

HSK

わだち

全国筋無力症友の会北海道支部ニュース

わだちNo.138号 平成18年2月10日発行

昭和48年1月13日第3種認可

HSK通巻番号 第407号

発行人 北海道障害者団体定期刊行物協会

編集 全国筋無力症友の会北海道支部

定価 100円（会費に含まれます）



狼 と 娘 と 進 化 論

鎌田 毅

娘が狼に襲われる悲しく憎むべき話は古今東西ある話です。今回は娘が狼になった話から始めます。

この話は、今から50年近くも前、私の学生時代に教科書に載っていた話ですので、相当あいまいな部分があると思います。心理学だけでなく、文化人類学や精神医学等の文献にも引用されているので、信ぴょう性は高いと思います。

今から100年以上前に、インドの山奥で狼の群の中に変った個体がいると聞いたイギリス人の牧師(?)がその個体の捕獲に成功しました。

何と!推定年齢10代前半と思われるヒトの姉妹でした。彼女たちは昼間は部屋の隅で背を丸めて眠り、夜は目を光らせて四足で部屋の中を歩き回り、人間が与える食事には口をつけず、庭を横切るニワトリに飛びつき生肉を食べるという生活から「人間化」をすることが始まりました。数年後、姉が死亡、程なく妹も死亡しました。妹は数百の単語を理解しましたが、姉は発音すら充分にできなかったとのことです。

このことから、ヒトは人間の社会の中で「人間」に「形成」されること。成長の方程式は遺伝子に組み込まれたプログラムにタイミングを合わせなければならないことが分かります。

話が1789年にとびます。パリのコンコルド広場にあのマリーアントワネットの首がギロチン台からゴロンと落ちました。フランス革命です。それまで市民や農民の財産や命まで王様のご機嫌次第、身分制度や貧富の差があるのは当たり前、怪しい女は魔女として火あぶり、伝染病で何十万何百万の人々が死んでも仕方がない、そんな時代であったようです。

やがて、人々の間から、自由・平等・人権などを求める運動が起こり、その戦いの中から「議会制民主主義」や「法による支配」(王様の支配を拒否)等という政治の仕組みが作り出されました。

ご承知のように、ダーウィンは生物の体形や機能が進化してきた証拠を発見しました。そして、人間には「身」だけでなく「心」の進化があり、「進化」は「行動」によって「形成」されていくことに気が付いていたようだ、とのことです。

今、私達は医療制度の驚くべき後退の環境に落とされようとしています。自由権、平等権、人権などの権利や議会制民主主義、福祉・医療制度等は先人が時には血を流して戦い取ったものであることを思い出さなければならないと思います。「進化を続ける人間」の1人として。



平成 17 年 10 月 1 日 (土)

旭川市ときわ市民ホール 4F 多目的ホール

医療講演会 演題

「重症筋無力症の最近の治療と話題について」

国立病院機構道北病院

院長 箭原 修先生

神経内科をやって三十数年になります。最初に重症筋無力症の患者を診察したときは、治療法が確立されてない時代でベッド上で生活をしていた患者さんもありました。最近では多くの治療法が出てきて、重症筋無力症に関してはきちっと情報を得てきちっと治療していただければ、日常生活までは復帰できる方が多く、難病の中でも割合と治療方法が確立されている疾患なのではないかと思っています。

今日は、一部資料など利用してやさしく重症筋無力症の話をしていただきたいと思います。

プログラフ (タクロリムス)

アメリカでは移植手術が発達しており、心臓や肝臓の移植ではこのプログラフは大変多く利用されていますが、日本ではなかなか認可されずにいました。約 20 年前、日本に発売されていないプログラフと言う免疫抑制剤があるということを知ったイギリス政府が「患者に利用させて欲しい」と言うことを日本政府に訴え、イギリスに空輸されたことがニュースとして取り上げられたのを記憶しています。それから十数年が経つ頃には日本でもプログラフが利用できる日が来ました。この薬のことを話させていただきます。

重症筋無力症の疫学

疫学というと堅苦しくなりますが、実際の患者さんがいるのかということになります。有病率では人口 10 万人に約 5 人とわれ、旭川近郊を含めて 50 万人いると考えて約 30 人ということになります。男女比についてですが、一般的に男性に比べて女性が 2 倍多いと言われています。重症筋無力症というのは自己免疫疾患であり、自己免疫疾患の 1 つである「SLE」も女性に圧倒的に多く、これらの疾患は女性ホルモンがこれらの病気に関わっているのではないかとされています。自己免疫疾患は、20 代前後から 60 代前後の発症がほとんどで、老人に

なってからの発症は少なく、一般的には女性に多くこのために女性ホルモンが影響していると言われていました。男女での発症年齢の違いは、男性の方が若干遅れて40代、50代という高年齢で発病する人が多いです。また、女性の場合は20から40代の発病が多いという違いがあります。幼年齢での発病は、男女とも違いはないといわれています。比率としては、30歳前後では女性の方が男性より4倍多いです。

重症筋無力症の症状

症状としては、疲労しやすいと言うことが第1に挙げられます。家庭にいる主婦が疲労を訴えるケースが多く、例えば、昔は自動洗濯や自動乾燥機などは無く、手洗いや洗濯機を使って干す場合には洗濯物を高いところまで持ち上げる必要がありますから、作業の途中にもかかわらず疲れて腕が上がらない。ひどい場合には「なまけ病」といわれ、一生懸命やろうとするとすぐ疲れてしまい、すぐ横になってしまうという症状がありました。周りの人からは、「あまり働かない人」と言う誤解を受ける機会もあったようです。このような状態でも、休息を取れば疲労は回復するという特徴があります。もう一つの特徴は、朝方は症状は軽いが、夕方になると重くなり、ベッドに入ってすぐにでも寝てしまいたいと思ってしまう。このような症状が重症筋無力症の特徴として挙げられると思います。

症状

眼瞼下垂

どのような部位に症状が現れるかですが、「眼」に症状が現れやすいと言われていています。症状が出やすいだけでなく、最初に症状が出やすく、その後に全身に広がるケースがあります。眼の症状としては、一般的には「眼瞼下垂」といわれ眼・瞼が下がってくる。片方の眼だけ下がっていれば「おかしいね」となるが、それが両方だと「眠たいのでは」とか、「いつでも眠たそうな顔をしている人」と誤解されることもあります。眼が垂れ下がる症状は他の病気にもあり、脳卒中、脳神経麻痺、あと老化などでも出るので、「眼瞼下垂」イコール「重症筋無力症」では無いことに注意する必要があります。

眼球運動障害

もう一つの症状としては、モノが二つに見える、「眼球運動障害」と言う症状があります。普通、眼というのは二つの眼でモノを見ていて、奥行きや距離感を把握することに役立ちますが、二つの眼で見る位置にズレが生じると奥行きが分からないだけでなくモノが二つに見えてしまいます。ですから、眼の動きが悪くな

る症状としてはモノが二つに見えるということになります。眼と眼を合わせると、違和感を覚えてしまう。人間の眼の位置というのは非常に正確なので、相手の2つの眼が同じに動かないと奇妙に感じてしまうこともあるので、二つの眼が同時に動くと言うことは非常に重要なことです。重症筋無力症になってしまうと、二つの眼が同時に動かなくなるのでズレが生じます。ズレが生じるとモノが二つに見えるようになります。この症状が悪化すると二つに見えるモノがどんどん離れていきます。これは神経内科にとっては非常に大事な所見で、モノが二つに見える目の玉を動かす筋肉のどちらかが弱い、動きが悪いということで私達は診断します。

球症状

症状が眼だけでなく手足の力も弱くなっていくのですが、この病気は全身の筋肉に障害を及ぼすので、特に構音障害（しゃべる筋肉に障害が起こると呂律が回らない、鼻声になる。）、咀嚼困難（モノを噛んでいると疲れてしまう。）、嚥下困難（喉の筋肉の障害。間違っってモノを飲み込んでしまう。飲み込んだモノが鼻から出てきてしまう。）等の障害がある。このような球症状（口の周りに起こる症状）が起こってしまうと大変辛いと思う。ご飯を食べることが困難になったり、息が出来なくなるなど呼吸に関する筋肉の障害を伴うこともあります。球症状が進行することによって出る場合もあるし、症状が軽いうちから出ることもあります。

障害が眼・眼球の部位だけの場合もあるのですが、全身に症状が出てしまう場合が多いです。物干し、洗顔、髪の毛を梳くなど肩から上に腕を上げる動作を行うと非常に疲れやすい、モノを持ち続けることが出来ない、などの症状があります。全身型の場合には、肉体的な疲労によるストレスなど精神的にも病状が強くなる場合もあります。

クリーゼ

感染や外傷、ストレスなどが伴ったときに起こる強い筋力低下で、重いと手足の筋肉だけでなく呼吸する筋肉も傷害されるので、人工呼吸器を付けて呼吸管理する必要があります。昔はクリーゼも多かったのですが、最近では治療法が確立されることによって少なくなってきました。感染を起因して起こることもあるので注意が必要です。

重症筋無力症の分類

一般的には眼筋型と全身型に分類できます。頻度的には全身型が多く4割を占めます。眼筋型から全身型に移行していく患者さんも多くいます。眼筋型では幼年・若年に多く、全身型では二十代から六十代が多いと言われています。治療方法も若干方向性が違ってきます。

臨床症状からの分類

検査を行った場合に、例えば重症筋無力症の原因となるようなアセチルコリン抗体の有無、胸腺腫の有無、眼筋型か全身型か、発症年齢等によって分けている場合があります。最近の話題として重症筋無力症はアセチルコリン抗体が体の中に出てきて病気を起こすと言われていましたが、抗アセチルコリン抗体が検出されない場合が10%程度、多い場合でも20%の患者に認められています。

アセチルコリン抗体について

頭で手や足を動かすなどの動作に関する指令を出したときに、末梢神経の終末からアセチルコリンという物質が出ます。出たアセチルコリンは筋肉側に付着することにより手足が動きます。抗アセチルコリン抗体が出来てしまうとアセチルコリンが筋肉に付着するのを邪魔し、筋肉を伸縮させるための指令が届かなくなります。このような状態で、重症筋無力症という病気が起こってしまいます。

重症筋無力症の検査

テンシロンテスト

診断するためにどのような検査を行うかと申しますと、外来でよく使用するのがアンチレックスという薬剤を注射すると、アセチルコリンが筋肉に付着しやすくなり、数秒間で下がっていた脛がパッチリと開き、一時的ですが全身の筋肉にも力が戻るようになります。これをテンシロンテストといい、診断には非常に有効なテストです。重症筋無力症と一度診断されてしまえばその後テストを行うことはありません。通常は通常1ccの薬剤を使用しますが、一度に注射してしまうと動悸を訴えたり急に内臓の動きが活発になったりすることもあるので、初めは4分の1ほどの量で様子を見るのが重要です。

