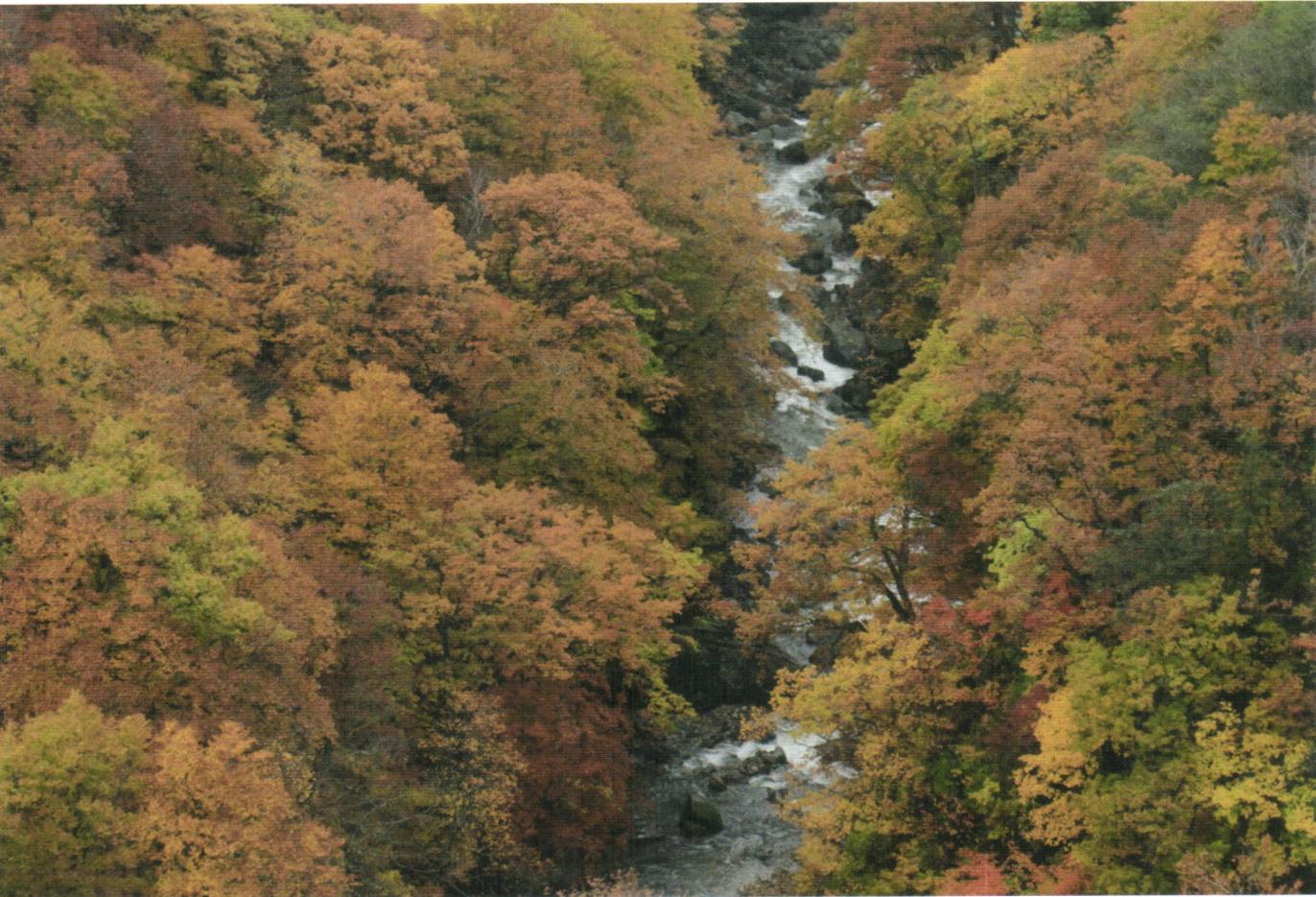


**HSK**  
全国筋無力症友の会  
No. 126

き ぼ う  
**希 望**

昭和 48 年 1 月 13 日第 3 種郵便物認可  
H S K 通巻番号 534 号  
毎月 10 日発行  
2016 年 9 月 10 日発行  
編集 全国筋無力症友の会北海道支部  
発行北海道障害者団体定期刊行物協会



苦しい時も うれしい時も MG 友の会 あなたと共に

## 表紙絵のことば

この写真は故郷でもあります青森県の城ヶ倉大橋から俯瞰で下流方面を撮影したものです。

ここは、写真愛好家にとっては紅葉の定番撮影ポイントです。毎年、紅葉の時期に帰省できるときは八甲田山の周りとか奥入瀬溪谷や十和田湖の紅葉を楽しみにしています。

神奈川支部 工藤善彰





## ベストをつくして

全国筋無力症友の会  
代表 桜井 美智代

暑い日が続いておりますが、いかがお過ごしでしょうか。  
熊本地震で被災された皆様、いまだに余震が続き不安を抱えての生活をされている方々、心よりお見舞い申し上げます。

6月3日午後、静岡県沼津市において「支部長会議」を開催、翌4日には、初代会長・武田治子様と共に「全国筋無力症友の会」立ち上げにご尽力いただいた宇尾野公義先生を「偲ぶ会」が催され、ご遺族の皆様、また佐橋功先生、溝口功一先生、福永秀徳先生のご臨席をいただきました。そして午後からは、「第14回重症筋無力症・フォーラム in 静岡（沼津）」、夕刻からは参加された皆様との交流会を開催いたしました。

5日の全国総会では、昨年の臨時総会で提案、承認いただいた法人化に向けての作業を具体的な行動として一步踏み出していくことを報告して、組織の整備と強化を図るために友の会の法人化を実現することを確認いたしました。

友の会は来年度を目標に、任意団体から一般社団法人として組織を改組することを目指し全国会と各支部が連携し意見を交換しながら準備を進めていきたいと思っております。来年度には一般社団法人に速やかに移行できるよう、現行の会則も法人の定款の内容に即したものに提起、承認されました。全国組織として友の会の活動を継続していくためにも、いま友の会が組織を上げて取り組むことが求められています。

役員一丸となり、一步ずつ前に進めていく所存です。会員の皆様のご協力をよろしくお願い申し上げます。(2016年7月30日)

# 「宇尾野公義先生を偲ぶ会」を開く

—友の会の設立、発展に長年にわたり尽力—

6月4日、「第14回重症筋無力症フォーラム」の開催に先だって午後1時から、フォーラムと同じ会場（静岡県沼津市「プラサ・ヴェルデ」）で、「宇尾野公義 元国立静岡病院名誉院長を偲ぶ会」が開催されました。

全国筋無力症友の会が設立されたのは1971年(昭和46年)の10月。当時、東大病院の神経内科に通院されていた初代会長の武田治子さんが、主治医だった宇尾野先生から、筋無力症の患者会設立について話されたことがきっかけでした。

友の会設立後も、宇尾野先生からは総会の時など数多くの医療講演をしていただいたほか、当時友の会の主要な事業だった「筋無力症無料検診」では武田治子会長と共に全国各地に出向いていただき、患者・家族の大きな支えとしてご尽力いただいたのでした。宇尾野先生のご指導、ご支援があったからこそ、友の会が設立されその後の活動にご協力していただいたのでした。

その宇尾野先生が昨年6月にご逝去され、一周忌を迎えた時期に静岡県で友の会の総会、フォーラムを開催することになったことから、静岡支部の紅野支部長が中心となり「偲ぶ会実行委員会」を立ち上げ、国立病院機構静岡富士病院院長の溝口先生の全面的なご協力のもと準備を進め、この日の開催となったものです。

「偲ぶ会」では、溝口先生の開会のあいさつ、献花、そして前愛知医科大学 神経内科教授の佐橋功先生、公益社団法人鹿児島共済会 南風病院長の福永秀敏先生、友の会の横尾宏・元代表から追悼のことばがありました。

当日は、宇尾野先生のご遺族も参列され、ご長男の宇尾野公敬様からごあいさつを頂戴いたしました。

最後に、友の会の桜井美智代代表から閉会のあいさつがあり、宇尾野先生への感謝の気持ちを表わしご冥福を祈りながら、おごそかにとりおこなわれた「偲ぶ会」を終了いたしました。

なお、故宇尾野公義先生のご遺族様より計200万円のご寄付を頂戴したことが桜井代表から紹介されました。ご遺族様の、友の会に寄せるお志に対し深く感謝申し上げます。

このたびのご寄付は、「宇尾野先生基金」として、より有意義に活用させていただくことを理事会で決定いたしました。

宇尾野公義元国立静岡病院  
名誉院長を偲ぶ会



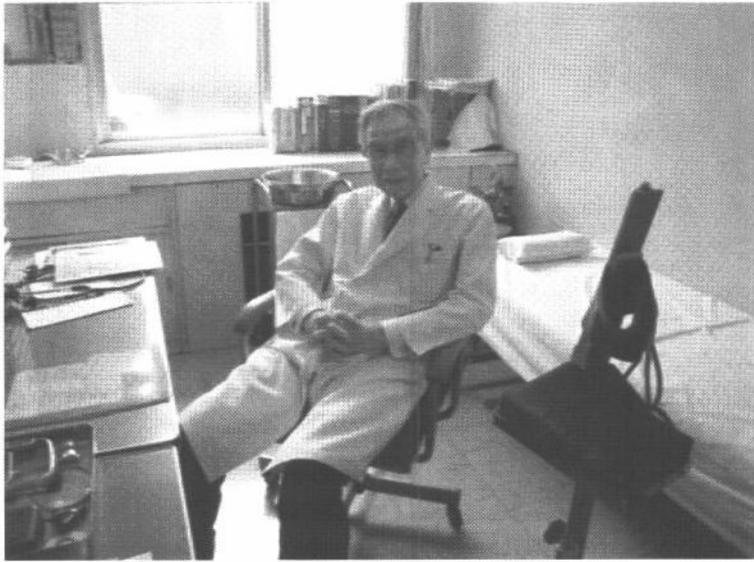
宇尾野公義元国立静岡病院名誉院長叙勲受章 2009.11.07

2016年6月4日(土)  
「ブラサヴェルデ」静岡県沼津市

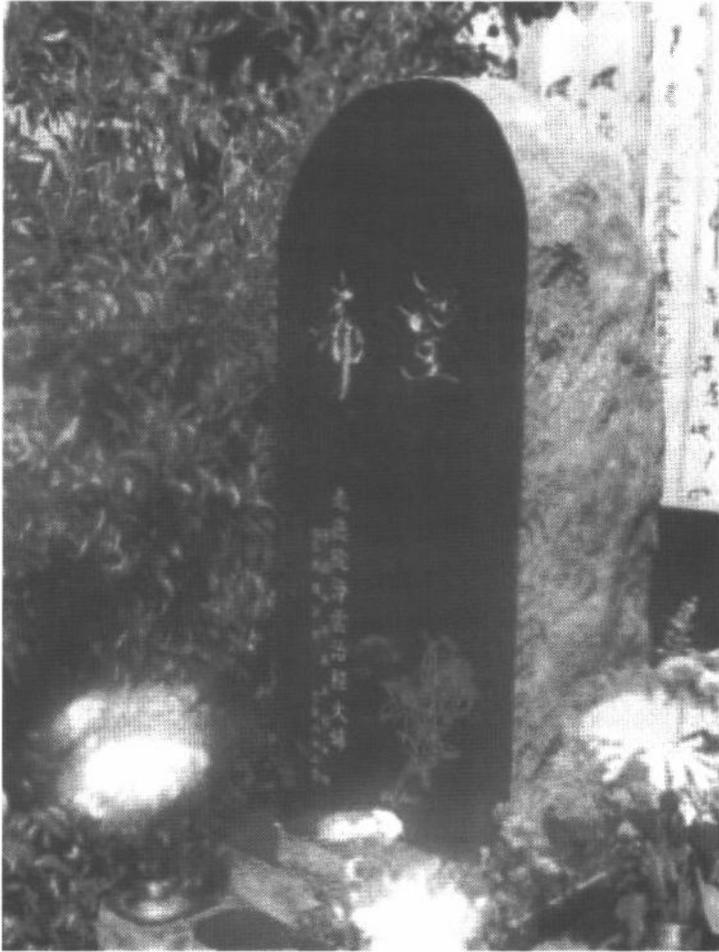
元国立静岡病院実行委員有志の会  
共催・全国筋無力症友の会実行委員会



「宇尾野公義元国立静岡病院名誉院長を徳不念」2016.06.04



「宇尾野公義元国立静岡病院名誉院長を偲ぶ会」2016.06.04



2014.4.29日版  
「ラ・ベル・ブレイ」

全国筋無力症友の会の機関誌「希望」の題名について、武田会長は「いつかは必ずなおるんだ」という望みをみんなが持ち続け、あかるくいきたいという願いをこめてかきました。」と創刊号の編集後記で書いています。

33年前の医療環境下では今日以上に重みのある「希望」でした。ご親族がこの墓碑銘とされたことに敬意と感謝を捧げます。

「武田治子初代会長を偲ぶ会」より

「宇尾野公義元国立静岡病院名誉院長を偲ぶ会」2016.06.04



1940年代?1



1940年代?2



1950年代か? 子供が幼少のころの家族写真



1981頃? 小児患者から花束を受ける平尾野先生(十周年記念行事)



1981頃? 質疑・相談を受ける平尾野先生と瀬川先生(十周年記念行事)



1981頃? 武田会長からの感謝状(十周年記念行事)



1981頃? 武田会長からの感謝状(十周年記念行事)



1992 第21回全国総会



2014年ごろ1



2014年ごろ2



19711017-1 結成大会(武田伸博・平尾野)希望1号600dpi



19711017-6 結成大会(須田理上・平尾野)



19820523



19850516 第14回全国総会



19850518 第14回全国総会新報記事



19870523-2?がまの油」に平尾野先生も出演



19870524 水戸弘文学(平尾野先生を鑑んで)



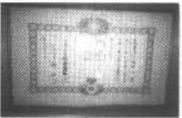
19870524 第16回全国総会にて



19880605第13回静岡県支部総会



19991107勲三等瑞寶章1



19991107勲三等瑞寶章2



19991107勲三等瑞寶章3



20040429 武田会長の慰労会出席者全員集合



20040429 武田会長慰労会(平尾野先生・日高さん鑑んで)



20040429 武田会長慰労会(平尾野先生と横尾)



20040429 武田会長慰労会で挨拶する平尾野先生(30分の録音)



20050604 静岡支部創立30周年記念にて



20081028



20100515



年代不明 1999年のころの裏つきか?



