はこれで専門医に行けなかったら、飛行機で日本に帰ると言っていました。

専門医の数は増えつつありますが、やっぱり地域偏在が問題です。北海道に関しては圧倒的にみんな札幌にいます。函館地区は、それでも3ヶ所あるのでもまだいい方で、帯広は厚生病院だけ、釧路は労災病院と市立病院ですけど、北見地区は専門医がいませんし、旭川は最近医大の他に、日赤、厚生が出来ました。道北、宗谷地区もいません。留萌地区もいません、そういうことがあって、偏在が問題です。

それから神経内科医であっても必ずしも筋無力症の専門医とは限らない。また内科系で疾患に精通していなくても一生懸命やってくればそれだけでも良いんですけど、疾患に対する偏見や誤解というのはやっぱり払拭していきたいと考えています。

公的サービスの整備をすることが今後も必要だろうと。それからインターネットを出しましたが、いろんな媒体を利用して、連携とか情報交換していくことが必要なんじゃないかと。やはり、患者さんの数が少ないということはより大きな集団になっているんな意見交換していかないと全体像は見えてこないと思うんです。10万人あたり2、3人とかという状況だと、10万人でディスカッショ

ンしても2、3人しかいません。100万人になれば20人30人になる。全国レベルでそういうディスカッションができた方が、いろんなことが分かっていると思います。

日本はやっぱりそういう疾患を研究するという事は、すごく遅れているんです。遺伝子を研究するとか、病気の作る実験、ネズミの病気の実験をするとかということはものすごく進んでいますけども、臨床のドクターはバラバラなんです。それぞれみんなお山の大将でっていう部分があります。我々もできるだけそういう他の神経内科医とか他の内科医とか、連携しながらいろんなことをやっていきたいということです。

そういうことで、つたない話ですみませんでしたけど、これでお話を終わりにします。どうもありがとうございました。

まとめ

筋無力症の病態はかなり解明されてきた
治療法は多種多様であるが個人差の考慮が必要
専門医の数は増えつつあるが地域偏在が問題
神経内科医でも筋無力症の専門医とは限らない
疾患に対する偏見や誤解を払拭していきたい
公的サービス整備の推進が今後必要
種々の媒体を利用して連携や情報交換が可能



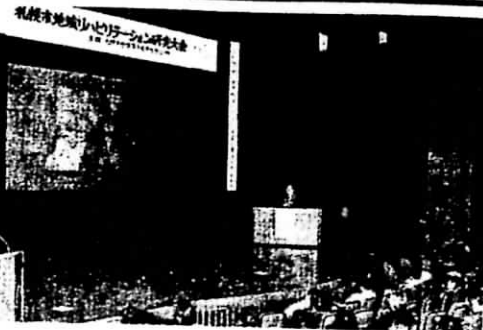
筋無力症
病態と治療について
影山博司

影山博司先生経歴

- 1988. 3 札幌医科大学医学部医学科卒
- 1988. 4 北大神経内科入局
 - 国療札幌南病院神経内科
 - 旭川赤十字病院脳神経外科
 - 釧路労災病院神経内科
 - 伊達赤十字病院内科・神経内科を経て
- 1995. 4～国療北海道第一病院神経内科勤務
- 1999. 9～国立函館病院併任（外来のみ）

札幌市地域リハビリテーション研究大会

障害者が自立できる地域社会を



地域の障害者自立支援について報告があった研究大会

札幌 リハビリ研究大会に500人

障害者と障害者が共に地域で暮らす社会をめぐる、札幌市地域リハビリテーション研究大会が4日は札幌市内で開かれた。同市財団障害者更生相談所が主催、医療福祉関係者や学生など約500人が参加した。

北海道立札幌大学の太田白川教授が「地域システムとまちづくり」について基調講演した。太田教授は「日本は今、医療中心のケアからリハビリ、訪問介護、デイケア、各分野で中心に移行している」と指摘。地域社会と障害者を結びつけていくことが大切だと述べた。



「父親」養える討論会 1日、札幌 「多様化する家族形態」として同会副代表の松村操さんが講演。続いて開かれる「父代交」は11月17日午後2時半、ネルデイスカレッジでは、男女共同参画社会における父親の役割と、多様化する父親の役割について父親問題研究会の松村氏が、外国人の立場から同市センター（同市中央区大通西）内の南校医務局長、大学助教