筋電図検査

体を動かすときに筋肉から電気が発生します。力の大きさに比例して、電気信号

の大きさも比例します。筋肉の上の皮膚表面から、その電気信号を眼に見える形にしたのが筋電図です。

重症筋無力症の患者は、動作を長時間にわたり行くと疲れてしまいます。その動作を機械によって繰り返し行い疲労度を数値としてみる検査です。一つの動作を繰り返し行くと数値が減ってきます。初めはあった力が動作を繰り返すことで力が減っていくことが分かります。「Jitter (ジッター) 現象」を診る検査があり、筋肉が動いたときに発せられる微弱な電気を検出します。重症筋無力症の患者は、末梢神経から刺激を受けた筋肉は収縮するが、疲労した筋肉はすぐに収縮できない。刺激を受けたときに現れる筋肉の収縮パターンが、正常人では一定あるのに、重症筋無力症の方は疲れてくるとそのパターンに時間的なズレが生じる。これを Jitter 現象と言う。診断がなかなかつかない場合に行う検査の一つです。

坑アセチルコリン抗体

診断のためには坑アセチルコリン抗体を測定することが重要です。症状があっても血液中にこの抗体が存在すれば、ほとんどの場合重症筋無力症と診断されます。この抗体の数値が高く、最近さらに数値が上がった場合は症状が重くなったと考えてよいですが、数値が高い患者さんでも薬の服用により普通の生活を送ることが出来るので、数値が高いからと言って悲観的になる必要はありません。坑アセチルコリン抗体の数値によって行動レベルが決定されることはありません。

セロネガティブMG

坑アセチルコリン抗体が血液検査によって検出されない重症筋無力症のことで、約 10%~20%の方が当てはまります。マスク抗体が坑アセチルコリン抗体と同じような悪さをすることが最近の研究で分かってきました。セロネガティブMG の約 70%がマスク抗体の検出が認められるとされてきたが、最近では頻度が 70%より少ないといわれています。

胸腺の異常

胸腺は身体のほぼ中央で肋骨の後ろ、心臓の前面にある小さな臓器です。免疫を司る大変重要な臓器です。患者には、胸腺腫、胸腺の過形成（過度に形成される）を起こす場合があります。胸腺は成人するとその機能が退化します。CTなどで大きく存在を確認できる場合は胸腺腫と診断されます。胸部CTは、胸腺腫の診断に非常に有効です。

検査の信頼性について

テンシロンテスト、抗アセチルコリン抗体の測定では約 80%の頻度で、誘発筋電図による検査ではその次に信頼性があります。胸腺の異常は 12 から 76%と数値に開きがありますが、胸腺の過形成を含めると頻度が高くなります。これらの検査が常に 100%の頻度で決められるのではありません。

治療法

全身型

全身型で若年者でない場合には、先ず胸腺摘出が行われる。その後、免疫療法としてステロイドの服用が始まります。ステロイドでは不十分な場合や、副作用がある場合には、プログラフやイムラン等の免疫抑制剤を使用します。メスチノンやマイテラーゼ等の抗コリンエステラーゼ薬がありますが、一時的な症状の回復を目的として使用しますが根本的な治療を行うものではありません。三十数年前にはステロイド治療が確立されていなかったため、この抗コリンエステラーゼを多用により症状が不安定なこともありました。以上の治療を行っても効果が無かった場合、人工呼吸器を使用するなど重症化した場合には、免疫グロブリン大量静注療法や血漿交換療法等の治療を行う場合もあります。全身型であり胸腺腫が認められた場合には胸腺摘出が先ず考えられます。胸腺腫が無い場合でも、胸腺の過形成が見つかる場合が非常に多いので摘出をお勧めします。胸腺は免疫を司る重要な臓器ということで摘出について不安を抱く患者さんがいますが、摘出したとしても特別免疫力が低下することはありません。むしろステロイドを使用することによる弊害の方が多いです。抗アセチルコリン抗体が陽性の場合や女性の場合にも、いろいろな治療に対してよく反応してくれる傾向があります。胸腺を取らない方で副腎ステロイドを使用するという方法もありますが、長期的には胸腺を摘出しステロイド治療を行う。ステロイドの大量療法から始め量を減らしていき、その後服用をやめるか少量投与を継続するという形になります。

プログラフ

プログラフはアメリカではよく使用されています。アメリカと言うのは「移植の国」とも言われ、心臓だけでなく、肝臓、腎臓、すい臓、肺臓と、あらゆる臓器が移植されているので、日本人も米国に行ってその移植の順番を待つ方がいます。移植した臓器が、拒否反応を起こすのを防ぐためにこのプログラフを使用します。使用量としては、重症筋無力症では 2 から 3 mg ですが、移植の場合にはその 5

～10 使用する。副腎ステロイド療法で出るいろいろな副作用を減らしたい場合や、症状が改善しない場合に使用する免疫抑制剤の中で、このプログラフが最近注目されています。

眼筋型

ステロイドを使用するか、坑コリンエステラーゼを使用するかということになります。一般的には胸腺摘出は考えなくても良いとされています。しかし、症状が全身型に進行した場合には胸腺摘出も視野に入れる必要があります。

使用薬剤

坑コリンエステラーゼ薬

メスチノンやマイテラーゼ等の坑コリンエステラーゼ薬は根本的な治療を行うものではないことは述べましたが、即効性のある薬で病気により日常生活に支障きたすときに服用すると力が回復します。また、ステロイドとの併用する方もいます。

副腎ステロイドホルモン

投与方法

ステロイドには抗体産生を抑制する働きがあり、坑アセチルコリン抗体を抑制します。徐々に量を増やしていきながら大量投与を行い症状の改善が認められた後、量を徐々に減らしていく、漸増・漸減療法です。皆さんもご存知かと思いますが、ステロイドはよく効く薬なのですがさまざまな副作用があります。また、薬を減らしたり、止めたりすると症状が悪くなることもあり、薬から離脱することが難しいなどの特徴があります。抗生物質などとは違い、副腎ステロイドホルモンや免疫抑制剤、パーキンソン病の薬などは急に止めてしまうとさまざまな副作用が起こるので、患者の自己判断ではなく医師との相談の上、その支持に従うことを覚えていただきたいと思います。もし薬を減らしたいのであれば、徐々に減らしていく方法や他の薬を入れながら減らしていく方法があります。

副作用

糖尿病

ステロイドの長期投与により糖尿病を起こしてしまう場合が約 33%といわれています。糖尿病の患者さんが重症筋無力症になってしまいステロイドを使用する

場合には、インシュリンとの併用を考える必要があります。

高脂血症・肥満

体内コレステロール値の上昇による高脂血症や肥満です。ステロイドの投与量が減ってくると肥満も解消するのですが、肥満は腹部に出やすくムーンフェイス（顔が丸くむくむ）などの特徴的な症状があります。

日和見感染

長期使用により身体の抵抗力が落ちることで、人間や動物の皮膚・粘膜の表面にあり通常は無害であるはずの細菌に感染してしまうことがあります。結核や真菌症などが含まれ、肉腫や白質軟化症（脳神経細胞が破壊されていく病気）にいたる場合もあります。AIDS（エイズ）の患者は、この日和見感染にかかりやすくなります。エイズは身体の抵抗力を徐々に奪っていく病気なので、エイズの菌というよりも日和見感染により亡くなることが多いです。

骨粗しょう症

骨からカルシウムが抜けていくので骨折しやすくなります。お年寄りの方がステロイドを使用している場合は、転倒時に大腿部骨折など重傷になってしまうこともあるので、骨を強くする薬の併用も考える必要があります。

プログラフ

ステロイドの投与が大量になればなるほど、長期になればなるほどステロイドの副作用が強くなるので、量を減らしていきたいところですが、病状との兼ね合いがあり薬の量を減らすことは簡単ではないのです。ステロイドの効果が不十分であるとか、副作用によってステロイドの使用が困難である場合にはプログラフが使われ効果をあげています。単独使用ではなくステロイドとの併用が望ましく、保険も適用されている薬品です。ステロイドを減量でき、症状が軽くなり、坑アセチルコリン抗体を作るのを抑えます。

胸腺摘出

成人で、アセチルコリン抗体値が高く、発症から間もない患者の場合に効果が大きいとされていますが、胸腺腫が認められる場合には原則的に摘出する必要があります。前述しましたが、胸腺腫になっていなくても過形成となっている場合もあるので、いずれにしても摘出が望ましいと思います。

血漿交換

さまざまな治療を行ったが効果が無かった場合、クリーゼを生じ人工呼吸器を使用して人工呼吸器の離脱を考えている場合などに行います。身体から血液を採って赤血球と血漿の成分を分け、血漿の成分から坑アセチルコリン抗体を取り除くと言う治療です。

最近の治療

プログラフ

プログラフはカビの一種から抽出されました。

効果

リンパ球は、Tリンパ球（T細胞）とBリンパ球（B細胞）の2種類あります。抗体を作り出す細胞はBリンパ球で、Tリンパ球はBリンパ球に対して「抗体を作りなさい」と命令する役割があります。重症筋無力症の場合、ある刺激を受けたTリンパ球が「抗体を作りなさい」と言う命令を出してBリンパ球が坑アセチルコリン抗体を作り出しますが、プログラフはTリンパ球とBリンパ球の間で坑アセチルコリン抗体を作り出すことを抑える働きがあります。ステロイドレセプターの核に侵入しステロイドの作用を増強すると言う作用機序が製薬会社から出されています。

臨床症状

免疫抑制剤は使用したその日から効果を現すというのではなく、2から4週間で効果を出します。ステロイドを使用している患者さんは、その量を減らすことができ、坑アセチルコリン抗体の量も減らすこと出来ます。これは研究者によって数字にバラつきがあるのですが、8mgから10mgくらいステロイドの量を減らすことが出来るようです。

問題点・副作用

副作用として、その中でも腎機能障害が挙げられます。腎臓の機能が低下しますので、採血を行いながらチェックしていく必要があります。

投与方法

3mg（3錠）を一日1回夕食後となります。

使用目的

治療の効果が上がらない、ステロイドを減量したい等が主な使用目的です。平均24mgあったステロイドの量が、プログラフを使用したことで約16mgに減量で

きたというデータがあります。1年間で約8mg減らすことが出来たようです。約55%の患者さんに有効で、使用6ヶ月間でやや有効と言う患者さんは80%強といわれています。このように病状の推移を見ていくと、改善度は日数を経ることにより高くなるようです。

まとめ

以上のように、プログラフという薬剤は大変有効と言えるのではないのでしょうか。ステロイドを完全に使用しないとはいいたらないのですが、かなり減量できたという報告が出ています。ステロイドを全く使用しないという患者さんもいるのかもしれませんが、原則的にはステロイドを使用しています。以前はイムランと言う免疫抑制剤を使用していた患者さんも、最近はプログラフに移っています。

セロネガティブMG

血清に坑アセチルコリン抗体が検出されない重症筋無力症のことです。臨床症状が全く重症筋無力症と同じですが血清中に坑アセチルコリン抗体が無いので詳しく調べてみると、マスクという抗体が坑アセチルコリン抗体と同じ悪い働きをしていることが最近分かりました。女性にこのケースが多く、眼筋・球症状が目立ちクレーゼになりやすい、薬の効果や胸腺摘出の効果も少ない等の特徴があります。坑アセチルコリン抗体が無くてもこの病気にはなってしまう、そういう意味では今後この方向の研究が増え新しい知見が得られると思います。

以上で時間となりましたので、終わらせて頂きたいと思います。



医療相談

質問

私の妻のことなのですが、先生の病院にお世話になっていて去年 11 月に胸腺を摘出、3 月に退院し現在に至っています。現在はステロイドを服用しています。先日診察したときに、主治医からステロイドの量を増やすか免疫抑制剤を新たに使用するか、どちらかを選ぶよう言われました。妻も薬恐怖症のようになっていて、その場では即答できず次回の診察まで回答を伸ばしている状況です。免疫抑制剤を使用するときには、プログラフという薬を使用するのでしょうか？