年代不明 2010年くらいか?



年代不明 家族写真?



年代不明 診察室にて



年代不明 静岡支部での講演と思われる1



年代不明 静岡支部での講演と思われる2



年代不明 静岡支部での講演と思われる3



年代不明 府中病院写真



年代不明 賞状-平尾野



「宇尾野先生ご遺族よりご寄付をいただきました」

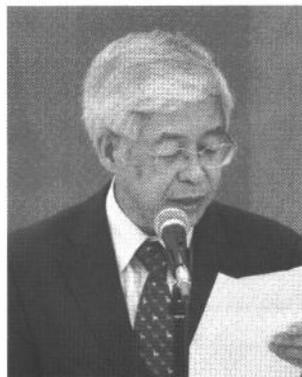


ご遺族と溝口先生、静岡紅野支部長

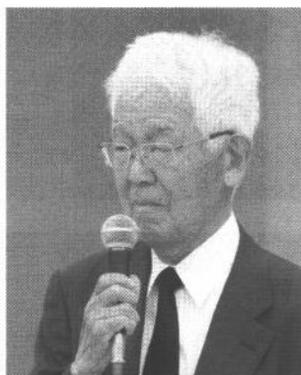




愛知医科大学名誉教授  
佐橋功先生



鹿児島南風病院院長  
福永秀敏先生



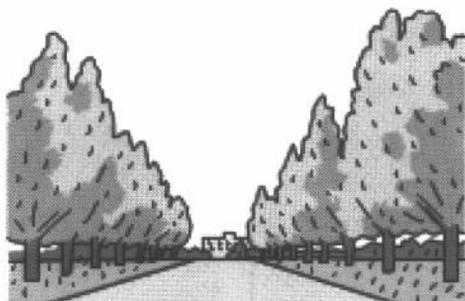
友の会  
横尾宏元代表



宇尾野公敬さま



静岡富士病院院長  
溝口功一先生



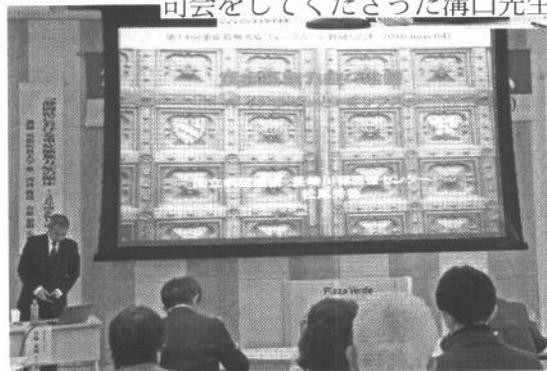
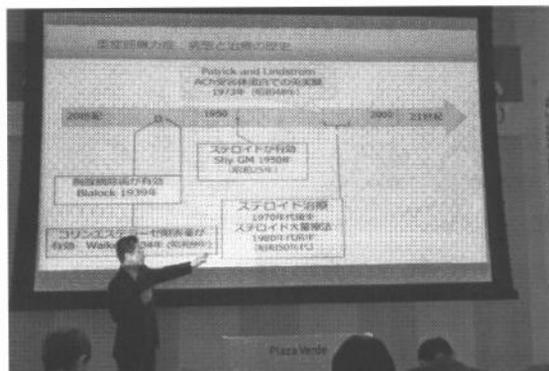
# 第14回重症筋無力症フォーラム フォトコーナー



ご来賓のみなさま



講演してくださった宮嶋先生と松尾先生



司会をしてくださった溝口先生





和太鼓の高校生



バルーンアーティストと参加者



お世話になりました 静岡支部のみなさま

# 第14回重症筋無力症フォーラム in 静岡（沼津）を開催

全国筋無力症友の会は2016年6月4日、午後2時から5時半まで「第14回重症筋無力症フォーラム」を静岡県沼津市の「プラサ・ヴェルデ」で開催しました。

全国の友の会各支部から出席した60名の会員・家族が参加して行われたフォーラムでは、ご来賓の静岡県健康福祉部長、静岡県東部健康福祉センター・東部保健部長、沼津市長、NPO 法人静岡県難病団体連絡協議会理事長からご挨拶をいただいたあと、さっそく医療講演に入りました。

まず、浜松医科大学 副学長の宮嶋裕明先生からの『静岡県における重症筋無力症の臨床 ～40年を振り返って～』と題した講演では、重症筋無力症の患者の診療に当たってきた中から、具体的な事例を挙げて症状や治療の内容、その後の経過などについてお話しいただきました。

続いて、国立病院機構 川棚医療センター(長崎県)の副院長・松尾秀徳先生から、『重症筋無力症の治療:ガイドラインとトピックス』と題して講演いただきました。昨年3月に11年ぶりに改訂された「重症筋無力症診療ガイドライン」の作成委員として関わってこられた松尾先生からは、免疫抑制薬等を用いて症状を抑えつつ長期の経口副腎皮質ステロイドは1日量で5mg以下が推奨されることなどについて説明があり、また、治療に関する最新のトピックスも紹介され、参加者から注目を浴びました。

2つの講演とも、患者・家族にとってたいへん関心深いテーマで、しかも分かりやすくお話いただき、有意義な医療講演となりました。

講演のあとは、国立病院機構 静岡富士病院院長の溝口功一先生の司会で質疑応答が行われ、治療法や療養生活などについて活発な質問が寄せられ、先生たちからは丁寧な解説や療養についてのアドバイスをしていただき、参加者からたいへん好評でした。

# 静岡県における重症筋無力症の臨床 ～ 40 年間を振り返って～

浜松医科大学内科学第一講座 宮嶋裕明

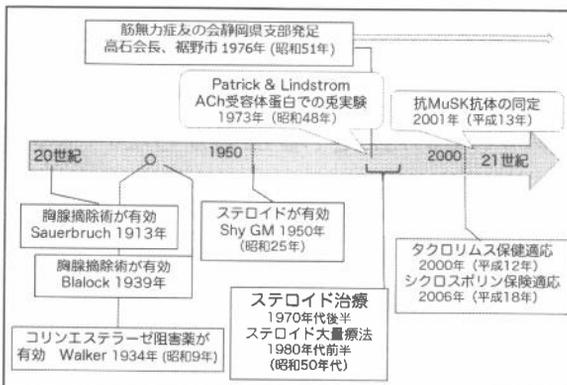


臨床のあゆみ ～世界、そして静岡県～

重症筋無力症について最初の学術的な記載は、英国の Thomas Willis 氏によるラテン語の著作のなかの女性患者です。症状は「球・四肢の易疲労性」で、「私の診ていた患者で、思慮深い、誠実な一婦人がいた。彼女は手足だけでなく、舌にもこの種の仮性麻痺について悩まされていた。彼女はしばらくの間は自由に何のためらいもなく話しているが、長く話した場合や、慌てて話したり、大声で話した後は、もはやひと言も話せなくなり、あたかも魚のように黙ってしまう。そして、もと通りの声ができるようになるまでに、1～2時間を要するのである。」と記載されています。この病気の臨床的な特徴がよく分かります。

その後も幾つかの記述がありますが、Myasthenia Gravis (MG) という病名を初めて記載したのは 1895 年、Friedrich Jolly 氏です。彼は、この病気の脱力は“疲労”であると看破しています。

治療のあゆみでは、1934 年（昭和 9 年）ロンドンの女性内科医 Mary Broadfoot Walker 氏が嚆矢です。顎が下がり項部の力が弱く、両側の眼瞼下垂がある 56 歳女性に、抗コリンエステラーゼ薬のひとつであるフィゾスチグミンを用い、著効しました。「MG は、クラール中毒に似ているかもしれない」と師匠の Denny-Brown 氏がつぶやいたひと言をヒントに治療を試みたといわれています。まだ原因も分からない状況にあって、臨床的な所見から治療方法を見出したその洞察力は、現在でも“聖アルフェージ病院の奇蹟”といわれています。



その後、1973 年に Jim Patrick 氏と Jon Lindstrom 氏による兎の免疫実験で、この病気の中心が神経筋接合部のアセチルコリン (ACh) 受容体にあることが明らかとなり、自己抗体が原因であることが解明されました。その頃からステロイドをはじめとする免疫に関する治療法の開発と臨床応用が始まっています。

2000年になると抗筋特異的チロシンキナーゼ (MuSK) 抗体が同定され、この病気の定義も「神経筋接合部のニコチン性アセチルコリン受容体 (ACh-R) に対する自己免疫疾患」から「神経筋接合部・シナプス後膜上にある ACh-R、MuSK などの機能蛋白質に対する自己抗体のため神経筋接合部の刺激伝導が障害される自己免疫疾患」に変わってきました。数多くの研究の結果、神経筋接合部の構造、神経から筋への刺激伝達に関する蛋白質の働きが解明されて来ています。

静岡県における全県的な MG の歴史は、1971年 (昭和46年) に発足した全国筋無力症友の会に引き続き、1976年 (昭和51年) に、高石会長のもと裾野市にて発足した「筋無力症友の会静岡県支部」に始まります。当初は診断・治療は手探り状態だったと伺っております。しかし、徐々に MG 研究の成果があがり、神経内科医が増えることで静岡県の診療レベルも向上してきました。

平成17年 (2005年) 6月4日には、静岡市県福社会館で“筋無力症友の会静岡県支部30周年記念大会”が開催されました。その会で、長年にわたり静岡県を含む全国の MG 診療をリードされてこられた宇尾野公義先生は、「1960年頃は、まだ筋無力症の本態は不明で、多くの患者さんがクリーゼを反復しながら徐々に悪化しました。薬もせいぜいワゴスチグミン程度…でした。そこで呼吸困難があると、医師と看護婦が協力して長時間、人の手による人工呼吸を繰り返しました。」「しかし、1970年代後半からの治療法の発展により21世紀にはこの疾患で死亡することはなくなりました」と仰いました。まさにこの40年間で MG の臨床は大きな進歩を遂げました。静岡県の2015年における MG の特定疾患認定者数は557名、専門医はまだまだ足りませんが、約60名が専門的な診療を担っています。

印象に残った患者さんとの関わり合い

・クリーゼから33年のお付き合い

複視で始まり、徐々に全身の疲労が強くなっていた39歳の女性。ある日、風邪を契機に、四肢の脱力、嚥下障害に続いて呼吸困難が出現し、救急入院されました。私はまだ研修医で、どうしたらいいのか右往左往するばかり。指導医の西村嘉郎先生は、サッサと気管挿管を行い、人工呼吸器装着して、テンシロンテストを行いました。そして陽性、まさに教科書的な MG のクリーゼ！まだ CT も無い時代のことです。実践経験の少ない研修医にとっては感動的な神経内科の臨床でした。

その後、2ヶ月遅れで抗 ACh-R 抗体が 45 nmol/L ということが判明しました。食事の前にテンシロンテスト用のエドロフォニウムをゆっくり注射して、嚥下が良くなったならサッサと食事をするといい何ともチャレンジングなことも行った記憶があります。拡大胸腺摘出術、ステロイド治療により3ヶ月後には呼吸器から離脱し、治療の効果を実感しました。それから33年、ステロイドを減量すると再燃し、なかなか

かゼロには持っていきません。長期ステロイド治療では、皮膚が弱くなり、骨粗鬆症が進み、消化器症状や糖尿・高血圧にも悩まされました。免疫抑制剤も試みましたが副作用で使用ができませんでした。72歳の現在も現役でお仕事をされていますが、プレドニン 5mg と マイテラーゼ 1錠を服用しています。

ステロイド治療は確かに死亡率を圧倒的に低下させました。現在では治療の選択肢も増えました。でも長期のステロイド治療が生活の質 QOL を下げることは確かで、患者さんと二人三脚、日々工夫をしている毎日です。

#### ・ 周りに症状を理解されなかった女性

小児喘息に加え、16歳から SLE を発症してステロイド治療を始めた女性。ステロイドを服用するとジッとしていられないことが多く、飽きっぽく集中することが苦手な性格もあり、学校を遅刻することも多く、ADHD（注意欠陥／多動性障害）といわれていました。17歳頃からは疲れやすく、午後になると机に突っ伏して余り動かないことから、友人や先生からはなまけ病といわれていたそうです。本人はステロイドの副作用をネットで調べ、この疲労感はステロイドミオパチーだと思っており、主治医には内緒でプレドニンの量を減らし、血液検査の前には一時的に増やすということを繰り返していたようで、疲労感はずっと続いていました。家族は問題を起こさず高校を早く卒業することだけを願っており、子どもとはあまり会話がありませんでした。

そして20歳になり、小児科の主治医より私に診療の継続依頼がきました。初めて会ったとき、一見はチャライ娘といった印象でしたが、ゆっくり話を聞くと気の小さな素直な娘さんでした。2回目の受診時に声がかすれており、最近は大きな声が出せないといいます。眼の症状はありませんでしたが、MG が頭の隅をかすめ、抗 ACh-R 抗体を測定しました。結果は 2,500 nmol/L。反復刺激検査でも waning を認めました。血液浄化療法＋拡大胸腺摘出術を行い、ステロイド治療をしたところ、下肢の脱力が残りましたが、抗体は 800 nmol/L になりました。もう一押しにプログラフを併用し、抗 ACh-R 抗体は 90 nmol/L、まだまだ高値ですが症状はなくなり、フルタイムで経理の仕事をしています。

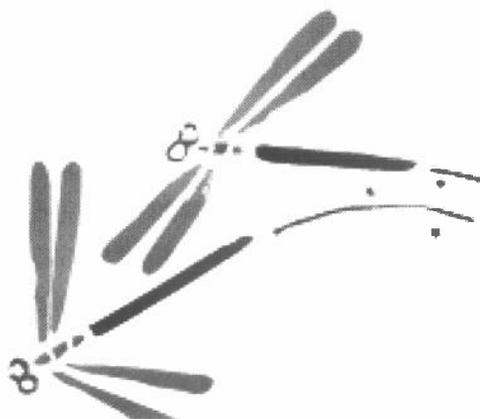
MG は他の自己免疫疾患を合併することがあり、その影に隠れた MG 症状がなかなか周囲に理解されないこともあります。