「描こう未来、語ろう自分史」

中村 真由美

私は重症筋無力症という難病患者です。発病してから10年が経ちました。筋無力症という病気は神経と筋肉の接合部分に故障がおきて、筋肉への命令が伝わりにくくなり、力が入りにくくなる病気です。主な症状は まぶたが下がる、物が二重に見えるなどの目の症状、食べ物や水を飲み込めなくなる、呼吸がしにくい、手足の脱力などの全身症状があります。

私の発病は平成2年、16歳の時でした。子供のころから疲れやすく、高校に入学したころから食べ物がかめなくなり、やせてきました。

学生かばんを持ってなくなり、授業を受けるのも辛くなりました。

歩いていると何も無いのにつまずき、転びそうになったり、階段を上るのに時間がかかるようになりました。

自分でも異常かな？と思い始めたころ、学校で体力測定がありました。握力が6kg、肺活量も異常な数値だったのですぐに病院に行き、幸運なことに病名はすぐに分かり、ベッドが空き次第入院になりました。その間2週間でしたが症状は進み、起き上がることも難しくなって、掛け布団が重く、寝ていても苦しくなりました。

「手術を受ければ必ず良くなる。結婚も出産もできるようになる。」という、医師の言葉を信じ、私は胸腺摘出手術を受けました。

胸腺というのは心臓の近くにあって人の免疫に関係する器官です。

平成2年8月のことです。

手術を受ければ元気になれるんだ！早く元気になって学校に行きたい。元気になれると思ったから恐ろしかった手術も受けたのです。

胸には20センチの傷跡が残りました。でも期待していた結果は出ませんでした。手術直後は良かったのですが、2週間後からは前より体が重く、だるさがひどくなりました。その年の12月、私は退院しました。症状は少しも良くなっていなかったのも、とても不安でした。

握力は3kgで、自分でタオルを絞ることもできない。タオルからは水かしたたり落ちる状態でした。歯磨きも休みながらでした。ステロイドで体重が増え、顔は月のように丸くなっていました。

手術の時に声帯を傷つけられ、声が出ないので挨拶も出来ない。

人前でるのが嫌で堪りませんでした。退院してすぐに通学し始めましたが、出席日数が足りず留年は確実でした。体調が良くなければ早退、一週間に3日も行ければ良いほうで、欠席は多かったです。

通学は家族が送り迎えをしてくれ、カバンを持ってなかったのも、教科書は学校用と家用に2冊用意しました。授業中は座っているのも辛く、首もすぐに脱力するので手で支えながら、試験は保健室で受けました。

修学旅行、遠足、学校祭など楽しく思い出になる行事には、1回も参加できませんでした。

行事に参加すると疲れて授業が受けられなくなると思ったからです。

しかし行事に参加しなくても体調が悪くなることもあり、今考えると体調が良いときには、行事に出て良い思い出を作っておくべきでした。声が出なかったので、学校に行っても友達と話も出来ない。体も思うように動かず、だんだん学校が楽しくなくなってきました。そんなとき、北海道難病連と筋無力症友の会を知ったのです。友の会の人で何十年も寝たきりだった人、何度もクリーゼを起し死にかけた人も居ました。

クリーゼというのは筋無力症に特有な症状で、突然呼吸が出来なくなることを言います。

「時間はかかるけど必ず良くなるよ。」と、会員の言葉に勇気づけられました。

平成5年、高校を卒業しましたが、進路は決まっていませんでした。それからは、ほとんど外に出ることもなく、家で寝てばかりの毎日。このままでは駄目になる、外にでなければと思い週に1回の習い事を始めました。また難病連のボランティア活動にも参加するようになりました。

平成7年には筋無力症友の会の全国大会で神戸にいった来ました。病気になるって初めての旅行、しかも5泊6日の長旅。不安もありましたが旅を無事に終えたことで、体力に自信を持つことが出来ました。

次の年には海外旅行も経験し、外にどんどん出るようになったのです。外出が増えたことでお小遣いが欲しくなりました。今度の目標は経済的に自立することです。毎日働くのは体力的に無理だったので週に1、2回のアルバイトを探しましたが、なかなかみつかりませんでした。

平成9年には知り合いの紹介で訪問販売の仕事を始めました。

ノルマもなく、調子のいい時だけ働けばいい、私にはぴったりの仕事でした。お客さまにはいちいち病気の事は言えないので、元気な販売員を演じました。仕事をすると、その後何日かはグッタリしましたが、いろんな人と出会えることが楽しかったです。「無理はしなくていい」そんな約束でしたが、会社からは会議や研修などいろいろ要求されることが多くなりました。

私は見た所、どこも悪いようには見えないので、職場で具合が悪いから休みたいと言っても怠けてるように思われてしまうことが悩みでした。

とんなに説明しても解ってもらえないし、説明するのもめんどうになり、病気のことは隠すようになりました。変に思われたくなくて無理をし、だんだん体が辛くなっていました。