回答

イムラン（アザチオプリン）と言う薬品は、重症筋無力症の患者に対して保険適用になっていません。最近、新しくプログラフ（タクロリムス）という薬が開発され、重症筋無力症の患者に対して保険が適用される免疫抑制剤となりました。プログラフを使用する場合には、原則的にステロイドとの併用になります。この薬を使用する目的があるのだらうと思いますが、例えば抗アセチルコリン抗体価が上がってきたとか、症状によりステロイドの量を増やす必要があるかと思えます。プレドニンを少量増やしてみるか、プログラフを使ってみるかだと思えます。どちらかを選択することは悪くないと思えます。プログラフは外来でも使いやすいと思えます。

質問

母が重症筋無力症です。38 歳で発病し 54 歳のときに胸腺摘出の手術を受け、現在 85 歳です。下川に住んでいるために名寄で受診していますが、その病院が閉鎖されるようなので旭川の道北病院まで通わなくてはと母は心配しています。主治医を変えること、旭川まで通院すること等の障害についてお聞かせください。

回答

以前は名寄国立療養所があったのですが、昨年 4 月に名寄東病院に代わってしまいました。現在は旭川医大第 1 内科講師の相澤先生という神経内科の専門医が月 2 回名寄に行っていると思います。名寄地区の患者さんを対象に月に 2 回外来をやっているのです。そこに通院しているのであれば十分だと思います。また、何かあった場合は旭川医大であるとか道北病院に紹介して頂けると思えます。

質問（先生から）

私は旭川市内の重症筋無力症の患者さん全てを知っているわけでは無いのですが、今回何人か久しぶりにお会いした方がいらっしゃるのですが、懐かしく元気でこの講演会に来てくれたことが嬉しいなと思いました。30年前にこの病気の患者さんを診察したときは悲惨な状況をたくさん見てきました。治療法も確立されていなく、コリンエステラーゼを6錠とか9錠飲んで、動きも悪く、車椅子とかストレッチャーに乗って移動している方が多かったです。最近はそのような方は少なくなったのではないかと思います。今日来場してくれた方も重症の方が少なく、治療法が確立してきたのではないかとも思いますし、良い薬も開発されてきました。当時は、重症になったときに免疫グロブリンや血漿交換法などは積極的に行わなかった。血漿交換を行うのは、大変なことでした。患者さんから血液を抜いて自分で機械を回し分離して、そしてまた患者さんに戻したり、感染症の問題があり患者さんに大変な負担をかける方法でしたが、最近では採血と坑アセチルコチン抗体を取り除いた血液を戻す処置を同時に行うことが出来るなどの技術の進歩があり、人工呼吸器も使用でき、専門医がいればクリークに対応できるなど、重症の方は少ないと思います

回答

9月27日に国立南病院に行ってきたのですが、用事は他にあったのですが当会員の方も入院していたので顔を見に病室に行きました。昨年12月ぐらいから入院していて、家の中なら歩いていたのが歩けなくなって食事も取れなくなってしまい、丁度行った日に胃瘻（いろう）の手術を受けた患者さんがいました。もう一人、札幌市内の患者さんなのですが、その方は全く意識がなくて筋無力症が悪化してそのようになったのか、また余病が起きてそうなったのかは分かりませんが、高齢の方なのですが、そんな状態で入院していました。それから、ずっと元気だったのが今年の夏から体調を崩して首を維持しているのが大変で、呼吸は問題ないのですが日常生活が困るのでと言う理由で入院している方がいました。会員以外の方でも、年に一度は入院しないと体調が悪くて駄目だという人とか、結構重症の患者さんはいます。

外に出てくる患者さんは元気なのですが、外出できない患者さんに重症の方がいることが分かったので、今後はそのような患者さんがいるのかどうか把握する必要があると思いました。

回答を受けて（先生から）

たしかに、今日この会場に来ている患者さんたちは元気ですが、以前には二十代で重症になってしまって動くことすら出来ない重症筋無力症の患者さんを何人か診察した経験がありました。今は、その頃を思い出してみると治療法も確立されていなかった訳です。現在は今回説明した治療法が確立し、また新しい薬も開発されているので、重症の患者さんは減ってきているのではないかと思ったのです。

質問

旭川と上川保健所管内で40名ほど重症筋無力症の特定疾患を受けている方がいますが、他の自己免疫疾患の中に組み込まれていると言うことはあるのでしょうか。

回答（先生）

頻度は多くないと思いますが有ると思います。リウマチの患者さんとか、甲状腺の合併を持っている方もいると思います。他の自己免疫疾患に入っていると言うケースは除外できないと思います。

再質問

そうしますと、他の自己免疫疾患の患者さんの中で胸腺の検査とかは行われていないと思うのですが、以上の場合の検査の是非についてお聞きかせください。

再回答（先生）

やっぱり症状が大事です。先程言ったような症状があれば、どこの病院でも坑アセチルコリン抗体価を測ることができるし、これは信頼性も高い検査です。テンシロンテストという精度の高い検査もありますが、坑アセチルコリン抗体価を量ることをお勧めします。ただ、症状が無い場合は検査をする必要は無いと思います。

質問

現在、薬で症状を抑えているのですが、これから病気は進行していくのですか？

回答

病気の進行は考えなくて良いと思います。先ほど話したように、感染症などのほかの原因で一時的に症状が悪化することもありますし、胸腺を摘出し薬の効果が出ていれば今の状態を維持していけるのではと思います。ただ、経過を見ていてアセチルコリン抗体価が上がってきたときにどうするかと言う問題はあります。

再質問

私の場合、40歳のときに結節性動脈周囲炎という難病にもなっているのですが、そのときにも急に力が抜けるような重症筋無力症と似ている症状がありました。現在は症状は出ていませんが、先日血漿交換を行ったときにプロGRAFを使うよう指示され現在服用しています。20年来ステロイドを使用していて、今回初めて新しい薬を使用するにあたって不安なのですが。

再回答

結節性動脈周囲炎と重症筋無力症は同じ病気ではなくて、2つとも自己免疫疾患です。重傷度からいうと結節性動脈周囲炎のほうが重いと思います。現在の症状と検査値を診ながらステロイドは減らしていくと思います。ある一定の診断的な基準であれば、プロGRAFの使用は根拠のあることだと思います。また、ステロイドの副作用を気にするのであれば、先ほども話したようにステロイドの量を減らすことの出来る免疫抑制剤の使用は効果があると思います。



質問

最近担当医から「数値が高い」と言われました。何の数値化は分からないのですが、健康な方なら15くらいのもので私の場合は65だそうです。

私は全身型で先ほど説明していただいた症状はほとんど当てはまります。マイテラーゼが日本で使用できるようになり始めた頃から服用していて、途中で違う薬を使用したのですが合わず現在もマイテラーゼを使用しています。量としては少し疲れたら半錠とか自分で判断して使用しています。症状としては以前より良いのですが先ほどの数値が上がったことが気になっています。発病して以来、継続して受診していますが先日初めてその数値を知らされたのですが。

回答

会社にもよりますが、坑アセチルコリン抗体の正常値は1以下(0.0~0.2)です。ですから、その検査は坑アセチルコリン抗体の検査ではなく、別の値なのかなと思います。気になるのでしたら、次回の診察時に担当医にお聞きになってください。あと、他の薬は飲まれていますか？例えばプレドニンとか免疫抑制剤とか。それと、マイテラーゼの使用量と使用期間はどのくらいですか？

質問者

骨粗しょう症の薬以外は使用していません。多少疲れたときは1回半錠という割合で服用しています。病院からは3錠出ていますが、全て使い切ることはありません。発病が十代後半で現在67歳、それからずっと筋無力症と付き合っています。

先生

その治療法が正しいかは別として、自分自身が一番病状を理解していると思うので今のまま治療を続けることが良いと思います。ただ、症状が悪化した場合には担当医の指示を聞いたり、講演会で聞いたことを質問したり、また専門医でないのであれば専門医の診察を受けてみることも良いと思います。

質問

メスチノンの話なのですが、生活のリズムに合わせて使用量を調節すると言うのは良いことなのでしょうか？状態としては、眼筋型で胸腺摘出を行いステロイドは使用していません。リウマチなのでリドーラを服用しています。メスチノンを一日一錠半使用していて、險が垂れ下がることはなくなります。

回答

支障は無いと思います。メスチノンという薬は、マイテラーゼと同様に調子が悪いときに使用する形で良いと思いますが、根本的な治療ではありません。眼筋型で症状が軽いのであれば、今のまま様子を見てみるという形で良いと思います。メスチノンの使用量も現在は多くないと思います。ただ、量が増えるのであればクリーゼを起こすこともあるので注意する必要があります。プレドニンなどの免疫抑制剤の使用も良いかと思いますが、胸腺を摘出しているのであれば、生活のリズムに合わせてという方法でも良いと思います。





平成 17 年 11 月 5 日 (土)
釧路市交流プラザさいわい 3 階大ホールにて
医療講演会演題
「筋無力症・最近の話題」
講師 国立病院機構札幌南病院
副院長 島 功二先生

みなさんこんにちは。

筋無力症友の会とは非常に縁がありまして、米国留学から帰国したのは昭和 54 年。それから北大の脳神経外科、神経内科グループというのがありまして、そこに籍を置きながら神経内科診療活動を始めたわけです。さかのぼって昭和 46 年ぐらいに全国に筋無力症友の会ができたと思うんですが、その 1 年後に北海道でも伊藤さんたちが北海道筋無力症友の会を立ち上げました。

その後私が米国留学中、全国の国立衛生研究所「NIH」クリニカルセンターというのがありますが、そこで重症筋無力症の患者さんを担当し、当時私の師匠のキング・エンゲル先生に基礎と臨床を教わりました。

友の会の活動とは、帰国後 2 年くらいしてから関わりを持ったと記憶してま

す。
昭和 58 年から、当時、札幌南病院におられ現在市立札幌病院の神経内科をやっている松本昭久先生から誘われて、今の病院の神経内科を担当するようになるわけです。

この病院は、平成 16 年から国立病院機構札幌南病院、独立行政法人に衣替えしまして、今いう国家公務員 2 割 5 分削減という動きの中で統廃合に揺れている病院の一つです。

ただ、私たちは神経内科医が国立療養所に入った理由は、あまり採算が合わない医療分野の一つですけれども、ある程度国の支援を受け難病患者さんに光を与えるべくやっていく必要があるということで、全国で神経内科を国立療養所に作っていこうと言う動きが現実になりました。そういう意味で、独立行政法人国立病院機構ができ、国家公務員の削減をやっていくということで、我々としても内心忸怩たるものがあるんですけれども、難病医療に関しては、なんと

してでも継続していく必要があるということで、今後西札幌病院と統合し北海道医療センターという形でやっていく時に神経内科はそのまま南病院から新統合病院にうつってそのまま継続してやっていくという形をしっかりと作りたいと思います。皆さん方の応援をよろしくお願ひしたいと思います。