#### ・ 胸腺腫の手術を繰り返しながら出産

眼瞼下垂と複視ではじまり、3ヶ月ほどで上肢の脱力感を自覚して来院した31歳の女性、抗 ACh-R 抗体は 62 nmol/L で、胸腺腫が認められました。胸腺腫の手術＋放射線治療＋ステロイド治療＋免疫抑制剤でほぼもとの生活に戻りました。36歳のある日、突然に妊娠希望を宣言！自分で学術資料を収集して猛勉強し、元気な女兒を

出産しました。その後は落ち着いていましたが、数年後の外来で「このところ味覚が  
変で料理が下手になった」と仰います。ひょっとして再燃？すぐに胸部外科と相談し  
検査、そして胸腺腫の胸腔内播種の手術、温熱化学療法を行いました。しかしクリー  
ゼを発症、それでも数ヶ月の人工呼吸器を乗り越え、44歳になった今は娘とハイキ  
ングをしています。

母強し！主治医としてはMG以外の多くのことを教えてもらいました。思えば患  
者さんに多くのことを教えられました。また、たくさんの方々にお世話になりました。  
改めて御礼申し上げます。



# 重症筋無力症の治療 —ガイドラインとトピックス—

国立病院機構長崎川棚医療センター 松尾秀徳



まず、最初に、伝統ある重症筋無力症フォーラムで講演する機会を与えていただいた溝口先生、紅野さんをはじめとする関係の方々にお礼を申し上げます。

本日は、まず、自己紹介を兼ねて、わたしと重症筋無力症（MG）の関係についてお話し、そのあと重症筋無力症診療ガイドライン 2014 について、そして最後にトピックスとして、MGの原因はなにか？胸腺腫とMGの関係は？胸腺の手術は有効なのか？などについてお話したいと考えています。

## わたしと MG の出会い

では、まず、わたしと MG の出会いからは始めていききたいと思います。わたしは長崎大学の出身で、先輩には金沢大学の神経内科の教授で宇尾野先生の数代後に免疫性神経疾患調査研究班の班長を務められた高守正治先生がおられ、学生時代には MG の特別講義を受けました。わたしが、大学院の時に指導していただいたのは辻畑光宏先生で、辻畑先生は、アメリカの Mayo クリニックに留学され、A G Engel 教授のもとで MG の神経筋接合部の電子顕微鏡者を用いた仕事をして長崎大学に戻っておられました。

わたしの大学院でのテーマが MG に決まり、まず漁師さんから東シナ海でとれたシビレエイを分けてもらい、その発電器官からアセチルコリン受容体 (AChR) タンパクを精製することから研究が始まりました。このタンパクの精製には 1 週間ほどかかりますが、精製した AChR を用いて実験的自己免疫性筋無力症 (EAMG) ラットを作成していました。この EAMG ラットでは抗原であるシビレエイ由来の AChR を皮下に注射（免疫）してから 4-6 週で血液中に抗 AChR 抗体が上昇し、ラットが弱ってきます。このラットを用いて MG の病態を研究していました。

大学院を卒業後、英国に留学する機会に恵まれ、Oxford 大学の J Newsom-Davis 教授、A Vincent 教授、そして N Willcox 教授の下で MG 患者さんの T リンパ球や胸腺・胸腺腫について研究しました。

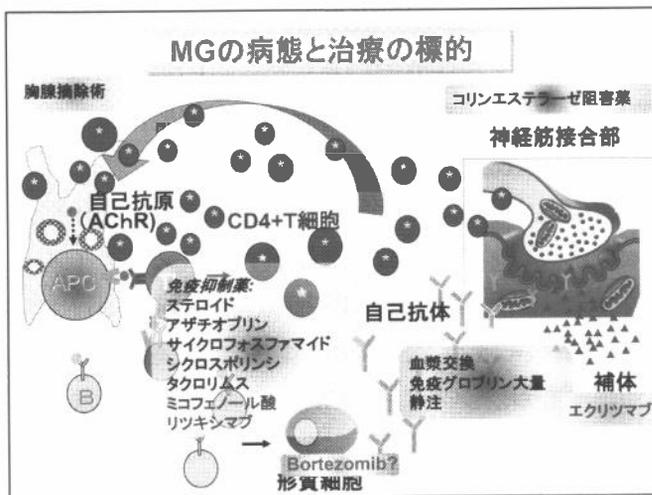
帰国後、長崎に戻ってからも MG の研究を継続し、川棚にきてから澁谷統壽先生から免疫性神経疾患調査研究班班員を引き継ぎ、研究を継続してきました。

MG はどこが悪いのか？

さて、MG はどこが悪いのでしょうか？ MG とその動物モデルを比較すると障害が起こる場所はともに神経筋接合部であり、障害を引き起こすのは主に抗 AChR 抗体ということになります。この抗体が作られる場所は、実験動物モデルではリンパ節や脾臓ですが、MG 患者さんでは胸腺、リンパ節、脾臓、骨髄などであることがわかっています。では、病気の根本的な原因は何のでしょうか？ 動物モデルでは免疫という注射部位の炎症反応が抗体産生を引き起こすこととなりますが、患者さんではどのようなのでしょうか？

MG は自己免疫疾患だといわれます。自己抗体（抗 AChR 抗体など）が神経筋接合部に結合し、補体などの反応が起こり、神経筋接合部が破壊されることで病気が起こります。

一方で、生体は壊れた神経筋接合部を絶えず修復しようとしているので、この破壊と修復のバランスで症状の変動が起こることになります。したがって自己抗体（抗 AChR 抗体など）が作られることが自己免疫疾患としての MG の病気の根源ということになります。他の自己免疫疾患を見てみると、慢性甲状腺炎では甲状腺に胚中心（リンパ濾胞）が存在し甲状腺の異常をきたします。Sjögren 症候群では唾液腺に胚中心が存在し、唾液腺の異常が起こります。関節リウマチでは関節組織に胚中心が存在し、関節の炎症が起こります。ところが MG では異常をきたす神経筋接合部ではなく胸腺に胚中心が認められます。このことから考えると、MG の根本的な異常（炎症の場）は胸腺にあるように思われます。



MG の治療について少し考えてみましょう。まず、異常をきたしている神経筋伝達障害の改善のために、薬理的に神経筋接合部で伝達物質であるアセチルコリンの分解を抑制し濃度を維持するコリンエステラーゼ (ChE) 阻害薬 (マイテラーゼ®、メスチノン® など) が用いられます。抗 AChR 抗体産生の抑制のために

は、抗体産生の場となっていると考えられる胸腺を摘除すること（手術）が選択肢になります。抗体産生を薬理的に抑える免疫抑制薬も使用されます。ステロイド（プレドニン®）、アザチオプリン、サイクロフォスファミド、シクロスポリン（ネオラル®）、タクロリムス（プログラフ®）、ミコフェノール酸、リツキシマブなどが使

われることがあります。

これらの薬は、効果の発現にやや時間がかかります。血液中の抗 AChR 抗体の除去（作用減弱）するものとして、血漿交換療法、免疫吸着法、（免疫グロブリン）があります。これらの治療は、効果の発現が早く、クリーゼの時などに使用されますが、効果が持続しないのが欠点です。現在、補体の抑制薬（エクリツマブ）の治験が行われています。補体を抑制する薬は、動物モデルでは有効で神経筋接合部の障害を軽減させることがわかっており、治験でも良い結果が出ているようです。

### 重症筋無力症診療ガイドライン 2014 について

MG の診療ガイドラインの作成に当たっては、日本各地のエキスパートが集まり、長い時間をかけて議論しました。まず、診断基準では臨床症状・病因抗体・神経筋接合部異常を同格として位置づけ、偽陰性をより少なくするようにとの考えで作成されました。治療法については、ステロイドの使用法について議論が盛り上がりました。また、胸腺摘除術の適応についてどう記載するかも議論の焦点となりました。

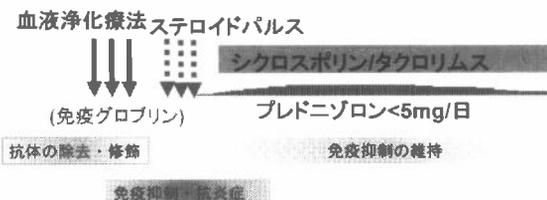
まず、胸腺摘除術の適応ですが、従来は胸腺腫の有無にかかわらず胸腺摘除術を施行してきました。しかし、非胸腺腫例での胸腺摘除術は有効性のエビデンス不明であることから、胸腺腫合併例以外の MG では、胸腺摘除術は第一選択の治療ではなく治療法の選択肢の一つとされました。

ステロイドの使用法については、従来は副腎皮質ステロイドを漸増後、高用量で維持し、その後漸減するという方法で治療が行われてきました。しかし、長期にわたるステロイド投与は患者の QOL 著しく損なうことから、高用量ステロイドを漫然と長期に使用することを避ける方針でガイドラインが作成されました。このためには、治療初期から比較的強力な免疫療法で短期間に症状を改善させることが重要になり、カルシニューリン阻害薬を病初期から積極的に使用する必要が出てきます。

長期高用量ステロイドの副作用としては、易感染性、骨粗鬆症、糖尿病、消化性潰瘍、血栓症、精神症状：不眠症、多幸症、うつ状態、満月様顔貌（ムーンフェイス）、中心性肥満、動脈硬化、高脂血症、高血圧症、むくみ、白内障、緑内障、副腎不全（ステロイド離脱症候群）、ステロイド痤瘡（にきび）、大腿骨頭壊死（無菌性骨壊死）、その他として多毛、脱毛、生理不順、不整脈、ステロイド筋症など多彩な事象が挙げられます。ガイドライン作成に当たっては、MG では「完全寛解は得難く、治療が長期にわたることを意識し、QOL やメンタルヘルスを良好に保つように治療戦略を立てる」ことを重視しました。そして最初の到達目標として「経口プレドニゾロン 5mg/日以下で MM（軽微症状）レベル」を達成すること挙げています。この目標を達成するために、早期から積極的に免疫療法を行い、生活に支障を生じるレベルの MG 症状はなるべく短期間に改善させること、長期的内服薬は少量にとどめるのが望

## ガイドラインに沿った治療の例

血液浄化療法(または免疫グロブリン)で寛解導入後、ステロイドパルスで十分な免疫抑制、その後 シクロスポリン/タクロリムスと 5mg/日の経口プレドニゾロン。



ましいこと、あくまで免疫療法が中心であるが、抗 ChE 薬は補助的薬剤として有効であることが記載されています。

今回のガイドラインは長期的な患者 QOL を考慮した点で画期的なものとなっており、世界に先駆けた取り組みだと思われます。しかし、十分な臨床研究に基づくエビデンスはないのが実情です。したがって、再燃のリスク、免疫抑制薬の併用が必要なためコストがかかる、治療初期から比較的強力な免疫療法が必要になるなど問題点がないわけではありません。

このガイドラインに沿った MG 治療を行う場合の注意点としては、まず「経口プレドニゾロン 5mg/ 日以下」ということだけが強調されると、不十分な免疫抑制になってしまう懸念があります。あくまで早期から積極的に免疫療法を行った後での少ないプレドニゾロン量という点に注意が必要です。症状が軽い場合にも、ある程度しっかりした免疫抑制をした後に少ないプレドニゾロンと免疫抑制薬で治療することが重要なポイントになります。長期の免疫抑制薬の使用も若年(女性)患者における適応や高齢者での副作用、医療費の観点から問題になる可能性があります。

### トピックス 1：重症筋無力症の原因は何か？

MG 患者さんの胸腺異常は過形成胸腺と胸腺腫に分けられます。過形成胸腺は、50 歳未満の MG 患者に多く、抗 AChR 抗体価が高いことや胸腺内に胚中心が存在し、甲状腺異常など他の自己免疫異常を合併しやすいことが知られてきました。胸腺の多数のリンパ球・胸腺細胞が存在し、免疫系物質の分析は容易ではありませんでしたが、近年、新しい方法で胸腺内の免疫関連の物質を網羅的に分析することが可能となりました。その結果、血管新生の亢進、B 細胞や抗原提示細胞が末梢より流入していること、Hassal 小体周辺で樹状細胞の流入が増え炎症の場ができていたことが明らかにされました。

さらに、これらの変化を起こさせるインターフェロンの増加があること、自然免疫の関与でインターフェロンが増加し、結果としてこの免疫系亢進に胸腺内の AChR が

巻き込まれることがわかってきました。自然免疫系の亢進やインターフェロン関連タンパクが増加していることは何らかのウイルスの感染が引き金になっている可能性を示唆しています。EBウイルスなどが候補として挙げられましたがまだ結論は出ていません。

### トピックス 2：胸腺腫と重症筋無力症の関係は？

一方、胸腺腫合併 MG は発症機序が異なり、自己免疫性というより傍腫瘍性症候群の要素を持つことがわかってきました。胸腺腫合併の MG では、抗 AChR 抗体以外に種々の自己抗体（抗 titin 抗体、抗 RyR 抗体、抗 KCNA4(Kv1.4) 抗体、その他の抗横紋筋抗体、抗 IFN  $\alpha$  抗体、抗 IL-12 抗体など）が出現することがわかっています。

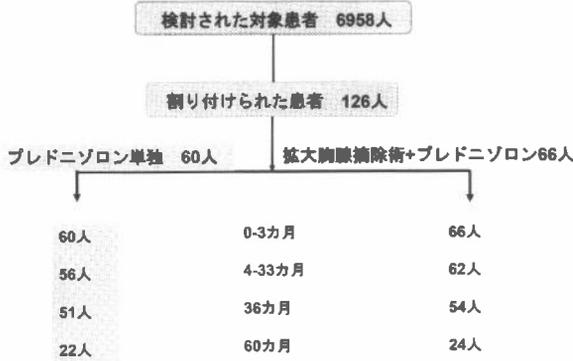
なぜ、このようにいろいろな自己抗体が作られるのでしょうか？胸腺腫では自己免疫調節遺伝子（AIRE）の発現が消失または著減していることが明らかになってきました。この AIRE は胸腺での中枢性トレランスの成立に不可欠な転写因子様の蛋白質で、これが欠損すると、胸腺内でのリンパ球の教育に失敗し、自己を攻撃するリンパ球が誘導され自己抗体産生が起こってしまうと考えられます。さらに、MG 患者さんの胸腺腫を解析すると I 型インターフェロンが著明に増加していることが報告され、ここでも何らかのウイルスが胸腺腫の発生に関与している可能性が推測されています。