体力的に無理なくできる仕事はないかと、探しているときに、難病患者のための共同作業所開設の話がでたのです。調子が悪い時はもちろん、通院でも休める、体の状態をみながら働ける場所です。

最初は、4名で準備を進めていました。今、北海道難病連札幌支部で運営する共同作業所では、17名の難病患者が働いています。

こんなにも多くの患者が働く場を求めていることに驚きました。通所者は男性が7名、女性は10名です。病気や障害は様々で、人によってできることも違います。毎日出勤できる人もいれば、週に一日、二日の人もいます。私は週に4日間、働いています。接客は立ち仕事のため、とても疲れます。脱力してしまい、店の奥で横になることもあります。きっと普通の会社だったらこんなことは許されないでしょう。

3カ月経った今では仕事にもだいぶ慣れ、自分のできる範囲で働いています。

私たちの作業所はまだ公的補助を受けていません。今のところお給料はわずかです。

目標だった経済的な自立はまだまだ達成されそうにありません。

でも私は今の仕事にやりがいを感じています。それはお客様がとても喜んで商品を手にしてくださるからです。これからもお客様にさらに満足してもらえるように、また何度でも訪れたいと思っていただけるようなお店を目指して頑張っていきたいです。

発病して10年、落ち込んで将来の夢をもてない時期もありましたが、少しずつ体の調子もよくなり、働けるほどにまでなりました。今はまだ経済面で家族に頼りきりです。

私の夢、それはいつか自分の力で生活できるようになることです。



みんなのひろば

中空知交流会において 砂川 本田

10月10日 気持ちの良い秋晴れの日、赤平のエルム温泉で交流会が行なわれ、私も参加しました。

私の記憶では、中空知で行われたのは初めての事だと思います。

滝川から保険婦さんが来て下さり、管内の難病対策（生活実態、地域ケア、その他）のお話が有りました。

管内には22名の筋無力症の患者がいるとの事ですが、その内、何人の方が友の会の存在を知っているのでしょうか。 私と同じ砂川の方が初めていらっしゃっていましたが、私は今までその方を知りませんでした。

個人のプライバシー、考え方の違いなど、難しいのかもしれませんが横のつながりを持つ事が出来ると良いのですが…。

筋無力症は治療も進み以前ほど苦しみの中にいる人は少ないのかも知れませんが、情報がほしい人もいるのではないかと思います。

今回の交流会は多くの方は集まりませんでした。こうした機会を持つ事によって一人でも多くの方が励まされ、同じ病を持つ者として力になれば良いと思いました。



函館地区ぶどう狩りに参加して

H12年10月3日(火)石井観光農場にて

みつわ前 10:30分

柏葉 真希

一言コメント

皆さんとおしゃべりしながら、楽しくぶどう狩りができて
良かったです。

古屋 照子

一言コメント

体調不良にて欠席

三品 奈奈子

一言コメント

午前中の激しい雨//道路は川のように、そんな悪天候の中6名も
の参加でした。指先を紫色に染めぶどう狩りを楽しみ、昼食はジン
ギスカンで皆さんと久しぶり、ワイワイ楽しい一日でした。

亀田支所前 10:35分

金澤 悦子

一言コメント

あいにくの雨だったが、楽しくぶどう狩りをして、お腹いっぱい
食べました。

大沼 美恵子

一言コメント

本日は、お世話になりありがとうございました
皆の、笑顔に会えてうれしかったです。

水島 蒼生子

一言コメント

昨夜からの雨の中6名参加、みんな元気に姿を見せてくれました
ぶどうハウスの中では、和気相合ぶどう狩りをしました。石井農場
特製のタレで食べたジンギスカンは、格別でした。

現地

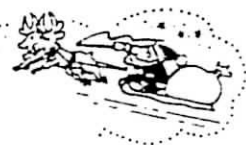
佐藤 陽子

一言コメント

雨が晴れて皆様と話ながらのぶどう狩り、ジンギスカンなど食べ
て楽しかった。



事務局だより



☆ 昨年、皆様からご協力頂きました国会請願署名は11月21日に提出してきました。医療制度、公費医療制度をこれ以上後退させないためにも署名運動をしていきましょう。

締め切りは、平成13年3月31日までお忘れなく!!!