全体の医療の流れの中で統廃合が進んでおりますけれども、基本的に神経難

病医療を守って頑張っていきたいと思っております。

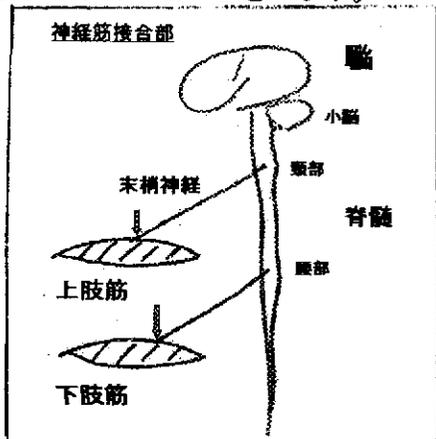
いろいろやってきた中で診療経験は充分にあるんですが、新しい知見に関して網羅できてない点もありますので、こういう機会に勉強しなおそうということもありまして、講演をお引き受けしました。

「筋無力症の最近の話題」という題にして、最近の動向をもう一度見直してみようと思いました。

これが今の南病院の姿です。紅葉が終わりかけています。病院の正面玄関から。向こうに札幌岳がみえて非常に春夏秋冬が素敵なところで、私としてはこの病院で統合する形をずっとと言ってきておりましたが、なかなかうまくいなくて、町の中の方で統合するということになっております。

何を話すかを南先生や土井先生に相談して、近況をまとめたスライドは南先生、土井先生が作ったスライドをもとにしました。筋無力症という病気をもう一度リフレッシュする、みなさんかなり勉強されていることは充分私も分かっていますが、私なりにもう一回筋無力症を見直おそうということで、まず基礎知識から始まって、最近の話題まで話したいと思います。最近の話題についてちょっと触れておきますと、タクロリムスという新しい薬が登場してもう5年になります。それから外国ではミコフェノール酸モフェチルという新しい経路のプリン合成障害による選択的リンパ球の増殖抑制作用を持つ薬剤が筋無力症にも効果があるという報告がでてきています。一つはこのような治療薬の進歩。もう一つは、アセチルコリン受容体抗体がずっと筋無力症の特異抗体とされてきたわけですが、9割がたは抗体が陽性ですが、15—20%ぐらいの患者さんにはアセチルコリン受容体抗体がマイナスでセロネガティブという形のグループがあります。そうのうち日本ではだいたい2割ぐらいですが、抗筋特異的チロシンナーゼ (MuSK:マスク) 抗体陽性の患者さんがでてきて、筋無力症と同じ症状を呈してくるということで、セロネガティブの筋無力症の中でもいろんな新しい知見がでてきているというのが最近の話題です。

その最近の話題の前に筋無力症とはどういう病気かということをおさらいしてみたいと思います。



脳・脊髄からきて、末梢神経、神経筋接合部、筋肉を俯瞰した図です。首のところから出る神経が上肢に行き、腰のところからの神経が下肢に行くという状況です。運動系がつながっています。

たとえばこの脊髄がきれるような外傷などがあると下半身だけが麻痺する。ここがやられると上肢と下肢も麻痺してしまうという、神経解剖学的に説明可能な側面があります。この末梢神経がやられるとこの筋肉が麻痺します。

神経筋接合部ですが、末梢神経と骨格筋との接点です。筋肉側に神経の伝達物質であるアセチルコリンを受け取る受容体があります。それに対する抗体ができて神経から筋肉へのアセチルコリンの移行がスムーズに行われなくなる。それが筋無力症の本態です。

我々の筋肉は体重の45%ぐらいあるんです。ですから筋肉がやせると体重も減るわけです。この骨格筋、45%もある筋肉ですが、神経からの命令がなければ筋肉は動かないわけです。神経がある程度変化すると筋肉の化学組成まで変化するといわれるぐらいに密接に神経と筋肉とは関連づけられています。

この神経筋接合部をみてみますと、これが筋肉を横断するとちょうどひとつひとつの筋線維がみえます。直径60ミクロンぐらいですが、お城の石垣のように見えるわけです。末梢神経がこういうふうにくて、筋肉の筋線維に接します。ここがアセチルコリン受容体で神経と筋肉とがまじわる神経筋接合部の筋肉側のところがみえるわけです。

筋無力症ではこれがある程度減少して、不足状態があります。それを縦断していく。クリオスタットという特殊な機会で見るとこういう形の筋線維が見えます。だいたい60ミクロンぐらいの筋線維に末梢神経の神経終末が付着して神経筋接合部を形づくる。この神経と筋肉に間隙がありましてだいたい50ナノメートルという距離、目ではとてもその間隙はみえませんが、ここに間隙があって、そこへ神経側から刺激があるとアセチルコリンという物質がでて、こちら側の筋肉側のアセチルコリン受容体で受けとめて活動電位が発生して筋肉が収縮する。

電子顕微鏡で見ますと、これが神経の末端です。ここにはミトコンドリアや小さなまるで書いたシナプス小胞があります。この中にアセチルコリンという物質が、だいたい一つの粒の中に1万個入っていますが、このアセチルコリンが上から神経の刺激が、筋肉を収縮させるような刺激がきたところで、このアセチルコリンが入っている小包、シナプス小胞からアセチルコリンが放出され反対側のアセチルコリン受容体蛋白のあるところに行くわけです。そうすると、筋肉に電気的な変化が起こりまして収縮する。

末梢神経からもこういうふうに神経終末がでて筋肉の膜側と接しているわけです。

ここを賦活する物質がアセチルコリン。これはアセチルコリン受容体蛋白を刺激します。

ここにアセチルコリンが付着しますと、ナトリウムイオンの透過性が変化してここにはいる。そしてカルシウムイオンは筋肉の中で放出されてアクチンとミオシンというタンパク質がスライドするようにして筋収縮がおこるといふからくりがあります。

神経終末にあるシナプス小胞は神経の膜に付着してそれからアセチルコリンが遊離して受容体蛋白に付着する。ところが、筋無力症という病気は自己免疫疾患といわれているように、体の生体の中のTリンパ球、Bリンパ球が協力して鉄砲の弾にあたる抗体を作ってそれがこういうところをやっつけるわけです。それで、受容体蛋白が萎縮してこわされていく。そういうからくりがあります。

MGの概要

- ※ 自己免疫性の神経筋接合部の疾患
- ※ 有病率 2-5/100,000 人
- ※ 性比 1:2で女性に多い
- ※ 好発年齢
- ※ 症状 易疲労性
 - 眼筋型 眼筋症状 眼瞼下垂、複視
 - 全身型 球症状、頸部、四肢の筋力低下を伴う
- 胸腺の異常の合併が多い(腫瘍・肥大)

- ※ 初発症状
 - 眼瞼下垂 60%
 - 複視 13%
 - 頸部・四肢筋力低下 15%
 - 球症状 12%
- ※ 札幌市 29名 札幌市外 79例
 - 南区 2名

全体を俯瞰しますと、重症筋無力症は自己免疫性の神経筋接合部の疾患で人口 10 万人に 5 人くらいで個人調査票を全国レベルでみると、1 万 4000 ぐらいの件数が筋無力症の個人調査票で集計されます。普通我々の筋肉はある程度運動すると疲れるわけです。だけれども、それが異常に疲れる状態を筋無力症と呼びます。重症筋無力症とは、非常に筋肉が疲れる病気と考えられます。それからみなさん病気にかかかっておられる方は分かると思いますが、長い距離歩けない人が少し休むとまた歩けるようになる。夕方になるとまぶた下がってくる、物が二重に見えるようになるなど冒される筋肉によって症状はまちまちで

重症筋無力症の症状の特徴

- ※ 筋の易疲労性—休息で回復することがある
- ※ 日内変動—夕方以降に症状が強い
- ※ 冒される筋 眼筋 眼瞼下垂、複視
頸部や四肢の近位筋
球症状 構語障害、嚥下障害

病型分類

- ※ 先天性
- ※ 乳児期—過性
- ※ 小児型
- ※ 成人型 眼筋型
全身型

胸腺というところは本来赤ちゃんの時は大きいですが、だんだん大人になると小さくなっていくわけです。ところがこういう病気のひとつでは胸腺が活動を再び開始して胸腺肥大がおこってきます。

外眼筋と目を上にあげる眼瞼挙上筋、そういうものが動かないとまぶたが下がり、物が二重に見えるようになります。さらにすすむと、首が前屈し頭が垂れるようになることもあります。頭の重さは、首をここから離して計ると結構重い。5kgくらいあります。それを支えているのは首の骨の7個と靭帯と筋肉で支えている。その筋力がなくなると下がってくる。昔はあごの筋肉、咬筋でしめるのがうまくいかなくて手で押さえないと下顎が下がってしまって口が開いたままの人がおりましたけども、そういうふうに冒される筋肉によっていろいろと症状が多彩にでてきます。

それでも圧倒的に眼瞼下垂や複視などの目の症状が多い。どの文献をみてもそうです。病気の予後に関して言いますと治療体系がかなり進歩し、かなりの人が完全間解するようになってきました。分類では成人型が多いのですが、筋無力症のお母さんから生まれたお子さん、抗体が胎盤をとおって新生児にいて、一過性に生まれてから2、3日のあいだ調子が悪くなる。おっばいがうまく飲めないとか、生後一ヶ月半ぐらいたつと元に戻る。その後は別に問題なく生活できるといった、乳児期一過性のタイプもあります。

クリーゼについて

呼吸障害を疑う徴候

- ※ クリーゼとは呼吸状態の悪化を伴う急速な症状の悪化とされ、人工呼吸器を必要とする状態
- ※ 誘因 急性呼吸器感染、過労、ステロイド療法、胸腺摘出術、不適當な薬剤
- ※ アンチレックスへの反応により、筋無力性、コリン作動性、混合型に分類

- ※ 労作時の息切れ
- ※ 咳をする力が弱い
- ※ 呼吸数の増加、頸脈
- ※ 頭痛、発汗、不明熱(高炭酸ガス血症)
- ※ 呼吸音低下、異常呼吸音
- ※ 奇異呼吸

クリーゼとクライシス、いろんな訳がありますが呼吸筋が、神経筋接合部で脱力を起こすと肋間筋や横隔膜など呼吸をする時の筋肉がうまく動かなくなり、空気がうまく肺に入らなくなります。これはクリーゼと名前がついており緊急の治療が必要になります。

昔は、メスチノンとかアセチルコリンエステラーゼ阻害剤を沢山服用するとコリナージクライシスという形でクリーゼがおきましたが、多くの場合は筋無力症そのものによる神経筋接合部の問題でおこる筋無力症クリーゼが圧倒的に多い。

ただクリーゼは、私たちがアメリカで患者さんをみていたときはかなり頻回で当直医は目が離せない状況でした。治療薬がいろいろ開発されてきてプレドニンをうまく使えるようになってくると、クリーゼは少なくなりました。今もごくわずかにあることはありますが、特別な状態にしか起こりえないということで、筋無力症にとっては朗報だと思います。

<p>MGの診断</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. 臨床症状 2. 薬物による診断 テンシロンテスト 3. 電気生理学的診断 反復刺激試験 単線維筋電図 4. 血清学的検査 抗アセチルコリン受容体抗体 	<p>診断の目安として今でもよく使われますが、この病気の方はテンシロンテストに反応する。なんとなく効いたような気がする場合は、我々はテスト陽性とはうけとらない。この病気の患者さんでは、はっきりと効果がでることが多いです。呼吸障害を伴うのは大切なので覚えてもらいたいと思います。</p>
<p>症状を増悪させる因子</p> <ul style="list-style-type: none"> ※ 感染症 ※ 手術 ※ 過労 ※ 精神的ストレス ※ 月経 ※ 不適當な薬剤 	<p>使用禁忌・注意を要する薬剤</p> <ul style="list-style-type: none"> ※ 抗生剤 アミノグリコシド系 ※ 抗リウマチ剤 D-ペニシラミン ※ 心循環器用剤 ※ 抗けいれん剤 ※ 向精神薬 ※ ホルモン剤 ステロイド剤、甲状腺ホルモン ※ 麻酔薬