### トピックス 3：胸腺の手術は本当に有効か？

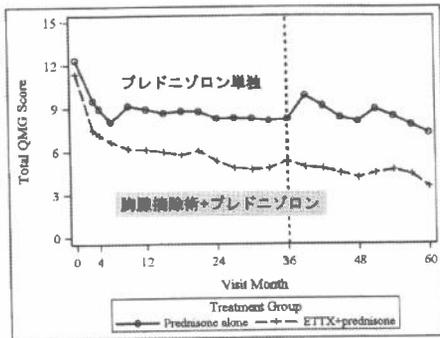
さて、昔から行われている胸腺摘除は意味があるのでしょうか？約 100 年以上前から MG では胸腺摘除術が行われてきました。胸腺腫の場合は、腫瘍ですから放置しておくわけにはいきませんが、それ以外の場合はどうなのでしょう？摘出した胸腺が萎縮した胸腺や正常な胸腺であったという報告も少なくありません。胸腺腫でない MG 患者さんで胸腺摘除術は有効な治療法なのでしょう？この問題に答えを出すために 2000 年 10 月にわたしの恩師でもある J Newsom-Davis 教授が発起人となり、MGTX 研究が始まりました。

4 度目の申請でようやく研究費の承認がおり、2006 年 16 か国 61 施設の研究者を集め研究の説明会が開催され、2012 年に登録が終了（36 施設で患者登録）しました。

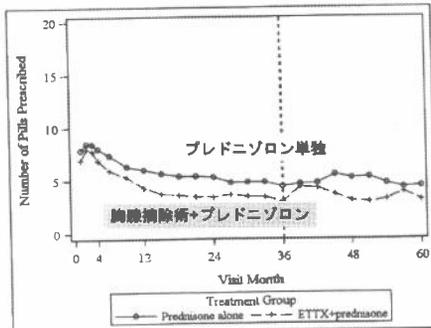
## MGTX研究



### 治療に伴うQMGスコアの変化 (MGTX研究)



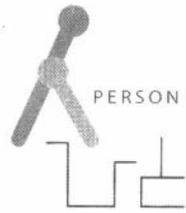
### 治療に伴うプレドニゾン必要量の推移 (MGTX研究)



この研究では 18-65 歳の胸腺腫でない MG 患者さんを対象として、胸腺摘除術+ステロイドのグループとステロイド単独治療のグループに分けて比較する臨床研究でした。治療に伴う QMG スコアの変化やプレドニゾン必要量の推移を 2つのグループ間で比較検討しました (図 3)。

2016 年 1 月にその結果の報告会が Oxford で行われ、2016 年 4 月にアメリカの神経学会で発表されました。結論は「拡大胸腺摘除術は臨床経過と免疫抑制薬の必要量の比較から、AChR 抗体陽性の MG 患者において有効な治療手段と考えられる。」(図 4, 5) ということでした。

本日は、まず、重症筋無力症診療ガイドライン 2014 について、とくに QOL を重視した新しい治療戦略についてお話ししました。つぎにトピックスとして、MG の原因はなにか？胸腺腫と MG の関係は？ 胸腺の手術は有効なのか？などについて情報提供いたしました。



県難病・疾病団体連絡協議会常任理事

小野寺廣子さん（奥州市）

くりりに奔走している。

「難病患者がもっとオ  
ーブンになれる環境をつ  
くりたい」。自らも重症  
筋無力症（MG）と闘い  
ながら、県難病・疾病団  
体連絡協議会の常任理事  
などを務める。病気の実  
態把握から相談対応、多  
彩な趣味を生かした患者  
や家族同士のつながりつ

発症したのは、13年  
前。まぶたが上がりにく  
くなる眼瞼下垂の症状が  
現れ、次第に腕が上がり  
づらくなり、よくつまず  
くようになった。MGと  
の関連が強いとされる胸  
腺の摘出手術を受けたほ  
か、年に2回ほどの血漿  
交換、毎日の飲み薬と定  
期的な休憩は欠かせな



## 「前向きに」患者の心支え

い。

「患者や家族が病気を  
正しく知り、情報交換し  
ながら助け合わなければ」  
と2005年、全国  
重症筋無力症友の会奥支  
部（きびだんこの会）を  
立ち上げた。患者の心の  
支えとして、楽しみなが  
ら交流の輪を広げる活動  
に取り組んでいる。

ふさぎ込みがちな患者  
がポジティブになれるき  
っかけにと、病気になる  
てから始めたフラダンス  
の交流会も積極的に開  
催。「数ある難病への理  
解はまだまだ浅いが、患  
者は一人じゃないし仲間  
がいる。前向きに進むの  
み」とエネルギーッシュに  
支援を続ける。奥州市前  
沢区在住。52歳。

岩手日々新聞 記事

難病を励ましあえる友を得てわが人生に光が灯る

玄関に生けた城梅 とうばい香りたちかく仄ほのかに私を包む

雪の朝夫の差し出す手を取りてわずから秒のシンデレラ

群馬県支部 高橋はるえ

短歌 群馬県支部 高橋はるえさん

# 全国筋無力症友の会 2016 年度総会を開催

## 法人化実現に向けた取組みを承認

全国筋無力症友の会では6月5日(日)、静岡県沼津市の「プラサ・ヴェルデ」で2016年度総会を開催しました。

司会をつとめた小林悦子副代表(愛知支部長)の開会宣言のあと、挨拶に立った桜井美智代代表は、「昨年度は、旧東京支部一部役員による、当会に在籍したままでの別組織設立、当会の切り崩しを図る一連の行動により友の会運営に大きな支障がでた年でした。この危機を回避するため結成以来初めてとなる支部解消や諸問題への対応を、役員が中心となり一致団結し粛々と進めてきた。今年度は友の会の更なる組織整備・強化を図るため、法人化への移行など重要な討議になるので、よろしく願います」と述べ、今後の課題への取組みに

さらなる結束を呼びかけました。

総会には、議決権を有する評議員数44名のうち、23名が出席、委任状提出は15名でした。議長には、古瀬剛充評議員(北海道支部長)を選出、さっそく議事に入りました。

2015年度の活動報告、決算報告のあと、2016年度の活動計画案として、組織の整備・強化を図るために、友の会は来年度を目標に、これまでの任意団体から一般社団法人として組織を改組することをめざすことが提案され、評議員全員一致で承認されました。来年度、一般社団法人に速やかに移行できるように、今年度は定款(案)の作成をはじめと

した準備を進めていくことにしています。

2016年度予算案が承認された後、今年度は現行の会則を法人の定款の内容に即したものに改正し、一年間運用する中で法人の定款作りについての討議を重ねていく活動方針の提起があり、会則改正案が提案されました。評議員全員一致で承認された新しい会則は、6月5日付で施行されました。

除名決議については、北村事務局長から「昨年9月20日に開催された臨時総会にて決議された旧東京支部役員・恒川礼子氏、恒川信一氏に対する退会勧告の件について、同10月18日付けで退会勧告決議書を送付しており、また5月25日に弁明の機会提供を通知したが、この総会に出席して来ておらず、除名決議を提案したい」との説明があり、議長が採決を求めたところ異議なく、全会一致で承認されました。

## 2015年度 活動報告

2015年は、1月1日に「難病の患者に対する医療等に関する法律」（難病法）と「児童福祉法の一部を改正する法律」が施行され、それらの法律に基づいて新しい難病対策がスタートしました。

新しい難病対策では、治療研究の推進や医療費負担の軽減など医療面が中心であった従来の施策に加えて、難病患者の地域・社会生活を支援することがうたわれています。2015年度は、すべての都道府県に難病患者就労サポーターが配置され、また、9月に策定された難病対策推進のための基本方針では、保健所ごとに難病対策地域協議会を設置することが奨励され、医療、介護、福祉、就労や教育など多様な分野に患者会（患者）も加えた協議会の立ち上げが進むなど、新たな難病対策が動き始めた年でありました。

全国筋無力症友の会では、こうした難病対策の変化を踏まえながら事業・活動に取り組むとともに、難病法施行から1年が経過したタイミングでMG患者の抱える問題を把握し、政策提言に生かしていくことを目的とした実態調査を開始するなどの活動を行いました。

### 1. 東京支部解消の背景、経緯説明とお詫び

8月上旬に「筋無力症友の会」というホームページに東京支部のNPO法人化準備中とあるのが判明、東京支部のNPO法人設立趣意書が発露しました。

東京支部から全国運営委員会への相談や報告は全くなく、最初に出された設立総会議案には東京支部の財産はNPOに引き継ぐと記載されていました。また、NPO法人の理事の中には他支部の会員が含まれ、さらに複数の支部にNPOへの勧誘が行われているなどの事から、全国運営委員会では、友の会の分裂を図るものと判断し、法律の専門家の助言を得て東京支部解消の手続きに入り、9月20日に臨時総会を開催し、東京支部の解消を可決しました。

このたびの事件の中で、旧東京支部会員の皆様始め多くの支部、会員に不安や混乱を招きましたことに対しまして深くお詫び申し上げます。

また、一部の旧東京支部役員による他団体の総会妨害、友の会の名誉を傷つける一方的な資料の配布などにより、多くの関係団体の皆様にご心配をおかけしましたことに心よりお詫び申し上げますとともに、混乱の中でほぼ例年通りの活動ができましたのも、皆様のご支援、ご協力のおかげであり、温かく見守っていただいた関係各位に対しまして厚くお礼申し上げます。

このたびのことを深く受け止め、役員体制を一新し、専門家の助言をいただきながら会則見直しや法人化の検討を進めるなど組織強化、及び活動の充実に取り組んでいることをご報告いたします。

## 2. 難病対策の拡充、重症筋無力症治療・研究の推進を求めて

### (1) 日本難病・疾病団体協議会（JPA）との連携

- ・難病、長期慢性疾患、小児慢性疾患の総合対策を求める国会請願

JPAの国会請願運動に、会員の皆様のご協力により、4652筆の署名と、178,995円を集め、2015年5月25日に参議院議員会館講堂で行われた請願行動では5名の会員が参加して請願に回りました。請願結果は、参議院では採択されましたが、衆議院では全会派の一致が見られず、審査未了となりました。

2016年の請願は、友の会として3791筆の署名と185,600円の募金が集められており、5月16日に請願行動を行います。

- ・JPA 総会、JPA 結成 10 周年記念式典、難病対策の基本方針（案）説明会、難病・慢性疾患フォーラム 2015 実行委員会、JPA 各ブロック交流会、JPA 幹事会等に参加しました。

### (2) 治療研究の推進と専門医療の確保

- ・第2回重症筋無力症治療・研究奨励金の取り組み

全国筋無力症友の会は、結成 40 周年を機に重症筋無力症の原因究明や治療法の開発を進めておられる若手の医師や研究者の励みになればという思いから「重症筋無力症治療・研究奨励基金」を創設しました。

多くの皆様から基金にご協力をいただき、4名の先生からなる選考委員会の推薦により、第2回奨励金として東邦大学医学部医学科内科学講座 神経内科の紺野晋吾先生（アメリカ留学中）、千葉大学医学部附属病院 神経内科の鵜沢顕之先生のお二人の先生に決定しました。

鵜沢先生には、千葉大学医学部に役員3名が訪問して直接お渡しました。紺野先生には医局に送金し、帰国予定の今秋以降にご挨拶に伺う予定です。

- ・日本神経学会学術大会

5月20日～23日、新潟市にある朱鷺メッセで第56回日本神経学会が開催され、患者会ブースにポスターや機関紙、実態調査報告書、MGハンドブック等を出展し、ブースに立ち寄っていただいた先生や医療関係者、また、他の難病患者会の方々と交流を持ちました。

## 3. 事業・活動

### (1) 重症筋無力症フォーラムの開催

6月6日（土）「第13回重症筋無力症フォーラムin岩手」を花巻市の「渡り温泉」で開催しました。今年は台湾の筋無力症患者会から34人の仲間を迎え、友の会初の国際交流を深めるという意義深いフォーラムとなりました。

全国の友の会各支部から出席した70名の会員・家族は、台湾からの仲間と共に同時通訳のイヤホンをつけて、「患者の声」として岩手支部佐藤照美さんの「出会いに感謝」、台湾で筋無力症の治療に携わっている邱浩彰先生しゅうほうちやんから「ポジティブに生きよう：台湾 MG サポートグループの取り組み」、総合花巻病院神経内科部長の槍沢公明先生うつぎさわきみあきから「重症筋無力症治療の今後の方向性」、札幌医科大保健医療学部の今井富裕先生いまいとみひろから「MG に対する経口ステロイド療法の限界について」の講演をいただき、その後の質疑応答では台湾、日本それぞれの患者から治療法や療養生活などについて活発な質問が寄せられ、3人の先生からは分かりやすく丁寧なアドバイスをしていただき好評でした。夕食交流会では、両国の患者同士が通訳を介して、または身振り手振りで交流を楽しみ盛会となりました。住んでいる国は違っても、同じ患者同士心が通じ合えることを実感し、貴重な時間を過ごすことができました。

## (2) 震災復興「三陸鉄道学習列車」と「遠野物語の館」ツアー

総会終了後、オプションツアーとして震災復興「三陸鉄道学習列車」と「遠野物語の館」ツアーが行われ、38名の会員・家族が参加して、震災当時状況を案内の方から聞きながら、復興の状況を実際に眼でみて体験しました。

岩手フォーラム、オプションツアーでは、早くから準備に取り組んでいただいた岩手支部の皆様、槍沢先生はじめ総合花巻病院の皆様他、現地の多くの方々のご支援をいただき、会員の交流を深めることができました。

## (3) 相談事業

事務局では、NPO 法人京都難病連の協力を得て、患者・家族からの相談を受け付けており、2015年度も看護師、社会福祉士、専門医による専門相談や MG 患者によるピア相談事業を行いました。