☆ 10月10日中空知地区交流会を赤平で開催しました。

滝川保健所の保健婦さんを、お招きしてお話していただきました。

参加者は13名でしたが、楽しい時間を過ごすことができました。新しい仲間が一人入会しました。

☆ 10月14日JPC国会請願街頭署名行動に4名参加、街ち行く人に、呼びかけました。

新会員紹介

☆ 森本 米子 さん 砂川市

よろしくお願ひします。

会費納入お願ひ

会費納入率が良くありません。お忘れの方も一度お確かめ下さい。

前年度未納の方は合わせて納入してください。一度に納入できない場合は、分割でも結構ですのでよろしくお願ひします。

貴方の納入年度は裏表紙に記入されています。

年会費 3,600円

振込み先

郵便振替 02770-6-19712

全国筋無力症友の会北海道支部



あ と が き

平成12年：鴨り物入りで迎えた紀元2000年もあと半月ばかりで終わろうとしています。この一年、目を覆いたくなるような事件ばかりが頭の中を占領して過ぎたように思います。

こんな中で、この1年間北海道支部に寄せられた会員の皆様のご協力で心から感謝申し上げます。お陰様で財政状況厳しい中でありながらも、支部運営は着々と成果を取め、支部体制も盤石となりました。ご協力有り難うございました。

このような明るい展望の中で、新しい年を迎えるようになりました事を会員の皆様と共に喜びたいと思います。

ご存じの如く21世紀では、筋無力症友の会の再建の大事業が待って居ります。全国の会員と手を携えて頑張りましょう。

佳き新年を：そして輝かしい21世紀をお迎えください。（猪口）

今年11月から雪が降り出し、早々と冬になってしまいました。道路は滑りやすく足下を気にして歩くのは、疲れるしこれからの外出は億劫ですね。ですが近頃は頻繁に難病センターに行き、作業することが多くなったのです。ご存じのように東京本部は無責任にも、活動を全くしておりません。

私たちの友の会を正常に立て直そうと、この春から話し合ってきましたが、たびたび東京に集まるのは大変なので各支部が役割を持つことになったのです。当支部は「全国支部ニュース」発行の作業を受け持つことになり、その準備をしたり「わだち」もやらなければと、このところ忙しいのですが、医療講演の清書は鎌田瞭子さんがパソコンで仕上げてください助かっています。

今できることは一生懸命して私たちの友の会を21世紀に繋げてくださいなければなりません。外出がおっくうなどと言ってはいただけないのですが、でもこの雪道はやはり嫌ですね、皆さんも滑って転ばないよう、風邪をひかないよう。

この冬も元気に乗り切りましょう。

（中道）

今年も残り少なくなりました。皆様お元気ですか？

20世紀最後の「わだち」発行です。今回は8月の医療講演を掲載しましたので、ページ数が多くなりました。みんなで一生懸命作りました。気忙しい時期ですが暇を見つけて読んで下さい。

新しく迎える21世紀は、どんな年になるのでしょうか。

よいお年をお迎え下さい。

(東谷)

少々眠れない日が続いています。今のところ風邪も引かずに「わだち」印刷に出来ました。皆様もお体大切に、よいお正月をお迎え下さい。

(鈴木)

10月初めから目の症状が出てまぶたが下がります。目の症状が出たのは久しぶりですが、今回は話をしたり、食事を取るのが困難な症状も。何年経っても、治ってはいないのでですね。

(竹村)

11月21日、全国支部代表会議に出席して感じたことは、何度も聞いたような話を繰り返していると思いました。

もう愚痴を言っている時ではないのでは、もう前進しましょう。

本部との拘わりとは別に、今しなければならないことがあるでしょう、と言うことです。

その前にJPCのセミナーで聞いた話で、印象に残った言葉、「誰れでも参加、意見が言える」です。

患者会の役割はささやかな近況報告や、速やかに情報を流す、会報を充実させる。同じ人や一部の人の参加でなく若い人が出てきて話し合える会でありたい。

価値観が変わっている今の世の中、このままで良いのでしょうか。

危機感が薄れているのではないのでしょうか。

今や患者運動は一つの患者会ではなく、他の患者会と一緒に取り組まなくてはならない状況にあると思います。

筋無力症友の会をみんなの力で変えて行きましょう。

(中村)

~~~~あなたの会費は~~~~

平成 年まで納入されています。

会費納入は、同封の振替用紙をご利用ください。

(年間3600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条西10丁目

北海道難病センター内 ☎(011)512-3233

発行人／北海道身体障害者団体定期刊行物協会

札幌市西区八軒8条東5丁目4-18 細川 久美子

昭和48年1月13日第三種郵便物認可 HSK通巻 345号 1部100円

わだちNo.116号平成12年12月10日発行(毎月1回10日発行)