呼吸性クリーゼ。

肺活量は息を強く吹いてはかりますけれど、そういう風に強く息を吸ったりはいたりが出来ない。呼吸数も増加し息は早く浅くなる。

息苦しさがでてきたら早めに入院管理をしてもらうのが大事です。

これは皆さん方が多く経験するので重要ですが、風邪をひいた、ストレスがかかった、歯を抜いた、徹夜麻雀など不摂生をしたなど、ストレスがかかるとこの病気は悪くなることが分かっています。神経難病の中でも、筋無力症の患者さんたちは非常に感受性豊かな方が多い。だからストレスに対しては反応しやすいのかと思っています。

昔から筋無力症の場合、一緒に飲むのが禁忌のお薬がたくさんあるんですが、実際には筋無力症の人でも夜眠れないと睡眠薬とかマイナートランキライザーの種類も注意しながらなら使えます。あまり敏感になりすぎてもだめです。抗生剤、ペニシリン系は大丈夫で、マイシンとつくものは一般に注意。こういうものは避けたほうが良いでしょう。

神経筋接合部の分かりやすい図がありました。刺激がこうくる。ここにあるのはアセチルコリンで、抗体があります。アセチルコリン受容体のところにアセチルコリンはいれなくなる。そういうふうにして神経伝達がスムーズにいかないような状態がおきます。

QuantitativeMG (QMG) score I	QuantitativeMG (QMG) score II
<ul style="list-style-type: none"> ・複視が生じるまでの時間(秒) ・上方視により眼瞼下垂が生じるまでの時間(秒) ・眼輪筋(閉眼) ・コップ半分の飲水 ・1から50まで大きな声で数える。(構音障害出現までの回数) 	<ul style="list-style-type: none"> ・左腕の水平挙上時間(秒) ・右腕の水平挙上時間(秒) ・肺活量(%VC) ・右握力(Kg) ・左握力(Kg) ・臥位頭部挙上時間(秒) ・臥位右足挙上時間(秒) ・臥位左足挙上時間(秒)

筋無力症の患者さんには、症状の重さをいろいろと計測して治療した時に効果があったかどうか判定ということで、いろいろなスケールがあります。量的に筋無力症のレベル、重症度の指標例えば片方の手の挙上を時間をはかって点数化することとか、ずっと目の上方にかかげた検者の指を凝視してもらう。ある程度すると片方のまぶたが下がってくる。その下がるまでの時間を計る。声を出して本を読んでもらうと、音読途中から言葉がもつれるといったような疲れやすさ、疲労のレベルをそういう形で検査して患者さんたちの薬に対する反応を定量的にみています。

神経筋接合部の状況です。(映像紹介)

抗アセチルコリン受容体抗体、アセチルコリンエステラーゼ、それに対する阻害剤、メスチノンとかこういう薬。それからこれは向こうの人の診察中の映像です。

こんな形で我々神経内科医は筋無力症の患者さんを診察していました。その時には同じことをいっていますが、片方の目だけ下がって、まぶたを支える、その他いろいろな症状がありますが基本的には日本の患者さんと同じです。

MGの診断に関しては、最終的には電気生理学的に特に筋肉の揺れの反応をみて、神経筋接合部の伝達の異常を計る頻回刺激テストがあります。パンパンとたたかれる電氣的に刺激する検査をうけられたと思いますが、小指などが電気刺激により、ピクピクうごくのをみる検査です。

筋肉の力がおちていくのが電気生理学的に認められるウエーニング現象があれば診断の決めてになります。

単線維筋電図、これはちょっと痛い検査ですが、前腕のここを刺して、運動神経末端が二つの筋線維を支配しているところを探し出し片方の電位が動かない固定された状態にしてもう片方の電位のゆれをみるわけです。正常ではほとんど動かないが、筋無力症の人では乱れが出て、神経からの刺激が筋肉にうまく伝わらないか、スムーズにいかないジッターリング現象をとらえる検査で確定診断が必要なときに行います。

治療	抗コリンエステラーゼ剤
<ul style="list-style-type: none"> ※ 内服薬 <ul style="list-style-type: none"> - 抗コリンエステラーゼ薬 - 副腎皮質ホルモン剤 - 免疫抑制剤 ※ 外科的 <ul style="list-style-type: none"> - 胸腺摘出術 ※ 血液浄化療法 	<ul style="list-style-type: none"> ※ 神経筋接合部でアセチルコリンが分解されるのを抑制し、アセチルコリンの濃度を高め、伝導障害を軽減させる。 ※ 即効性がある ※ 副作用 腹鳴、下痢、唾液分泌過多、発汗、動悸、筋肉のぴくつきや痙攣

治療ですが、大きくわけて、みなさん知っているウブレチド、メスチノン、マイテラーゼなどの抗コリンエステラーゼ薬、副腎皮質ホルモン、それから免疫抑制剤、タクロリムス、ミコフェノール酸モフェチルなどの新しい薬がでてきています。外科的には胸腺をとる。血漿交換療法、ガンマグロブリン療法などが、きめ細かくおこなわれるようになって筋無力症の治療は診断名の重症をとってもいいのではないかとされるようになってきました。

眼筋型の人であれば、抗コリンエステラーゼ薬とステロイド療法をやって治療する。どうしても眼筋型でも複視が非常につよくて生活に重大な問題を起こす場合は胸腺摘出術も考慮する。全身型の場合で胸腺腫があったら絶対胸腺腫摘出術の適応になります。抗コリンエステラーゼ薬とステロイド療法を使いながら症状を安定させてから拡大胸腺摘出術を行います。それでもうまくいかない時はガンマグロブリン療法、パルス療法、血漿交換療法などこういうようなものを適宜組み合わせて行います。

小児は原則としては抗コリンエステラーゼ薬とステロイド、最近ではタクロリムスが使われるようになって、効果がある事例が増えてきています。

ウブレチド、メスチノン、マイテラーゼに関しては副作用もよく分かります。消化管症状で、おなかが前より動くようになったとか、下痢、腹痛になったとか、そういったような症状。それから唾液が多くなった、逆に喉がかわく症状、筋肉のピクツキなどは結構あります。筋萎縮性側索硬化症でも筋肉のピクツキがおきるんですが、薬によってもピクツキが誘発されます。

副腎皮質ホルモン剤

問題点

- ※ 実験的には直接神経筋接合部に作用
- ※ 胸腺組織に対して脂肪組織の増加、
胚中心の減少
- ※ アセチルコリン受容体感作リンパ球の
産生の抑制

- ※ 初期増悪
- 投与方法に工夫、初期少量投与漸増法
- ※ 副作用
- ※ 減量離脱の困難さ
- 減らすと増悪

プレドニン、メチルプレドニン、メドロール、副腎皮質ホルモン製剤を使った治療は非常に重要ですが、これは炎症を抑える効果がある免疫抑制剤の一つですが、体にある副腎の皮質、そこから内因性のホルモン、プレドニンが本来でているわけです。外からクスリとして服用すると免疫を抑制する作用があって、アセチルコリン受容体抗体これを産生するのを抑え込むという効果があります。

実際に、この薬を飲む時は、顔がまるくなってきたり、脂肪の分布が変わる。バファローネックなどいろんな形で副作用が起こりうる。特にプレドニンというような薬を一日三回分割して飲むと非常に副作用がおきやすい。

基本的には朝一回投与で、最終的には一日おきにもっていくというような形、隔日投与というのが副作用を減らす意味で主流になってきています。

プレドニンは、体にナトリウムを蓄積するというか、そういう傾向がありますので、高血圧や浮腫などが起こりやすい。カリウムを逆に減らすと傾向があり低カリウム血症がおきやすい傾向があります。

骨からカルシウムを離脱させる傾向は、骨粗鬆症を起こりやすくする。全身のプレドニンの副作用というのをよく知っておけば、それに対してそれなりのチェックが可能になるので、大変重要です。

朝一回で一日おきに投与する方法が確立されてからは、かなり副作用は少なくなっています。それにくわえて食事では高タンパク、高カリウムで、減塩食、このステロイド食はまだ医療保険では認められてないんですけども、高タンパクでカリウムが多い食事、それから食塩の少ない食事をとるということは、プレドニンの副作用と戦う意味で大事です。

ステロイド作用関連

- タクロリムスはステロイドによる胸腺細胞のアポトーシス(細胞死)を促進する。→病勢を低下
- ステロイドの作用発現にはタクロリムスの結合蛋白であるFKBP51.52が重要な働きをしている。
- タクロリムスはステロイドによるステロイド・レセプターの核内移行を促進する。

タクロリムスはステロイドの作用を増強する可能性がある！
→ステロイド減量効果(全身性ステロイド副作用の回避)

タクロリムスはステロイド抵抗性から解除する可能性がある！
→ステロイド無効例、再発例に有効

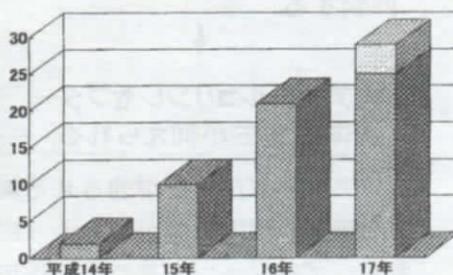
プレドニンを、急に最初から沢山やりますと、投与初期に症状の悪化という形が、初期増悪と言われていることが起こりえます。この病気をしている先生であればみな最初は少なく徐々に増やしていったらいい。

初期増悪というのを抑えます。

免疫抑制剤

- ※ステロイド抵抗性、難治性の症例が対象
- ※イムラン、サンデュミンなど
- ※タクロリムス(プロGRAF)が健康保険での治療が可能になった(成人全身型重症筋無力症胸腺摘出術後ステロイド抵抗性の難治性)
- ※時に重篤な副作用

当院でのプロGRAF投与症例数の推移



免疫抑制剤ですが、どうしてもプレドニン使っても、よくなる人には今まではイムランとかサイクロスポリンとかエンドキサン、といった薬を使っただけですけど、それにくわえて最近ではタクロリムスで、免疫抑制剤が、一応胸腺摘出をしたあとのプレドニン抵抗性、難治性の患者さんに使用しようということで保険薬として通ったわけです。実際にやってみると、手応えのある薬で、うちの病院も30症例、タクロリムスを使用して、全体においては非常にいい結果がでて、今後期待できる薬だと思います。

タクロリムスの開発の経緯

- ・筑波周辺の土壌中の細菌、放線菌から分離(1984)
- ・生体肝移植に対する臨床試験(1990)
- ・〈肝移植〉に対し効能・効果承認(1993)
- ・〈骨髄移植〉に対し効能・効果承認(1994)
- ・〈腎移植〉に対し効能・効果承認(1996)
- ・アトピー皮膚炎に対し軟膏製剤
- ・重症筋無力症に対する効能・効果承認(2000.9)