2015年度は、46件の相談があり、電話、面談等により対応しました。

また、友の会ホームページを通じての相談、問い合わせに対して全国運営委員のホームページチームで対応しました。

事務局での相談事業のほか、各支部が開催する医療講演・相談会や交流会において、相談対応やピアサポートが行われました。

## (5) 小児重症筋無力症への取り組み

新しいホームページに小児 MG 医療相談コーナーを開設し、市立宇和島病院副院長兼診療部長の林正俊先生はやし まさとし（日本小児科学会専門医・小児重症筋無力症研究会世話人）に相談を受けていただけることになりました。

#### (6) 上智大学カトリック学生の会バザー & 事前勉強会

10月7日、バザーを開催する学生2年生を中心に筋無力症について説明と勉強会を行いました。毎年開催しておりますが、真剣に取り組んでくださる姿が嬉しいです。11月1・2・3日、上智大学ソフィア祭において、カトリック学生の会による恒例のバザーが行われ、売上金から373,000円のご寄付いただきました。

#### (7) ブロック交流会の開催

10月31日～11月1日 東北・北海道ブロック交流会を函館で開催しました。

(28名参加)

1月23日 近畿、中・四国ブロック交流会を大津市のピアザ淡海で開催しました。

(14名参加)

#### (8) 難病法施行後のMG患者への影響調査

難病法に基づく新しい難病対策が施行から1年余りが経過しました。新制度が患者の医療や生活にどのような影響をもたらしているのか、MG患者の抱える課題を把握し、予定されている施行3年後の見直しや、政策提言に生かしていくことを目的として、2月にアンケート調査を開始しました。

各支部に会員の約半数を抽出と調査票の送付の協力をいただきました。

3月1日より、集計に取り組んでいます。

#### (9) アステラス製薬植樹祭に参加

10月5日、アステラス製薬植樹祭が茨城県、筑波山で開催され、茨城支部から3名、神奈川支部から2名の計5名が参加いたしました。

#### (10) 「難病・慢性疾患患者支援自販機」設置への取り組み

2015年度は湯来まつむら様(広島市)に1台新規設置していただき、友の会での設置台数は7台になりました。

### 4. 機関誌等の発行と広報

(1) 全国ニュース『筋』として32回発行してきた機関誌の名称を、友の会結成時からの『希望』に改めました。9月にNo.124号、3月に125号を発行しました。編集及び発送作業を北海道支部会員の協力により行いました。

(2) 友の会ホームページを完全リニューアル

前体制において、WEB担当以外の者による独断での更新、システムの破損などがあり、友の会ホームページを作り直す必要が生じたことから、ホームページの完全リニューアルを行いました。重症筋無力症についてのページを檜沢先生に監修していただくなどホームページを一新、充実を図りました。

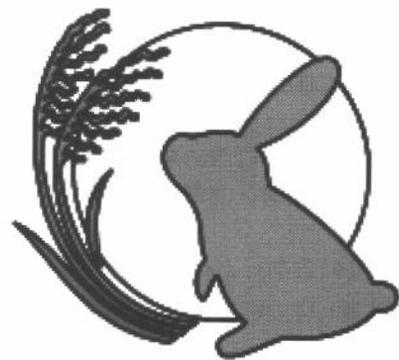
## 5. 組織の拡充と財政基盤の確立をめざして

### ・厳しい財政

旧東京支部の問題への対応が必要であることから、緊急全国運営委員会の開催、臨時総会の開催、支部資産の返還請求等、予算にない経費が増大し、運営協力金を取り崩すなど、通常でも厳しい財政での運営であるにもかかわらず、ますます厳しい財政状況に陥りました事、改めて会員の皆さまにお詫び申し上げます。

先にも述べました通り、再発を防ぐため執行体制を一新し、会則の見直しや法人化に向けての取り組みを開始、また、ホームページの刷新や相談体制の充実等を図ったうえで、協力会員の募集を開始するなど、財政の再建への取り組みを始めました。

厳しい状況ではありますが、患者同士の励まし合い、病気の情報を正しく発信する、よりよい医療・療養環境を求める運動など、患者会の役割を真剣に果たしていくことによって信頼回復に努めてまいりたいと考えていますので、これからも皆さまの変わらぬご支援、ご協力をお願いいたします。



# 全国筋無力症友の会 2015年度収支決算書

自2015年04月01日  
至2016年3月31日

## 収入の部 (単位:円)

科 目	2015年度 予算	2015年度 決算	摘 要
会費収入	3,450,000	2,646,000	3000×882名
賛助会費収入	0	0	
助成金収入	0	0	
参加費収入	0	0	
寄付金収入	400,000	567,140	上智大学カトリック学生の会、岩手難病連、神谷建村、上原アイ子、入倉充、工藤善彰、上原清洋
事業収入	20,000	4,500	ハンドブック
広告収入	0	0	
自販機収入	50,000	41,744	沖縄、広島支部
受取利息収入	200	345	郵便貯金、三井住友銀行利息
雑収入	0	0	
還元金収入	0	13,500	JPA国会請願署名募金還元金
協力会費	0	115,000	20名
法人化資金	0	157,000	17名
前期繰越金	2,293,282	2,293,282	
収入合計	6,213,482	5,838,511	
借入金			
預り金			
前受金			
その他収入			
総収入額	6,213,482	5,838,511	

## 支出の部

科 目	2015年度 予算	2015年度 決算	摘 要
会議費	1,650,000	3,271,954	
全国運営委員会費	1,500,000	2,508,373	会場使用料、交通費、宿泊費(8回開催)
常任運営委員会	120,000	0	
その他会議費	30,000	763,581	支部長会費、JPA総会・幹事会、難病患者に対する医療等の基本方針説明会参加交通費
事業費	2,146,000	1,896,269	
総会費	50,000	280,703	会場費、資料コピー代、資材送付、案内印刷代他
フォーラム費	250,000	222,863	講師謝礼、会場費、資料印刷代
医療講演会費	70,000	0	
医療相談会費	40,000	0	
機関誌発行費	1,200,000	744,047	印刷代、発送費用、交通費、会場使用料
広報・啓発費	40,000	281,448	HPサイト制作、サイト料、サイト修正費用
研修会費	60,000	0	
レク・交流会費	0	15,800	希望の集参加費補助、会議室使用料
実態調査費	20,000	23,584	アンケート料金後納、封筒印刷、アンケート集計のため送料
支部育成費	280,000	120,000	ブロック交流会(東北、北海道、西日本、近畿)
相談事業費	36,000	36,000	相談事業(京都難病連委託)
活動費	100,000	171,824	弁護士事務所打ち合わせ、難病フォーラム、上智大学懇談、勉強会、神経学会、交通費
	0	0	
負担金	130,000	99,750	
負担金・加盟費	120,000	90,000	JPA加盟分担金
第三種負担金	10,000	9,750	HSK負担金
事務局運営費	144,000	207,358	
維持運営費	24,000	24,000	事務局維持活動費
人件費・通勤費	0	0	
事務消耗品費	30,000	12,988	プリンターインク代、FAXインク、コピー用紙、封筒、ファイル、セロテープ、のり
通信費	80,000	163,027	内容証明郵便、NTT、郵送料、切手、レターパック
交通費	0	0	
備品費	3,000	0	
資料費	5,000	3,605	
支払手数料		3,738	振込手数料
雑費	2,000	0	
予備費	160,000	200,000	弁護士費用
積立金支出	0	0	
仮払金	0	0	
租税公課	1,000	0	収入印紙
前期損益修正		0	
支出合計	4,231,000	5,675,331	
一次期繰越金	1,982,482	0	
総支出額	6,213,482	5,675,331	
次期繰越金	0	163,180	

## 2015年度全国筋無力症友の会 貸借対照表

2016年3月31日現在

### I. 資産の部 (単位;円)

科目	金額	備考
<b>1) 流動資産</b>	<b>2,315,544</b>	
有価証券	0	切手
普通貯金	651,174	郵便局
振替口座	338,500	郵便局
預金	1,190,216	三井住友銀行
預金		
現金(東京)	22,343	首都圏活動費(恒川分)
現金(本部)	83,736	
<b>未収金</b>		
立替金	0	
現金(北海道口)	29,575	
<b>2) 固定資産</b>		
<b>資産合計</b>	<b>2,315,544</b>	

### II. 負債の部 (単位;円)

科目	金額	備考
<b>1) 流動負債</b>	<b>141,324</b>	
借入金	0	
預り金	13,684	東京支部会費、自販機還元金
前受金	0	
未払い金	127,640	岩手総会交通費未払い
<b>III. 正味財産の部</b>		
科目	金額	備考
<b>1) 任意積立金</b>		
運営協力積立金	2,011,040	
前期繰越	2,293,282	
当期増加額	-2,130,102	
<b>正味財産の部合計</b>	<b>2,174,220</b>	
<b>負債・正味財産合計</b>	<b>2,315,544</b>	

## 2015 年度(平成 27 年度)監査報告書

全国筋無力症友の会 2015 年度監査を実施したので、監査結果を下記の通り報告いたします。

### <監査日時>

- ①2016 年 5 月 11 日(水)午後 2 時より午後 5 時まで
- ②2016 年 5 月 17 日(火)

### <監査場所>

- ①特定非営利法人難病支援ネット北海道事務所  
札幌市中央区南 27 条西 8 丁目 1-28
- ②茨城県取手市内 前田妙子自宅

### <監査対象年度>

2015 年度(2015 年 4 月 1 日～2016 年 3 月 31 日)

### <監査対象会計>

2015 年度一般会計

### <監査結果>

1、全国筋無力症友の会 2015 年度会計の科目別台帳及び支出伝票など関係諸帳票を確認したところ、適正に処理されていることを確認いたしました。また現金及び預金通帳など適正に保管されていることを報告いたします。

### 2、旧東京支部等の財産の保全について

2015 年 9 月 20 日(日)東京都目黒区東山 3-7-11 大橋会館において開催された臨時総会において決議された東京支部の解散に伴う旧東京支部の財産について、全国筋無力症友の会の名において集められた会費及び寄付等の残余財産について、当会とは別組織である「特定非営利法人筋無力症患者会」にたいして贈与したとする件については至急解決がされるべきであると考えます。

### 3、一般会計における京都事務所会計、首都圏活動費会計について

一般会計内に京都事務所会計、首都圏活動費会計が存在していることは、会計を複雑にしており、正確に処理されるにあたって混乱が生じる原因でもあることから、今後その整理と会計ルールの整備を行うべきであることを申し述べます。

2016 年 5 月 26 日

全国筋無力症友の会

監事 伊藤 建雄



監事 前田 妙子



## 2016年度 活動計画

昨年度は、旧東京支部執行部による、当会に在籍したままでの別組織設立、また当会の切り崩しを図る一連の行動などにより、友の会の運営に著しい支障が出るという異常な事態に見舞われた年でした。

当会の存続に関わる危機を回避するため、結成以来初めてとなる支部解消という選択をせざるを得なかったわけですが、新しい役員体制で討議を重ね一致団結し肅々と対応を進めてきたことにより、友の会再生への方向性は着実に形作られてきています。

今年度、私たちは災いを転じて福となすため、具体的な行動としてさらに一歩踏み出していくことが大きな課題となっています。私たちが今取り組まなければならないことは、組織の整備・強化を図るために、友の会の法人化を実現することです。危機を乗り越えた今だからこそ、その必要性を実感し、組織を挙げて取り組む覚悟が求められています。

友の会は来年度を目標に、これまでの任意団体から一般社団法人として組織を改組することをめざし、全国会と各支部が連携し意見を交換し合いながら準備を進めていきます。

その一環として、来年度に一般社団法人に速やかに移行できるように、現行の会則を法人の定款の内容に即したものに改正することを提起します。

私たちは、法人化を実現し筋無力症患者・家族の全国組織として活動を継続していくために、必要な英知と結束力を備えた患者会であることに自信と誇りを持って、今年度の活動に取り組んでいきましょう。

### 1. 難病対策の拡充、専門医療との連携・推進を求めて

#### (1) 難病対策の拡充を求める要望活動の取り組み

- ・筋無力症患者の医療と福祉の充実を求める要望書を提出し、国に患者の声を届ける活動に取り組みます。
- ・日本難病・疾病団体協議会（JPA）他の患者団体と連携し、国や国会に対しての要望、請願署名募金運動を積極的に進めます。

#### (2) 治療・研究の推進と専門医療の確保

- ・患者団体による研究参加の取り組みの一つとして、筋無力症の治療と研究に尽力されている専門医や研究者に奨励金を提供する「筋無力症研究奨励金」への協賛金を募る取り組みを継続します。
- ・『第57回日本神経学会学術大会』にブースを出展し、医師との交流を図ります。（5月18日～21日・神戸市）
- ・筋無力症の臨床研究グループである「Japan MG Registry（重症筋無力症多施設共同研究）」に参加している神経内科の専門医の先生たちとの連携を

進めます。

- ・免疫性神経疾患研究班と連携して、患者の立場から治療法の確立など、友の会の要望を伝えていきます。

- ・「小児MG交流会」を開催する取り組みを進めます。また、友の会ホームページ「小児MG医療相談コーナー」を活用し、家族からの相談に対応します。

### （３）難病法施行後の影響調査の集計・分析

昨年度行った「JPA2015年度版難病患者実態調査」の集計・分析を進め、難病法施行後の患者の医療と生活に関する患者の実態把握に努めます。

集計・分析の結果は各支部への報告、「希望」への掲載を通じて会員に知らせるとともに、日本難病・疾病団体協議会（JPA）や他団体と連携して要望活動に反映させていきます。また、『第57回日本神経学会学術大会』の一般市民向けセミナーにおいて、実態調査の結果を発表します。

## 2. 組織の拡充と財政基盤の確立をめざして

（１）組織の整備・強化に向けて来年度に法人化を実現するための準備を進めます。

（２）各支部で開催する講演会などでの会員加入の呼びかけ、また支部が結成されていない県に新しい支部を発足させるため、隣県の支部やブロック単位での取り組みなどを通じて、会員の拡大に努め組織の拡充を進めます。

（３）「協力会員」を拡大し、友の会の活動を支えていただけるよう個人、団体への協力を要請する活動に取り組みます。

（４）ブロック交流会の開催に努め、活動の交流や連携・親睦を図ります。

（５）JPA 主催のリーダー研修会への参加費を助成するなど、ピアサポート力の向上やリーダー育成に取り組みます。

（６）会費納入率の向上及び経費節減に努め、財政基盤の安定化を図ります。

（７）「難病・慢性疾患患者支援自販機」を広げ、資金活動を進めます。

## 3. 機関誌等の発行と広報

（１）北海道支部の協力により全国ニュース「希望」を年２回発行します。

（２）「重症筋無力症のしおり」改訂版を発行、PDFデータを各支部に配布します。

## 4. 友の会ホームページの運営

友の会の活動の報告や患者をめぐる医療や福祉の情勢を発信するため、ホームページの充実に努めます。

# 全国筋無力症友の会 2016年度予算

自2016年04月01日 至2017年3月31日

## 収入の部

(単位:円)

科 目	2015年度 決算	2016年度予算	摘 要
会費収入	2,646,000	2,700,000	3000×900名
賛助会費収入	0	0	
助成金収入	0	0	
参加費収入	0	0	
寄付金収入	567,140	600,000	上智大学カトリック学生の会他
事業収入	4,500	10,000	ハンドブック
広告収入	0		
自販機収入	41,744	50,000	沖縄、広島支部
受取利息収入	345	0	
雑収入	0	0	
還元金収入	13,500	15,000	JPA国会請願署名募金還元金
協会会費	115,000	150,000	20名
法人化資金	157,000	200,000	
前期繰越金	2,293,282	163,180	
収入合計	5,838,511	3,888,180	
その他収入	0	0	
総収入額	5,838,511	3,888,180	

## 支出の部

科 目	2015年度 決算	2016年度予算	摘 要
会議費	3,271,954	1,200,000	
全国運営委員会費	2,508,373	1,000,000	会場使用料、交通費、宿泊費
常任運営委員会	0	0	
その他会議費	763,581	200,000	支部長会議、JPA総会・幹事会
事業費	1,896,269	1,466,000	
総会費	280,703	100,000	会場費、資料コピー代、資料送付、案内印刷代他
フォーラム費	222,863	100,000	講師謝礼、会場費、資料印刷代
医療講演会費	0	60,000	会場費
医療相談会費	0	0	
機関誌発行費	744,047	750,000	印刷代、発送費用、交通費、会場使用料
広報・啓発費	281,448	60,000	サイト料
研修会費	0	40,000	
レク・交流会費	15,800	0	希望の集参加費補助、会議室使用料
実態調査費	23,584	40,000	アンケート料金後納、アンケート集計
支部育成費	120,000	180,000	ブロック交流会開催援助
相談事業費	36,000	36,000	相談事業（京都難病連委託）
活動費	171,824	100,000	交通費等
負担金	99,750	70,000	
負担金・加盟費	90,000	60,000	JPA加盟分担金
第三種負担金	9,750	10,000	HSK負担金
事務局運営費	207,358	119,000	
維持運営費	24,000	24,000	事務局維持活動費
人件費・通勤費	0	0	
事務消耗品費	12,988	3,000	
通信費	163,027	80,000	NTT、郵送料
交通費	0	0	
備品費	0	0	
資料費	3,605	5,000	
支払手数料	3,738	5,000	振込手数料
雑費	0	2,000	
予備費	200,000	800,000	法人化費用、弁護士費用
積立金支出	0		
仮払金	0		
租税公課	0	1,000	収入印紙
前期損益修正	0	0	
支出合計	5,675,331	3,656,000	
総支出額	5,675,331	3,656,000	
次期繰越金	163,180	232,180	

# フォーラム・総会に参加して

愛知支部 津田 邦子

6月4日名古屋から1時間半、いつも新幹線から眺めているだけの富士山を身近に感じられる沼津市、今回はひとしおの思いで参加いたしました。それは、フォーラムに先立って開かれた「宇尾野公義元国立病院名誉院長を偲ぶ会」でした。昨年92歳でお亡くなりになられた宇尾野先生は、「友の会」の生みの親、育ての親とも言える方です。私が「友の会」に入会したのは昭和50年、その4年前に「友の会」が結成されていました。当初は病名もわからず、沖縄での「多発性硬化症」の治療、その後東京に転居して最初の手術（単純切開、病気のことについて詳しいことも知らず、不安の中生活し送付していただいた冊子“希望”を読んで勇気をもらい、励まされました）その後、大阪・神戸と転居し昭和57年に東京に戻りました。大阪で受けた2度目の手術（拡大）のおかげで病状も徐々に良くなりました。住所が本部事務所のあった巣鴨に近かったものですので、武田会長が最も信頼し何かとご相談されていること、神経難病のための「府中病院」開設に力を尽くされ私たち患者にとりまして欠くことのできない存在でした。

当日は先生のご長男、お医者様であるご長女、その娘さん子夫妻をはじめ可愛い先生の曾孫さん等も列席され、ご家族から先生の別の一面のお話も伺えお人柄を偲ぶことが出来ました。正面に大きく写し出された宇尾野先生の殊勲の折のお姿と共に、今までの「友の会」の思い出の写真なども映し出され、ご親交の深かった執行部の皆さまには感無量の思いだったことでしょう。南風病院院長の福永秀敏先生、全国筋無力仕様友の会、元代表の横尾宏様、一番弟子に当たられる愛知医科大学名誉教授佐橋功先生が心のこもった追悼のお言葉を述べられました。私が縁のなかった名古屋に住むことになり、佐橋先生には長い間主治医としてお世話になっています。

14時からフォーラムが開催されました。開会の言葉、代表挨拶、来賓の挨拶の後、医療講演となりました。溝口先生の司会進行で浜松医科大学副学長 宮嶋裕明先生、国立病院川棚医療センター副院長 松尾秀徳先生、両先生ともプロジェクトの図解や、お話の内容がとても解り易く専門的なことや、新しい薬名、治療法等も楽しいお話ぶりで理解できました。その中には最近のトピックス的内容も盛り込まれていました。質疑応答もあつという間に過ぎました。

19時より場所を代えて夕食交流会が始まりました。高校生の迫力ある和太鼓演奏、バルーンアーティストの素晴らしい技術と楽しいトークで大いに盛り上がりました。

これも静岡支部の方々のご配慮とご努力のおかげで楽しいひと時を過ごせましたことを感謝いたします。

6月5日 9時30分より2016年度総会が開催されました。小林愛知支部長の司会で議事が進行しました。昨年来いろいろと大変な問題をかかえ、役員の皆様はご苦労なさったと思います。その報告と一般社団法人化に向けての説明や準備期間として「友の会会則」の改正等今年度も引き続き目まぐるしい年になることと思います。私達一般会員の想像を超える多大な量の仕事や会議出席等本当に頭の下がる思いです。体調の悪い時もおありかと思いますが、皆様くれぐれも無理をなさらないようにと願っています。

13時30分オプションツアー（世界遺産 富士山・韮山反射炉を巡る伊豆の旅）  
出発

29名参加。あいにくの雨で三島大橋（スカイウォーク）では富士山も見えず、雨合羽を着て400mの橋を渡りました。さすがに吊り橋です！大勢の人が歩いたり、真ん中あたりに来るとユラユラ揺れて、足元も覚束ない気分でした。次の世界遺産「韮山反射炉」では時間が迫る中ガイドボランティアさんの熱心な話も上の空でした。土肥温泉にて1泊。今日は天気が悪く富士山にご挨拶できませんでしたが、ホテルの夕食会場から海に沈む素晴らしい夕陽を見ることが出来ました。

翌日9時出発 堂ヶ島を遊覧船で観光、素晴らしい青空でしたが、またまた富士山にはお目にかかれず、ガイドさんの提案で黄金崎の展望台へ・・・やっぱり駄目でしたが、パワースポットと言われる岩を眺め、力をいただけてきました。土肥金山では昔の坑道を巡り、12億円の金塊にもふれ、楽しみました。その後、三島駅にて14時15分解散。

バスの中でのお土産ジャンケン大会をはじめ、最後までお世話くださいました紅野支部長様はじめ静岡支部会員の皆さま本当にありがとうございました。

当日、ホームページで愛知支部に入会された方、2名が参加されていました。学生時代に発病してから10年、来月にはお子様が生まれるという若い男性、フォーラムや交流会までの待ち時間に親しく話をさせていただくことが出来ました。今後の愛知支部を支えて下さるホープであってほしいと思う反面、お仕事もされ育メンというひとつの仕事も加わり、これからの長い人生をご家族とともに幸せに送られるのを楽しみに、同じ仲間の会員としておつきあいしていきたいと思います。もうお一人は、交流会の最後にご挨拶ただけでしたが、愛知支部総会でお目にかかれるのを楽しみにしています。

## MG 患者さんの疑問にお答えします！ (第2弾) その1

2016年5月29日(日) 講演会記録

聖マリアンナ医科大学・川崎市立多摩病院 総合診療内科 小宮山 純

### [講演要旨]

MGにおける実診療では、近年ステロイドをタクリムス(フクワラ®)に置き換える場面が増えてきました。さらに最近の傾向として、免疫抑制薬を必要とする場合、ステロイドではなくフクワラから治療を開始する場面も増えてきています。例えば、中年以降に発症された方で胸腺摘除術が非適応かつピリドスチグミン(メスチン®)抵抗例では、生活習慣病を悪化させるステロイドをスキップしてフクワラのみで多くが寛解に至っています。この場合、フクワラ長期投与のメリットを享受するためには、腎機能低下に留意することが課題となっています。

しかし全体で見ると、10%程度に難治例(胸腺腫合併例、抗MuSK抗体陽性例など)があることもまた事実です。このような方々に対して2種類以上の免疫抑制薬を組み合わせることで加療しますが、それでも症状がコントロールされない場合があります。かかる患者群が急性増悪する場合(あるいは維持療法としても)には、血漿交換あるいは免疫グロブリン大量静注療法(IVIg)が併用されます。それでも持続的安定が得られない場合、過去の難治性MG治療経験から、ステロイドパルス療法(初期増悪には注意を要します)施行後、半年から2年間改善状態を維持できていたことをお示ししました。これら難治例に対する分子標的薬(リツキシマブ、エクリズマブ)はいまだ保険適応がなく、病院に備えられた倫理委員会の承認下で自費にて行うのが現状です。

そうは言っても、現在治療に難渋している方々も悲観ばかりしている必要はありません。MGの活動性は通常発症後数年程がピークであり、現在を乗り越えれば将来安定した時期を迎えられることも歴史は示しています。

### 略語

ACh: アセチルコリン; AChR: アセチルコリン受容体、ARDS: 急性呼吸促迫症候群、GFR: 糸球体濾過率、IVIg: 免疫グロブリン大量静注療法、PSL: プレドニゾロン、

はじめに 本日は「MG 患者さんの疑問にお答えします！(第2弾)」をお届け致します。流れとしては、最近の潮流としてタリムス(以後商品名の「タリムス®」を使います)を主体とする治療法への変化についてお話しします。引き続き、タイトル通りに MG 患者さんから頂いた質問にお答えしながら、MG 治療の現状を学ぶことにします。

## 自験1 64歳男性 抗AChR抗体陽性全身型

**【主訴】左眼瞼下垂、食事で顎疲労、飲水時むせ、左上肢脱力**

**【病歴】**

2004年(当科初診7年前)右眼瞼下垂、その後左下垂

2006年3月しゃべりにくい・飲み込みにくくなり、4月横浜〇〇病院神経内科受診。メチリン効果的。9月に胸腺摘除(胸腺腫なし)。PSL 50 mg連日で2.3か月でほぼ寛解。PSL漸減し、2007年12月に中止した。

2011年9月当科初診(その前から症状はあったが、1か月前から上記症状出現し、同院の治療による改善が十分でなく)

**【現症】**

血圧 151/77 mmHg、脈拍 95/分

左眼瞼下垂・右眼瞼挙上、眼球運動制限(-)、顔面筋力低下(軽度)、前頸筋力低下、四肢は著変なし

2016.5.19

MG患者さんの疑問にお答えします！(第2弾)

3

### 最近の治療変更例 (自験 1)

64歳の男性です。抗AChR抗体陽性の全身型です。

主訴は左眼瞼下垂、食事中の顎の疲労、飲水時のむせ、左腕の筋力低下です。既往には、高血圧症、2型糖尿病、脂質異常症、橋本病による甲状腺機能低下があります。2004年(当科初診7年前)に眼瞼下垂が右、次いで左に生じました。その2年後(2006年3月)には球症状(構音障害、嚥下障害のことをまとめて専門的にこう呼びます)が出現しました。1か月後に某神経内科を受診し、ピリドスチグミン(メチリン®)が投与され、効果的でした。9月に胸腺摘除が施行されました(胸腺腫なし)。続いて、プレドニゾン(PSL)の50 mgを連日朝1回服用しましたところ、症状はほぼ寛解しました。以後、PSLを漸減し2007年12月には中止に至りました。しかしながら、その4年後(2011年8月)から再び主訴のような症状が再燃し、同施設の治療で回復が思わしくないため当科を紹介・受診しました。診察しますと、血圧が高値で、左眼瞼下垂と顔面筋力低下を認めました。

内服内容を左の臨床経過のサイトでみてみましょう。初診時には6種類内服していました。PSL 25 mgを毎朝服用していましたが、効果は不十分でメチリンで症状の安定をはかることが必要な状況でした。抗体価は79.2と高値でした。2の血糖降下薬を内服し

## 臨床経過

### 初診時

1. メチソン(60 mg) 3錠
2. クワリタリドOD(1 mg) 2錠
3. プレドニン(5 mg)5錠/連日
4. コニール(4 mg) 1錠
5. リトール(5 mg) 1錠
6. チラーヂンS(50 μg)1錠

抗AChR抗体 79.2  
HbA1C 8.2  
GFR 54.8

### 現在

1. プロクララ(1 mg) 2カプセル
2. コニール(4 mg) 1錠
3. チラーヂンS(50 μg)1錠

抗AChR抗体 16.4  
タクロリムス 10.7  
HbA1C 5.3  
GFR 54.3



2018-5-29

MG診療科(神経科) 山崎 浩一(主治) 柳 浩二(主診)