何故タクロリムスはMGに有効か？

- ・免疫抑制作用
- ・ステロイド作用関連
- ・Ca²⁺遊離作用
- ・神経細胞保護及び活性化

タクロリムスという薬ですが、これは筑波地方の土壌からみつけれられたマクロライド系物質とされているんですけども、サイトカインという白血球がシグナルとして出す化学物質があるんですけど、その中のインターロイキン2という物質が、混合性リンパ球反応というT細胞反応を介在します。このインターロイキン2介在性細胞反応を阻害する物質を探していたんです。いろんな中からタクロリムスというのが非常によくこれを抑えて、筋無力症の活性化されたインターロイキン2介在性T細胞反応を抑え込むことが選択的にできるということで、2000年にこれが筋無力症に対する保険薬として認められるようになったという経緯があります。

免疫抑制作用

リンパ球などの免疫細胞に作用してサイトカイン(シグナル)の産生を抑制し、結果として抗体産生を抑制する



抗アセチルコリンレセプター抗体の産生が抑えられる

タクロリムスには免疫抑制作用、アセチルコリン受容体抗体を作り出すBリンパ球、体の自衛隊のなかのひとつで、

最終的にはこのBリンパ球が抗体という鉄砲玉をうってそれが神経筋接合部の神経伝達を阻害して筋無力症になるわけですが、それをおさえる作用がある。

ステロイド作用を増強させる働きも重要で、免疫系を調整し副腎皮質ホルモンを細胞の核内で働かせるように状況づくりをするということが分かってきます。プレドニンの多くの副作用に苦しんでいた人が、タクロリムスというお薬を飲むことによって、プレドニンの量を減らすことができるようになってきました。減らしても効果は同じということも分かってきて、実際に半分にプレドニンを減らせた例があります。

その他に、筋収縮に関係するものとして、T管と筋小胞体とそこと連結しているリアノジン受容体というのがある、そこからカルシウムイオンが放出され筋収縮が起こるといふ体の仕組みがありますが、このお薬を使用するとこのカルシウムイオン放出を促進する効果が筋力を高めるといったようなことが言われています。

タクロリムス投与開始の理由

- ※ 症状悪化のため 14例
- ※ 他の免疫抑制剤からの変更のため 2例
- ※ 糖尿病のため 2例
-2例共 インシュリン療法施行
胸腺摘出術後1ヶ月後から開始

タクロリムスがステロイドの作用を増強する可能性がある。これが非常に重要だと思います。

かなりプレドニンを沢山飲んで効果がでないという人に、イムランとかサンデュミンとかいろんな免疫抑制剤を使ったけれども肝機能が悪くなっているとか、他の副作用が出て増量や継続が困難といったような人にイムランからプログラフに切り替えてうまくいった例が現実にあります。

ですから、ステロイドを減らすためには重宝な薬かなという印象はあります。

タクロリムスの血中濃度を測って、だいたい20ナノグラム/ml、これよりも血中濃度が上がらなければ副作用はおきづらい。だからだいたいタクロリ

ムスで3ミリグラムを一日一回夕方に投与していましたが、その投与量であれば副作用は非常に起きにくいであろうと考えられています。

副作用について

- ※ 感染症、耐糖能異常、腎障害などに注意
 - ※ 使い始めに要注意
 - ※ 血中濃度を10ng/ml以上になると副作用の頻度が高くなる。
- 定期的な血中濃度の測定が重要

副作用について言いますと、どんな薬でもいい薬であれば必ず副作用があるんです。免疫抑制剤を使用すると細菌感染とか外敵に対し弱くなるため感染症がおこりやすくなります。もう一つ気になるのは、プレドニンを多量服用すると、どうしても糖尿病の傾向がでやすくなる。そういう人で、

プレドニンの量を減らそうとしてタクロリムスをやりますと、さらに糖尿病を悪化させたケースがあるようです。

今までに投与してきた中ではきわめて頻度は少ないという結果ですが。血液生化学検査でヘモグロビンA1Cというのがありますが、これで糖尿病の状態を判定することが最近多いんですけども、これで見ていると、心配するレベルには至っていないのが今のところは多いわけです。

うちの病院で現在胸腺摘出術は約250例ですが、術後の経過は大部分が満足できるレベルです。ただ一部の患者さんに難治なかがおられます

この薬を投与する理由は、症状悪化を防ぐ目的と、他の免疫抑制剤使用中に副作用が出てきたため薬の変更が必要となる時です。これも結構あるんです。今までイムラダとかプレドニンというのを投与していたんだけどどうも上手くいかない。

プレドニンを増やしてきたら糖尿病が悪化してきたというのでプレドニンを減らす目的でタクロリムスを投与する。それはうまくいっている例が多いです。

タクロリムスに切り替えてからの効果は、始めてからだいたい二週間で効果がでてくる。

定期的に採血して抗アセチルコリン受容体抗体の値を測定していますが、アセチルコリン受容体抗体の値が、高ければその人は重症だということではない。問題は値が経時的にどういうふうに変動するかというのが病気の良し悪しと関係しているんです。だから、全体として抗アセチルコリン受容体抗体の平均値が下がってくることは、非常にいいことです。

胸腺摘出術の適応

- ※ 胸腺腫の合併
- ※ 全身型の重症筋無力症

(拡大胸腺摘出術が標準術式)

拡大胸腺摘出術に関してもちよっと述べます。胸腺腫があれば絶対適応になります。全身型の重症筋無力症の場合、目やまぶたが下がる、複視があるだけでなく、それに加えて四肢の脱力がでてくる、場合によ

っては呼吸困難が生じてくる時は、全身型として手術が適応になります。

NHO札幌南病院のMG診療状況 2004年6月	
① 胸腺摘出術患者数 (1979年以降)	248例
② 平成14年度以降患者数	135例
③ ②中ステロイド投与患者数	75例
④ ③中プログラフ投与患者数	21例

札幌南病院では、1979年から25年間で248例、日本全国の中でも多数例をやっていることになります。そのなかで、みなさんこういうオッサーマンの分類とか重症度評価の大島分類とかアメリカの重症筋無力症協会で行っている分類がありますが、そ

ういうものを使ってみますと、患者さんの症状に応じた分布がわかります。

当院でのデータでは胸腺摘出する患者さんでは、胸腺腫のある患者さんは100%抗受容体抗体陽性で、非胸腺腫でも9割方陽性ということで、セロネガティブというか受容体抗体マイナスの患者さんは少ないです。

重症筋無力症の頻度は人口10万人に5人くらい。そして男女の比率をみるとやはり疫学的には男1に対して女性2という形で女性が多いということなんです。それは諸外国でもだいたい同じ傾向にあります。

臨床症状としてはやはり6割方が眼瞼下垂で、ものが二重に見えるのは13%ぐらい、あと手足や全身の脱力、嚥下障害とか鼻声、呼吸困難こういうのがあります。

とった胸腺をみますと、やはり胸腺肥大が圧倒的に多いんですけども、胸腺腫があった症例では非浸潤性とそれから浸潤性とみられるタイプというのが14%あって、これが一つの問題になっています。

胸腺腫瘍というのはねばっこくて、胸郭内から外に転移することがほとんどないんです。多くは胸骨とあばら骨の間で囲まれたこの中で、発育し胸郭内への転移はあるんですけども、外に転移するのは極めて稀なねばっこい腫瘍ということなんです。

みなさん胸腺とるのが怖くてステロイドとコリンエステラーゼ阻害剤などで頑張ってきた人も発症かなり長く経過してから手術を受け効果があったという人もいます。やはり、拡大胸腺摘出というのは今は重要な治療の柱になっています。

九州大学の医師で胸骨の上から入れる内視鏡で、胸腺を摘出することができたという報告はあるんですが、我々の知っている限りでは昔ニューヨークのパパスタスという人が経胸骨柄的にプラインドで胸腺をとるような手術をやった時があります。結局とりきれなくて胸腺を摘出しても効果がないといったような結果を当時は出していました。その轍を再現するようなので、内視鏡でとれたらそれにこしたことはないんですけども、多くの外科医が行っている縦隔内脂肪を含めた拡大胸腺摘出という意味合いでいうと、この方法はなかなか現

実は難しいというのが一般的で、それを採用する状況ではなくて、やはり胸骨をスプリットして、直視下にとるという形が確実だということでそれをやっています。

具体的に、甲状腺の下あたりから脂肪を含めてとるんです。こういうふうに両側横隔神経とのどにいく反回神経があるので、例えば浸潤性胸腺腫などがある場合どうしてもそこを残すと腫瘍再発の場合もある、そういう場合は胸腺摘出した後で声が嚔れると言うか、そういう合併症はあります。

胸腺腫瘍の種類によっていろいろ違ってきます。

これはCTスキャンですが、このところに見えるこれが胸腺腫瘍ということで、塊があります。ただ脂肪組織内に顕微鏡で見ると残存胸腺といって胚中心のある胸腺の組織がある場合があるんです。そういうことがあるために、拡大胸腺摘出というのをやりはじめられたわけです。

胸腺摘出術前後でプレドニンを一緒に使ったケースも非常に多くあるんですね。基本的には、プレドニンを初期からある程度使って安定させて、胸腺摘出にもっていくのがベストであろうということがあります。

クリーゼも非常に少なくなっています。

血漿交換に関しては、今日時間がないので、マスク抗体（抗 MuSK 抗体）に関してお話ししたいと思います。

抗MuSK抗体について (筋特異性チロシンキナーゼ)

重症筋無力症

抗アセチルコリンレセプター抗体陽性

抗アセチルコリンレセプター抗体陰性 10-15%

抗体陰性例の中に抗MuSK抗体陽性例が見出された。(2001)

抗MuSK抗体の特徴

- ※ MuSKは筋線維の膜上に存在しアセチルコリンレセプターと隣接
- ※ 機能はアグリン蛋白と共にアセチルコリンレセプターの凝集を制御
- ※ 運動終板の形成、発達にかかわっている
- ※ 抗アセチルコリンレセプター抗体陰性MGのうち日本では約20%が抗MuSK抗体陽性か

マスクという意味は、Muscle specific tyrosine kinase マッスル・スペシフィック・タイロシン・カイネーゼの略です。マスクというのは、アセチルコリン受容体蛋白の存在するシナプス後膜に隣接し筋膜を介してここにつながっているんです。つなぐ役目というのは、神経からきたアグリンというアセチルコリン受容体の群落形成をうながす神経側からの物質がここに到達して、アセチルコリン受容体の群落形成をうながすし神経側からの伝達を受け取りやすくするようなシステムがあります。また筋肉のモーターポイントというのがあります。例えば二の腕の上腕二頭筋ですと真ん中あたりに神経の付着点がある。そういうところの機能、アセチルコリン受容体の群落を形成するのを助けるよ

うな効果をマスクが間接的に関与しているんだということがいわれています。アセチルコリン受容体抗体は筋無力症の15-20%ぐらいの患者さんではその抗体がない。その抗体のない患者さんたちの中で抗マスク抗体が陽性の患者さんがいます。陽性率は7割といわれています。アンジェラ・ピンセントというイギリスのオックスフォードの方が、非常に有名な筋無力症の研究者ですが7割というデータを出したんですけども、地域的なまた人種的に違いがあるのか日本のデータでは約20%と報告されています。

このマスク抗体のある患者さんの特徴は、ここにマスク抗体がありますとこのアセチルコリン受容体の群落形成を補強する過程がうまくいかなくて、間接的にアセチルコリン受容体密度が減少するといったようなことが筋無力症を起こすのではないかという仮説を立てております。

<p>本邦における抗Musk抗体陽性患者 31例の特徴 本村 (MGフォーラム 2004.07.10) 男/女 6/25 発症年齢 20-75才 自己免疫疾患の合併(+) Graves SLEの合併例 (-) 全例ACh-R抗体陰性 陽性例は今のところいない</p>	<p>特徴(2)</p> <ul style="list-style-type: none"> * 胸腺腫合併例(-) * 重症度の高い症例が多く 主症状 頸部筋力低下 球症状 呼吸障害 最近 軽症例が存在することも判明
--	--

日本でも患者さんの血清を長崎医大の本村先生がとって、マスク抗体陽性かどうか調べており、札幌南病院でもマスク抗体陽性患者が数例ですが見つかっております。そういう方は治療に抵抗する方が多くて球症状や呼吸困難もあってということで、結構治療に難渋するケースが多いのが現状です。

<p>MuSK抗体陽性例の治療</p> <table border="1"> <tr> <td>* 胸腺摘出術</td> <td>有効例</td> <td>1/3</td> <td>33.3%</td> </tr> <tr> <td>* ステロイド</td> <td></td> <td>4/9</td> <td>44.4%</td> </tr> <tr> <td>* 免疫抑制剤</td> <td></td> <td>6/7</td> <td>85.7%</td> </tr> <tr> <td>* 血漿交換(吸着法)</td> <td></td> <td>2/4</td> <td>50.0%</td> </tr> <tr> <td></td> <td>(単純交換)</td> <td>3/3</td> <td>100.0%</td> </tr> </table> <p>胸腺摘出術の有効性が低いのが特徴 単純血漿交換—ステロイド—免疫抑制剤がお勧めの治療?</p>	* 胸腺摘出術	有効例	1/3	33.3%	* ステロイド		4/9	44.4%	* 免疫抑制剤		6/7	85.7%	* 血漿交換(吸着法)		2/4	50.0%		(単純交換)	3/3	100.0%	<p>重症度の高い人でセロネガデブで治療に抵抗する方では、全体的にみると女性に多いのですが、マスク抗体陽性を疑い検査しています。</p> <p>このマスク抗体陽性患者さんの治療としては、いまうちでも1人の患者さんが治療に難渋した形で闘病していますけれども、</p>
* 胸腺摘出術	有効例	1/3	33.3%																		
* ステロイド		4/9	44.4%																		
* 免疫抑制剤		6/7	85.7%																		
* 血漿交換(吸着法)		2/4	50.0%																		
	(単純交換)	3/3	100.0%																		

なかなか嚥下障害が強く栄養不良で、呼吸補助をして呼吸不全をしのいでいる状況が現実にあります。

ただ、その中で血漿交換でも、吸着法でない単純血漿交換で血清中の悪い物質を取り去る形でやると効果がある場合があり、治療がうまくいった例もあるんです。

これはクリニカルセンという米国 NIH にある施設です。ここであらゆる世界の国から私の病気が治らないんじゃないかと、今ある治療法でいいから、とにかく使ってくれと可能性のあるくすりを求めて訪れてきます。副作用はあってもインフォームドコンセントによる説明があれば、甘んじて受けるからぜひ可能性の高い治療をしてくださいということで集まってきます。同意を取ってですが、ALSのブラジルからの億万長者に対して、わたしもここで治験薬をつかった治療経験があるんです。こういうところから新しい薬がまた発見されて、未来の治療の進歩がなされるのだと思います。日本ではまだ治療の体制が不十分なので改善が必要です。

質疑応答

タクロリムスの血中濃度測定は、好ましいと言われています。副作用の発見が大事だという面もありますので、結果的には血中濃度を定期的にとることは非常に重要だと思います。たとえば副作用といいましたが、徐々に腎機能の障害がでてくるとか、あと白血球数が少し下がるなどもあります。そういう副作用をみながら経過を見なければならぬといったような状況では血中濃度測定は特に有意義です。

タクロリムスの副作用に関しては、私はあまり経験がないんですが、その質問に関しては明確な形での副作用の中には入っていなかったと思います。もうちょっと重要と思うのは、プレドニン投与中、浮腫のある方がアルダクトンという薬を服用されて浮腫をとってさらに血清カリウム濃度を下げるという目的で使っている場合、タクロリムスを併用すると逆に高カリウム血症がおきる可能性とかがあるんですね。それは心臓の機能に影響しますので重要だと思います。



「医療制度改革大綱」の実態

支部役員一同

「医療費の適正化」の名の下に、政府・与党から「医療制度改革大綱」が出されました。その狙いは市場原理の導入・医療費の削減です。先ず、その実態の一部を見てみましょう。

〈 改革の中身 (一部) 〉

- ・ 高齢者の患者負担の引き上げ
70歳以上の「現役並み所得者」(夫婦で年収620万円以上、2008年から520万円以上) 2割→3割(自己負担増)
70歳～74歳 1割→2割(自己負担増)
75歳以上 年金から約1万円天引き
- ・ 入院患者の居住費・食費の全額自己負担化
70歳以上でも長期入院患者は住居費(ホテルコスト)＋食費(全額自己負担)
- ・ 高額医療費の自己限度額の引き上げ
現在の上限額(月額) 72,300円＋(医療費－241,000円)×1%を
80,100円＋(医療費)×1%に
- ・ 保険免責制の導入
風邪薬、ビタミン剤、低額医療費全額自己負担にかかった医療費の一定額を保険対象外とする。
例えば、一定額を1,000円にした場合、1回の外来で5,000円かかった人は1,000円を払い、残り4,000円の3割を負担する。
- ・ 「混合診療」の導入
歯科のように、保険診療と自費診療を組み合わせる。
日本の国民皆保険は収入とは無関係に、誰でも、いつでも、どこでも医療サービスを受けられる史上類を見ない保険政策でした。日本が世界の最長寿国となった理由はここにあると言われています。
しかし、今「金の切れ目が命の切れ目」の時代へ。

〈 その他の問題 〉

- ・ 「難病対策委員会」(厚労省)が検討中の件
患者数が5万人を上回った疾患で、治療成績等が向上してきた疾患を定期的に検討し、特定疾患の受給から外す。
筋無力症はその射程内に位置づけられている模様。
- ・ 長期入院の抑制、「社会的入院」の排除
高齢者の長期入院療養病床も減らす 38万床(現)→23万床(2012年)
老・老介護、病・病介護、孤独死の増加へ
- ・ その他(略)

〈 当事者である患者・家族はどう考えるべきか 〉

「自由競争」「市場原理」は確かに経済を効率よく発展させるしくみです。しかし、このしくみには多くの問題点があります。その1つは「貧富の差」を作り出すことです。このような欠点を補うために「社会保障制度」を人類は考え出しました。

この保障制度は、競争や市場原理では生きていけない人々（子供・老人・病人など）や市場原理や競争に敗れた人を守る防波堤でもあります。

しかし、今、日本ではその防波堤の内側にも「聖域なき改革」が、限りなく拡大してきています。

政府は増大する医療費を日本の経済力にあったものに抑制しなければならないと言っています。財界も医療費の伸び率を GDP（国内総生産）の物差しに合わせ抑制すべきだと主張しています。

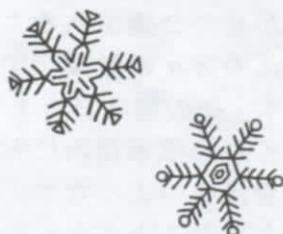
しかし、主要国の「GDPに占める医療費の割合」を調べてみると、アメリカ 15%、フランス 10.1%、ドイツ 11.1%・・・日本 7.9%（OECD 国連経済開発協力機構 2005 年統計）でした。福祉先進国の北欧を入れると、日本の順位は更に下がるでしょう。

また、日本の「医療改革」の中心メンバーを見ると、当事者（患者・家族）がいません。そして、昨年総選挙後、官邸の声がますます強く響いています。

医療制度をどうすべきか、そこに当事者の声をもっと上げなければ、とんでもない方向へ行くことが次第に明らかになってきました。

今日ほど、患者会の存在の意義が問われている時代はないと思います。

戦後最大の危機が来たことを覚悟すべきというのが、私たち支部役員の一一致した考えです。そのために私たち患者一人一人は何をすべきか、しっかり考えなければならないと思います。



友の会の台所をのぞいてみれば

鎌田 毅

「全国ニュース」の編集や全国運営委員の1人として、本部と月に数回やりとりがあり、本部の活動の様子をかいま見ることができます。そのようなことから、本部の台所の一部を書かせていただき、友の会の現状を理解していただきたいと思います。

本部の活動を内勤的なものと、外勤的なものに分けた場合に内勤的なものの仕事量が大部分です。少ない外勤の仕事でも次のようなことがあります。交渉・要請・打ち合わせ・傍聴・交流・意見交換・依頼・陳情・挨拶・お礼・動員・・・など、多い月には10回以上あるようです。その場所は片道30分の所もあれば、2時間の所もあり、1日がそれだけで終わるということも少なくないようです。まさに東奔西走の感じですよ。

内勤は事務的なことが主ですが、予算、決算の仕事から、毎日の払い込み、支払いで銀行、郵便局へ、そして帳簿（パソコン）への記入、その間全国各地から医療相談などの電話が突然入ってくる。1時間で終わらないことは珍しくなく、昼食の時間もなくなり、帰るに帰られないこともあるようです。文書（外部機関との書類、全国各支部への文書、三役会議、運営委員会、全国総会、事務局だより・・・）の作成、その打ち合わせや会議があるようです。

本部の方々の労働時間は事務局の内規で事務局員（現状1人）で月・火・木・金の週4日、1日4時間となっていたようですが、現実はその2倍くらいは事務所におられるのではないかとかがわれます。私自身はそのようなことを多少は理解しているつもりなのですが、緊急なことがあると、土・日でも事務所や自宅に電話や携帯メール・ファックスをしてしまい、その返事をいただいたりしています。今考えてみると、これは反省すべきことでした。

本部事務局の役割には全国に情報を発し、全国の情報を集約するという役割もあります。昨年12月に全国各支部からの情報を集約すべきことがあったのですが、一部の支部からの情報がなかなか届かない、そのために全国の情報がまとまらなく、その処理のために結局徹夜の仕事をしなくてはならなくなったようです。（ご本人から直接聞いておりませんが）

これ程の激務をされている本部の方々は全員 MG の患者であるばか

りか、他の病気も併発している方々が殆どです。いつそれらの症状が重くならないか心配です。また、東京に住んでいても、幼い子供さんがいるとか、秋田や仙台などから月に何回も会の仕事のために上京している方もいます。

このような本部の方々にどれ程の報酬が支払われることになっているかという、内規では事務局の仕事1時間 300円、上限月3万円、外勤1回1000円となっていますが、ご本人たちはこれを固辞しています。運営委員会などでは、後の人のためにも受け取っていただきたいと願っているのですが……。しかし、私とその立場になれば、固辞する気持ちも分かるような気がします。

また、今年6月に東京で全国総会が開かれますが、その会場さがしや交渉などが目下進んでいるようです。3月発行の「全国ニュース」にはそれらに関する記事が載ると思います。その申し込みハガキ1700枚を印刷会社に発注せず、事務所で印刷すれば3000円程は安く上がるのではないかとということで、睡眠時間を削ってでもという気持ちだったようですが、健康をそこねてしまったら困るということで印刷会社に発注することになりました。この他沢山このような話があるのですが省略します。