4

ていましたが、HbA1C (ヘモグロビン・エーワンシー：基準値 6.2%未満)は8.2%と上昇し血糖管理もよくない状況でした。さらに、MGに悪影響を及ぼすリスクのある脂質降下薬のリトールも服用していました。そこで、プロクララ 3 mg/日を追加するとともに、PSLの減量を開始しました。その結果次第にMG症状は軽快しPSLとメチソンを中止できました。プロクララは血清トア値が20以下と基準値内でしたが高めに推移していました。そのため、同薬を穏徐に2 mg/日へと減量していますが、抗体価は16.4と初診時の20%にまで減少しています。ちなみに腎機能はGFR (ジーンフェール：糸球体濾過率)でみますが、悪化はみられません。糖尿病の指標であるHbA1Cも正常化しています。治療変更後動けるようになり、運動療法の指示にも答えてくれたために生活習慣も是正されています。

## 自験2 53歳男性 抗AChR抗体陽性全身型

【主訴】症状はメチソンで安定も胃痛がある

【病歴】

2014年6月 右眼瞼下垂(夕方の方が朝よりよい)

8月 専門医でMG診断(テックの試験陽性、抗AChR抗体陽性)、メチソンが眼瞼に有効であったが、体がだるくなり、胃痛も生じた

9月 物を持ち上げにくい、PC操作中に突然指がリズ、硬いものが噛みにくい、血圧が上昇してきた。服用していたリトールを中止したら、改善した

10月 当科初診

【現症・検査】

両眼瞼下垂・易疲労性(enhanced ptosis陽性)、顔面筋・四肢筋力低下(-)、顔面神経反復刺激試験で10%減衰、2型糖尿病、脂質異常症、抗AChR 60.1、GFR 75.1、胸部CTで胸腺腫(-)

2016-5-10

MG診療科(神経科) 山崎 浩一(主治) 柳 浩二(主診)

5

## 2. プログラフで治療開始・寛解維持例（自験2）

次はステロイドを使用することなく、プログラフで治療開始した患者さんです。初診時53歳の患者さんです。4か月前から右眼瞼下垂で発症しました。当科受診前にMG診断後マチソンが投与され瞼には効果があったようです。しかし、体がだるく胃痛が生じました。1か月前からは物を持ち上げにくく、硬い物が噛みにくくなりました。ちなみにもともとメボリック症候群があり脂質異常症に対してリットルを服用していました。その服用後から体の調子が芳しくなく、中止後MG症状が軽減しました。

当科受診時に、MG症状以外に肥満、2型糖尿病、脂質異常症を合併していました。PSLを追加することにより生活習慣病が悪化することを懸念しました。ご本人・ご家族と相談しましたところ、胸腺摘除術は希望せず免疫抑制薬による長期治療のデメリットも了解され、プログラフ3mg/日による治療を開始しました。その結果、2週間で症状は軽快し始めほぼ寛解に至りました。最近腎機能低下を心配し、プログラフを2.5mg/日に減量していますが、症状は安定しています。また、この患者さんの生活態度は極めて立派で食事・運動療法により体重が20kg減量して生活習慣病も安定してきています。

免疫抑制薬のカルシニューリン阻害薬としては、プログラフと（シクロsporin）チーラル®があります。プログラフにはMG治療上の制約はありません。一方、チーラル®では、全身型かつ胸腺摘除後でステロイドが奏功しない場合に限られています。



## 質問1-1 42歳女性 抗AChR抗体陽性全身型

### 【主訴】今後の治療法について

### 【病歴】

2002年 (14年前) 軽度全身症状で発症、抗体価 98?、PSL 5mg 隔日

2003年 胸腺摘除術 (胸腺過形成)

2005年 全身状態悪化のため入院し、PSL 隔日大量療法 (最大 100 mg、75 mg で退院)、プロピラ (2→3 mg) 併用

2006年 PSL 減量困難 (50 mg 隔日まで) のため プロピラ から ピリフェニリン (125→200 mg) で PSL 15 mg 隔日まで減量

2011年 症状悪化し、PSL 隔日 (30/5 mg) 後安定し、15 mg 隔日で維持

2012年 腎機能悪化し、ピリフェニリン 漸減・中止。PSL 増量したが、嚥下・四肢筋力低下。そのため、入院し免疫吸着 (有効)、ステロイド 療法で グリーゼ で中止し免疫吸着再開。入院中に 仏シ で ARDS。プロピラ 再開も無効、IVIg 無効。ピリフェニリン 再開後安定。抗体価 5.1

現在 ピリフェニリン 100 mg、PSL 10/5 mg、メチルコリン 2錠、ロキソニン 25 mg、ケト 15 mg、リカドール

2016/3/25

MG患者さんの疑問に答えます (第2巻)

3

## 2. 難治性全身型 MG 患者さんのご質問 (質問 1)

42歳の女性です。頂いた盛り沢山の質問を私なりの解釈を加え記載します。14年前(2002年、28歳)に軽度の全身症状で発症しました。翌年胸腺摘除が施行され、病理上、胸腺は過形成でした。その2年後(2005年)に全身状態が悪化したため入院し、PSL 隔日大量療法(100 mg から 75 mg に減量)が施行され、プロピラ (2 mg から 3 mg に増量)も併用されました。2006年 PSL を減量する試みがなされましたが、50 mg 隔日以上には減らせなかったため、プロピラ から ピリフェニリン (125 mg から 200 mg に増量)に置き換えられました。その後、症状は軽減し PSL は 15 mg 隔日まで減量できました。

しかしながら、2012年には腎機能が低下したため、ピリフェニリンの減量・中止を余儀なくされました。PSL が増量されましたが、それでは対応できずに嚥下機能も四肢筋力も低下していきました。そのため、入院し免疫吸着を行われ、結果は良好でした。その後、ステロイド 療法が施行されましたが、グリーゼに至り点滴は中断され免疫吸着が再開されました。その後、メチルコリン (仏シ) が処方されましたが ARDS (急性呼吸促進症候群) を発症したため、この免疫抑制薬も中断されています。さらに IVIg も プロピラ 再開も無効でした。ピリフェニリン 再開で症状は安定し、抗体価は 5.1 に減少しました (ピーク値は 98)。現在は、リカドール 下段にある処方服薬中です。

私からの疑問点を次のスライドに掲げました。まず第1の疑問点は重症度と抗体価の推移が関連していない点です。現在の抗体価はピークと比べて 1/20 まで低下しています。私の経験では、そこまで抗体価が低下していますと症状は寛解するのが通例です。そう

すると今ある症状（必ずしも質問から読み取れませんが）が、すべて活動的なMGによるものかどうかという疑問が湧いて出てきます。

疑問点	
1	現在の抗体価(5.1nmol/L)は、ピーク値(98)の1/20へと低下している。通常、抗体価は重症度と相關するが、現在の病状はどうか？すべての症状が活動的なMGのせいか？所見・反復刺激試験
2	胸腺摘除(拡大?)後、症状は安定したのか？ときに急速な改善を示す
3	PSL初期増悪の有無と程度は？
4	ネオールは通常5mg/kg/日(朝・夕に分割)から開始し、効果がみられたら漸減し3mg/kg/日維持
6	免疫吸着で一時的な改善が得られ、ステロイドパルス施行後クレーゼになり中止した。パルスは通常フルメトニド1g/日を3日間施行し、4日間休薬を1クールと呼び、平均3クール施行する。初期増悪を予想しクレーゼに対応(気管内挿管、人工呼吸器)し、途中で止めなければ、最終クール後1週程度から急速に改善
7	ムランでARDS(急性呼吸促進症候群)の経験はない(ネオールはある)。ムランは間質性肺炎
8	血漿交換とIVIgはともにMG改善に有用。効果は一般に血漿交換>IVIg

2016.9.29 10/10 読者の疑問にお答えします 第2弾 9

次に、PSL 投与初期に症状の悪化（初期増悪）があったのかが分かりません。これは後日施行したステロイドパルス療法の経過を占う上で重要です。そこで6番目の疑問に至ります。パルス療法後クレーゼになり治療を中止したとあります。私たちの経験でもクレーゼになった例がありますが、それを乗り切って5クール施行した例があります（少しやり過ぎの印象もありますが、後述）。パルス終了後1週目頃からステロイドの直接の神経筋接合部への抑制作用が消え、逆に免疫抑制作用も明らかになってくるため、急速な改善に至っています。ステロイドパルス療法による初期増悪は織り込み済みで、少なくとも3クールできれば症状は劇的によくなった可能性が残ります。7番目のムランでARDS（急性呼吸促進症候群）が生じた経験はありませんので勉強になりました（多くの場合、間質性肺炎の副作用情報が記載されています）。

（つづく）

「MG患者つづくさんの疑問にお答えします！（第2弾）その2」は、次回号で掲載いたします。



## 「協力会員」ご入会のお願い

全国筋無力症友の会は 1971 年(昭和 46 年)に結成されました。現在、全国 28 支部 1,300 人余りの会員で構成する患者会です。

重症筋無力症は治療法が確立していない難病ですが、医学の進歩により軽快する患者もいる一方で、入退院を繰り返しなかなか社会復帰できずに厳しい闘病生活を強いられている患者も少なくありません。全国に約 2 万人を超える患者がいると推測されています。

当会では結成以来、医療講演会や相談会、交流会の開催、機関誌や小冊子の発行、ホームページの開設(<http://www.mgjp.org/>)、患者の医療・生活に関する実態調査、要望活動など、様々な取り組みを進めてまいりました。今後も、患者の希望の灯を絶やさずに、活動をいっそう充実させていくことをめざしています。

ただ、当会の構成員は正会員である患者とその家族ですが、重症筋無力症を多くの方々に知っていただき、また、患者が抱えている多くの問題をご理解いただきながら、それを社会に訴えていくには、支援して下さる方々の広がりが必要なことを感じております。

また、主な財源は正会員の会費でまかなっておりますが、財政事情は年々厳しくなっており、今後の活動の推進に不安を感じている現状にあります。

そこで、一人でも多くの方々に当会の活動にご賛同いただき、ご支援をいただきますことを願いながら、「協力会員」を募る取り組みを進めております。

どうか、このような趣旨をご理解いただき、ご入会下さいますよう、心からお願い申し上げます。

全国筋無力症友の会

## 「協力会員」入会申込書〔団体用〕

全国筋無力症友の会 御中

協力会員の趣意に賛同し、入会を申し込みます。

年 月 日

フリガナ

団体または企業名 .....

住 所 〒 .....

担当者 ..... 電話番号 .....

会費 ご送金額

[ ..... ]口分 ..... 円

郵便振替 <振り込み(予定)日: ..... 年 月 日>

[郵便振替 加入者名:全国筋無力症友の会 口座番号:00280-9-53083]

## 協力会員の皆さま、ご入会ありがとうございます

友の会の財政事情は年々厳しくなっており、資金的な理由により活動を断念したり、縮小したりすることを余儀なくされている現状にあります。

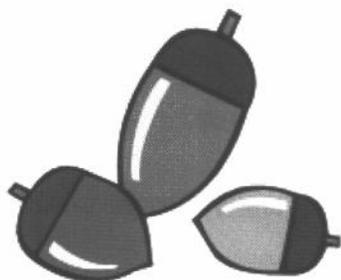
今年度から、友の会の収入を少しでも増やし財政を立て直していくための取り組みとして「協力会員」を新設、入会をお願いしてきました。そして、7月27日現在で次の22人の方々から「協力会員」としてご入会をいただき、会費合計は87,000円となっております。

友の会にとっては、心強くありがたいご支援であり、心より感謝申し上げます。当会としては、筋無力症で闘病生活を送っている全国の仲間たちの支えとなれるよう、相談活動や患者の交流を中心とした事業をさらに充実させてまいりますので、今後とも相変わらぬご支援、ご協力を賜りますよう、何とぞよろしくお願い申し上げます。

### 【全国筋無力症友の会 協力会員】

火箱昭夫様 成田安孝様 竹ヶ谷民子様 村上日出子様 平田隆行様  
横尾利江様 宮下耕一様 津田邦子様 吉兼久治様 近藤操子様  
吉田浩二様 吉田正清様 吉田邦仁様 吉田俊治様 三好芳枝様  
柴田秀晴様 花野奈緒様 花野美加様 馬明チヒロ様  
吉田謙一様 松田るみ様 匿名希望様

会費合計 87,000円 (7月27日現在)



ご存知ですか

## 難病患者も障害福祉サービスが利用できます。

2013年の法改正により、障害者手帳を持たない難病患者も福祉サービスが受けられるようになりました。サービスを利用できるは334疾患で、重症筋無力症もその中に入っています。下記表のサービスがありますが、利用するためには区分認定や支給決定が必要になります。

利用に関する相談や利用手続きの窓口は最寄りの保健所（保健センター）になります。

障害福祉サービスの種類	
サービスの名称	サービスの内容
居宅介護	ホームヘルパーを住居等に派遣し、入浴、排せつまたは食事の介護などを行うサービスです。
重度訪問介護	重度の肢体不自由者であって、常時介護を必要とする障害者の住居等にホームヘルパーを派遣し、入浴、排せつまたは食事の介護や外出時における移動中の介護を総合的に提供するサービスです。
重度障害者等包括支援	常時介護を必要とし、その介護の必要の程度が著しく高い障害者に対して、居宅介護などの複数のサービスを包括的に提供するサービスです。
同行援護	視覚障害により、移動に著しい困難を有する人が移動時及びそれに伴う外出先において必要な支援・援助を受けられるサービスです。
短期入所	家族の病気などにより一時的に保護が必要になった障害者に対し、障害者支援施設などに短期間入所させ、入浴、排せつまたは食事の介護などを行うサービスです。
計画相談支援	支給決定時のサービス等利用計画案を作成し、支給決定後のサービス等の利用状況についての検証を行い計画の見直し（モニタリング）やサービス事業所等との連絡調整を行うサービスです。
地域移行支援	住居の確保その他の地域における生活に移行するための活動に関する相談、地域移行のための障害福祉サービス事業所等への同行支援等を行うサービスです。