仕事のできる人（能力、意識、意欲のある人）に仕事が集まるのは仕方がない、願ひするしかない、とは思いつつも他の人同様に1日24時間しかありません。自分の仕事や時間を削って友の会のために使っているわけですが、この人たちが倒れたら後はどうなるのかが心配です。もしも、その仕事の中でお金で解決できることがあれば、お金で何とかしたいと思うのですが、とにかく会にはお金がないとのことで、やはり会費の値上げは回避することのできない問題だと実感しています。

今回は本部の現状の一端を書いたわけですが、各支部も似たような現状だと思えます。

6月の全国総会で、現在の年額3600円を5000円にしたいと提案されるのではないかと思います。ちなみに他の患者会の会費を聞いてみたところ、5000円は平均より少し下でした。

小泉内閣の「いたみをともなう改革」で医療費の負担増や生活保護費の金額や世帯数の抑制など、会員の生活は苦しくなる一方ですが、患者会がここでつぶれることになれば、それ以上の苦しみがのしかかってくるのではないかと思います。

どうか皆様のご理解とご協力をお願いいたします。

みんなのひろば

重症筋無力症交流会 筋無力症 横山 武

北海道難病連室蘭支部の重症筋無力症交流会が8月28日、室蘭市東町障害者福祉センターで開かれ、参加させていただきました。

7月下旬、特定疾患医療受給者証申請時に、保健所のカウンターに重症筋無力症交流会のチラシを発見、初めて筋無力症の集まりがあることを知りました。「本や講演会で聞くような難しい話ではなく、患者同士でしかわからない悩み、体験、症状について気楽に話し合ってみませんか」の親しさに、参加を決めました。私自身病気の事で悩んでおり、誰か筋無力症の方と話をしたいと思っていたところでもありました。

筋無力症患者12名の出席があり日頃の病状や、悩みについて話が進むにつれ、私の聞きたかった薬の話、他に病院や医師等、聞きたいことばかり、一人一人のご苦勞や、悩みが手に取るように知ることが出来ました。大変な病をお持ちになっている人達の集まりであっても笑顔があり、患者同士の励ましやどれだけ勇気を与えて下さるか、計り知れない力がありました。

我が人生総仕上げのこの時、長期入院、手術、薬による副作用と落ち込む私に、明るく振る舞う家族のためにも一日も早く元気にならなければと思っていた頃の交流会でした。大きな希望を与えて下さったことに感謝いたします。

筋無力症の治療や予防はいまだに確立されておりませんが、かなりの進展が見られます。最先端医療に期待せざるをえません。

それまで病氣と薬と友達になり、明るく頑張って生きていこうと思います。永遠に続く嵐は無い！永遠に続く苦難も無い！を信じて！！

なんれんむろらん (No14) より転載

筋無力症友の会釧路地区連絡会 淡路 まつみ

筋無力症友の会に入会してから、仕事・育児の合間の時間がないとの理由等で足が遠のいていましたが、前日に夫に「そろそろいつてきたら・・・」の一言でなんとか足が向き、出かけることが出来ました。

11月5日の医療講演会当日は釧路晴れ、お電話でしかお話しした事なかった青田さん・橋本さんにお会いできるのをとても楽しみにして、交流プラザさいわいに到着いたしました。

青田さん・橋本さん・前田さん・その他ボランティアの方々、手慣れた様子で着々準備が整いました。

ボランティアさんを含めて30名程の方々がお見えになり、札幌南病院島副院長先生のご講演が開始され、医学は日々進歩していることを実感しました。講演会後の交流会では「運動も積極的にするように」と言うお話もあり、運動好きの私にとっては明日からの活力になりました。たくさんの元気をいただき、また次回もお手伝いに参加したいと思います。

なんれんくしろ (No46) より転載

事務局たより

- 12月4日 日本の医療を守る道民の集い 1名参加
12月18日 難病連札幌支部チャリティクリスマスパーティ 13名参加
12月21日 障害者自立支援法に関する意見交換会 1名参加
1月14～15日 難病連札幌支部・道央地区合同役員研修会 3名出席

研修講演「医療制度構造改革について」「障害者自立支援法について」ビデオによる「ピアカウンセリング入門」また次の日には「わが国の社会保障のしくみとゆくえー自立支援法、介護保険、医療制度改革、難病対策の見直しーを考える」と2日間にわたり勉強しました。

所得格差が命の格差に直結する大改悪をしようとしています。「いつでも。どこでも。誰でも」保険証1枚で医療が受けられるという国民皆保険制度を「持続可能」にするどころか、解体への道を開く内容なのです。今回の法案は、医療分野にも「弱肉強食」の倫理を持ち込み、貧困と格差をさらに広げることになります。社会保障としての医療保険に求められているのは、保健適用範囲の拡大、患者負担の軽減です。私たちはここ何年も役員研修会で学んできましたが、ほんとうに見過ごせない状況にきています。

ビデオによるピアカウンセリング入門では、「障害はほこりに思い生きよう」自立とは「自分で決めて、えらんで生きる」。

自分に自信を持ってない人はピアカウンセリングは出来ない、相手を助けているようだが自分のためになり自分も成長しているなど、もう一度聞いてみたい内容でした。

- 1月18日 無年金障害者控訴審・集会和傍聴 2名参加
1月21日 新年会 12名参加
1月24日 第7回役員会 3名出席

第23回難病連チャリティバザー開催のお知らせ

2006年3月4日(土) 13:00～16:00 5日(日) 10:30～14:00

4年間札幌市民会館で開催しておりましたが、今年は難病センターで開催します。衣料品、家庭雑貨、食料品、古本、のみの市、家具、バッグ、靴、絵画、骨董品など、特に米や、豆などは開店と同時に売り切れるほどの人気商品です。収益金は北海道難病連が実施する難病検診活動、医療講演会、医療相談会などの活動のために役立て、難病連の活動と役割をアピールしています。

私たちの会では多くの会員が毎年、衣料品売り場でお手伝いしております。

◎ 国会請願署名・募金運動のお願い

2月末が締め切りです。少なくとも結構ですのでお送り下さい。

◎ ご寄付をいただきました

島功二様 柏葉真希様 合計 28800 円 (2月21日現在)

◎ 賛助会員

字野芳子様 庄子久子様 鎌田毅様 中道和子様 東谷美智子様

本田美津子様 中村待子様 合計 14000 円

◎ 協力会還元金 13500 円

募金箱還元金 2367 円

署名募金還元金 3400 円

販売事業収入 12250 円

その他事業収入 27586 円

お正月飾り還元金 19418 円

ご協力ありがとうございました。

2006 年度第 35 回支部定期総会と医療講演会のお知らせ

下記のように総会と医療講演会を開催します。

とき：2006 年 5 月 20 日 (土)

医療講演会 14：00～16：00

総会 16：30～17：30

ところ：北海道難病センター

夕食交流会 18：00 場所は未定

詳細は次号「わだち」でお知らせします。皆様のご参加をお待ちしております。

会費の納入についてのお願い

2006 年度から会費値上げが予定されております。6 月に全国総会が行われ決定されますまで、納入をお控え下さい。

ただし、2005 年度までの会費を納入されていない方には振替用紙を同封しておりますので、至急納入をお願いいたします。

事情があり納入できない方は、事務局までご一報下さい。未納者の分まで既に全国会のほうへ立て替えております。皆様のご協力をお願いします。

友の会事務局 中村 TEL 011-853-8333

つぶやき

- ◆小泉内閣は10日、医療制度「改革」関連法案を閣議決定し国会に提出しました。医療制度を最も必要とする、重病、重症な患者を“狙い撃ち”にした負担増を押しつけるものとなっています。背景には、大企業の社会保障負担を軽減したいのに加え公的医療保険の縮小・解体によって民間医療保険分野でのビジネスチャンスを拡大していくという狙いがあります。耐震構造、ライブドア、東横インと世間を騒がせている事件も利益追求といろいろな規制緩和がもたらしました。それと同じことを医療制度でもしようとしているのです。

つぶやくのではなく「叫びたい」。

(中村)

- ◆最近「体力」ってなんだろうと考える。20代からマイテラーゼ・メスチノンで動いてきた。40年間は薬を上手に飲んで1日を楽に過ごす事に明け暮れていた。ところが選層が近づいたころから薬が減り、そのうち薬無しで動けるようになった。日内変動もなく、歩行困難から解放された時はそれは嬉しかった。我が世の春とばかりに今まで出来なかったことをやってみよう。力がなくてもできるスポーツは水泳だった。水泳は楽しいし筋無力症に最適と思う。少々脱力があっても水の中ではどうにでもごまかせるスポーツ。大台に乗った昨年頃から泳ぎもスピードが出なくなったり、続けて外出したりすると、疲れて“だるい・だるい”を連発するようになって、筋無力症を患ったから体力が人並みでないのかな、それはMG患者としては許せない。やはり年齢とともに衰える体力なのだと思います。

(中道)

- ◆最近、家の近くにも「10分間/1000円/カット」のコンビニのような理髪店ができた。視察を兼ねて行ってみた。「安くて速い」は現代の商売の基本のようだ。10分後、理髪師は二枚鏡で私の後頭部を見せ、「これでよろしいでしょうか？」おお！それは急速に進んだ過疎地帯が広がっていた。周辺はシルバーシートだ。深刻な過疎化、高齢化が、我が頭頂まで進んでいた。ケーシー高峰や綾小路きみまろの声が聞こえると、TVやラジオにかじりつく。きみまろ氏「初めて妻に会った時、食べてしまいたくなるほど可愛かった。あれから30年、・・・あの時食べておけばよかった・・・」ウ〜〜〜ン！パチパチパチ(拍手)アハハハ・・・。ウン？・・・。あなたはこの深い意味が本当にわかりますか？30年つれそった男にしか分からないべなア・・・。(鎌田T)

- ◆今年の冬は大雪低温が続き、毎日大変でした。私も12月に帯状疱疹にかかり、痛みとの戦いでした。病院では、疲労が重なった時にでると言われ、少し出かけすぎたと反省しました。今年はおとなしく家にいるように心がけています。

(東谷)

- ◆昨年体調を悪くしてから、12月には滑って転び背中と腰を痛め、そのうえ胃の調子も悪く、色々体調の不具合が多い。そういう年齢なのか。幼い頃から薬づけの身体は人より老化が早いのもかもしれない。特に骨にひびが入るのは頻繁だ。いつだったか新聞でプレドニンや免疫抑制剤を服用している人が骨

粗鬆症になりやすいことに着目して研究している先生の話では、チーズを作る過程でできる酵素？（だったと思う）が進行を抑えるということです。それから日々チーズを食べています。詳しく知っている方がいましたらご一報を！ （本田）

あなたの会費は平成 年度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下さい。

年会費 3600 円 郵便振替口座 22770-6-19712

全国筋無力症友の会北海道支部

編集人／全国筋無力症友の会北海道支部

〒064-8506 札幌市中央区南4条西10丁目

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 細川久美子

〒063-0868 札幌市西区八軒8条東5丁目4-18 TEL 011 (736) 1724

昭和48年1月13日第3種郵便物認可 HSK通巻番号407号 定価100円

わだち138号 平成18年2月10日発行（毎月10発行）