地域定着支援	常時の連絡体制を確保し、障害の特性に起因して生じた緊急の事態等に相談、緊急訪問、緊急対応等を行うサービスです。
療養介護	医療および常時介護を必要とする障害者に対し、主として昼間において、病院などの施設で機能訓練、療養上の管理、看護、医学的管理のもとにおける介護及び日常生活上の世話をを行うサービスです。
生活介護	常時介護を必要とする障害者に対し、主として昼間において、障害者支援施設などの施設で入浴、排せつまたは食事の介護、創作的活動または生産活動の機会を提供するサービスです。
自立訓練（機能訓練）	身体障害者に対し、自立した日常生活または社会生活を営むことができるよう、一定の期間、身体機能または生活能力の向上のために必要な訓練などを行うサービスです。
就労移行支援（一般型）	就労を希望する障害者に対し、一定の期間、生産活動などの機会の提供を通じて、就労に必要な知識および能力の向上のために必要な訓練などを行うサービスです。
就労移行支援（資格取得型）	就労を希望する障害者に対し、一定の期間、生産活動などの機会の提供を通じて、就労に必要な知識および能力の向上のために必要な訓練などを行うサービスです。
就労継続支援（A型）	通常の事業所に雇用されることが困難な障害者に対し、就労の機会を提供するとともに、生産活動などの機会の提供を通じて、その知識および能力の向上のために必要な訓練などを行うサービスです。
就労継続支援（B型）	就労経験のある障害者などに対し、就労の機会を提供するとともに、生産活動などの機会の提供を通じて、その知識および能力の向上のために必要な訓練などを行うサービスです。
施設入所支援	その施設に入所する障害者に対し、主として夜間において、入浴、排せつまたは食事の介護などを行うサービスです。
共同生活援助	地域において共同生活を営むのに支障のない障害者に対し、主として夜間において、共同生活を営むべき住居において相談その他の日常生活上の援助を行うサービスです。

## 難病法施行後の重症筋無力症患者の実態調査（中間報告）

今年2月から3月にかけて全国筋無力症友の会では難病法施行後の新制度の影響調査を行いました。多くの会員のご協力により50%という高い回答率となりました。現在、チームで分析を進めているところですが、中間報告として一部をお知らせいたします。（事務局 北村）

### ◇ 調査の背景と目的

2015年1月、難病法が施行され、難病患者の医療だけでなく地域生活や社会参加なども含めたより総合的な難病対策が目指されているが、新制度によって難病患者の医療や生活がどのように変わったのか、その全体像がつかみにくいことから、難病法施行から1年が経過した時点で実態調査を行うことにより、新制度での重症筋無力症患者の状況を把握し、効果的な政策提言を行うための資料とする。

#### ● 調査実施概要

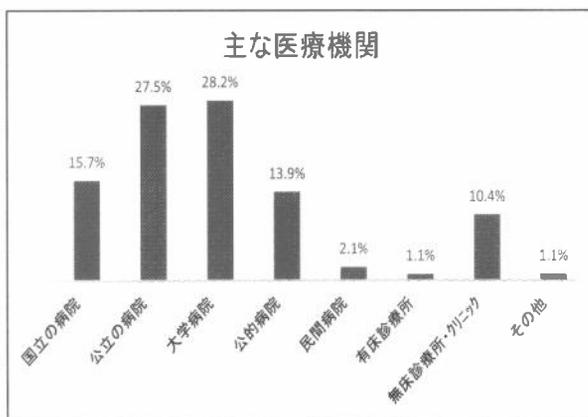
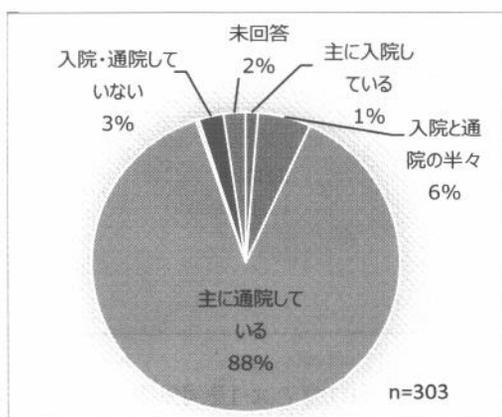
- ・実施期間：2016年2月1日～3月20日
- ・調査方法：郵送によるアンケート調査（無記名）
- ・調査対象：会員1101名から605名を抽出
- ・有効回答：303名（女性228名 男性75名）
- ・回答率：50%

#### ● 調査項目：6項目 全43問

- ① 基本情報（6問）
- ② 医療費助成制度について（11問）
- ③ 医療提供体制について（14問）
- ④ 療養生活について（5問）
- ⑤ 就労について（4問）
- ⑥ 総合的な難病対策の充実に向けて（3問）

### 最近6か月の受療状況

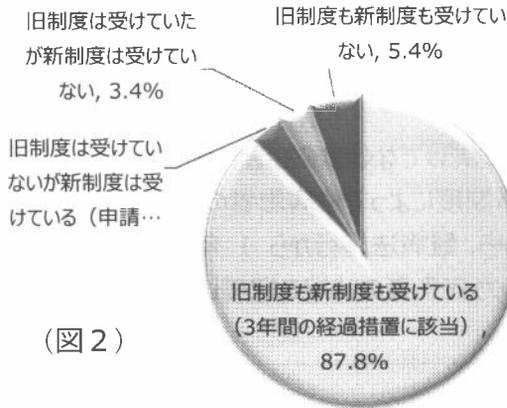
（図1）



「専門的な治療が受けられているか」の設問では、89.3%の方が受けられていると回答、受けられていないと答えた方が5.2%、わからない5.5%であった。

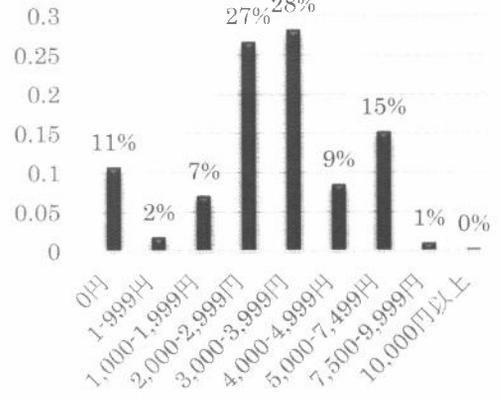
## 医療費助成制度について

### 医療費助成制度：受給の有無



90%近くの方が旧制度からの継続であり、現在 3 年の経過措置の期間中である。(図 2)

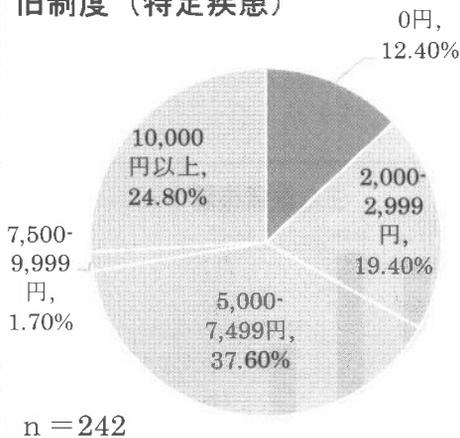
### 診断書にかかった費用



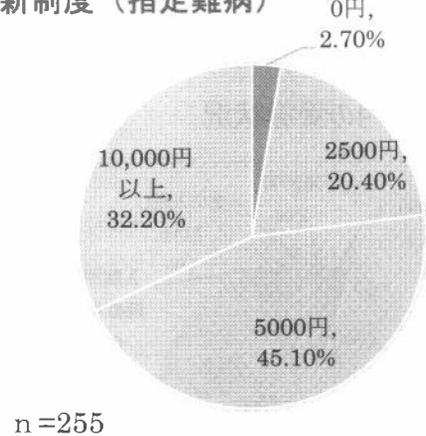
### 医療費助成制度：自己負担限度額の変化

(図 3)

#### 旧制度 (特定疾患)



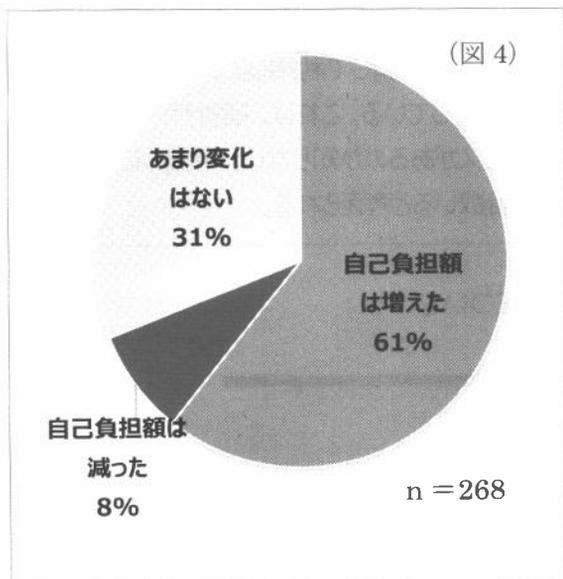
#### 新制度 (指定難病)



・自己負担限度額の変化 (図 3) では、自己負担 0 円の方が、旧制度では 12.4%あったが、2.7%に大きく減少している。これは、新制度で所得の低い患者や重症患者にも自己負担が発生したことが原因であるが、自由回答では重い負担感や将来の不安の訴えが多くみられる。

・自己負担限度額の平均は旧制度 5,460 円⇒新制度 7,560 円に増加している。

## 医療費自己負担の変化について



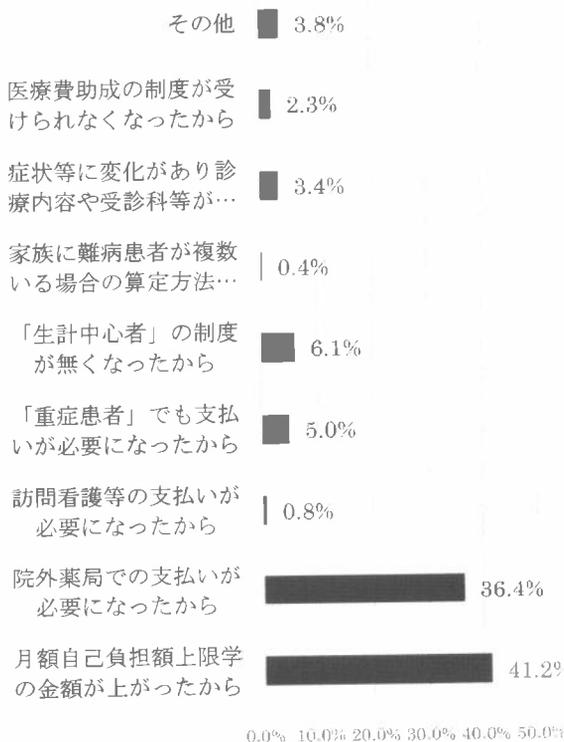
新制度になって、医療費自己負担がどう変化したかの設問（図 4）に対して、自己負担が増えたと回答した方が 61%を占め、減ったと答えた方は 8%だった。

増えた理由として、自己負担上限額が上がったことを挙げた方が多いのは当然として、院外薬局での支払いが必要になったから 36%、「生計中心者」の制度が亡くなったから 6%、「重症患者」でも支払いが必要になったから 5%となっている。（図 5）

自己負担が減った理由として、外来と入院の区別が無くなったこと 21%、複数の医療機関での受診が合算になったこと 19%、自己負担割合が 3割から 2割になったこと 13%などがある。（図 6）

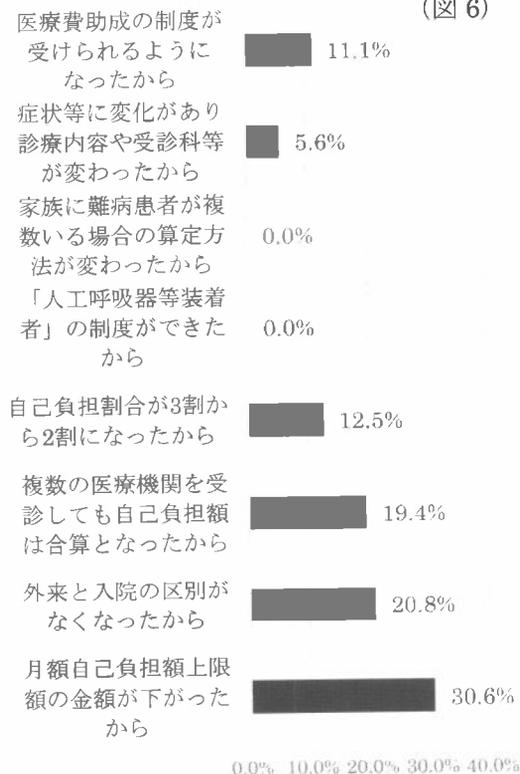
### 自己負担が増えた理由

(図 5)



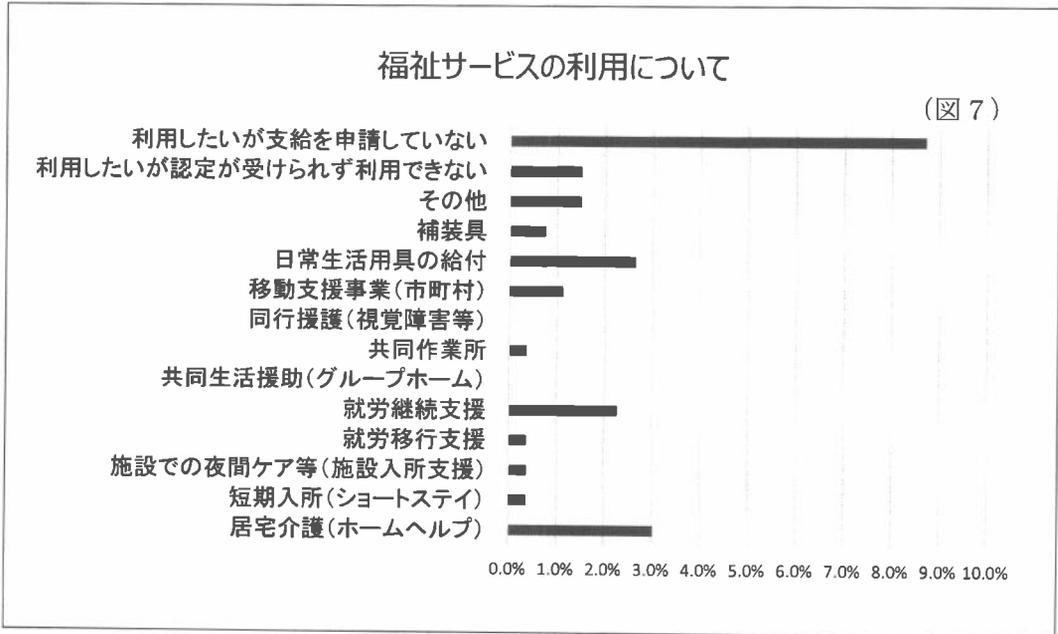
### 自己負担が減った理由

(図 6)

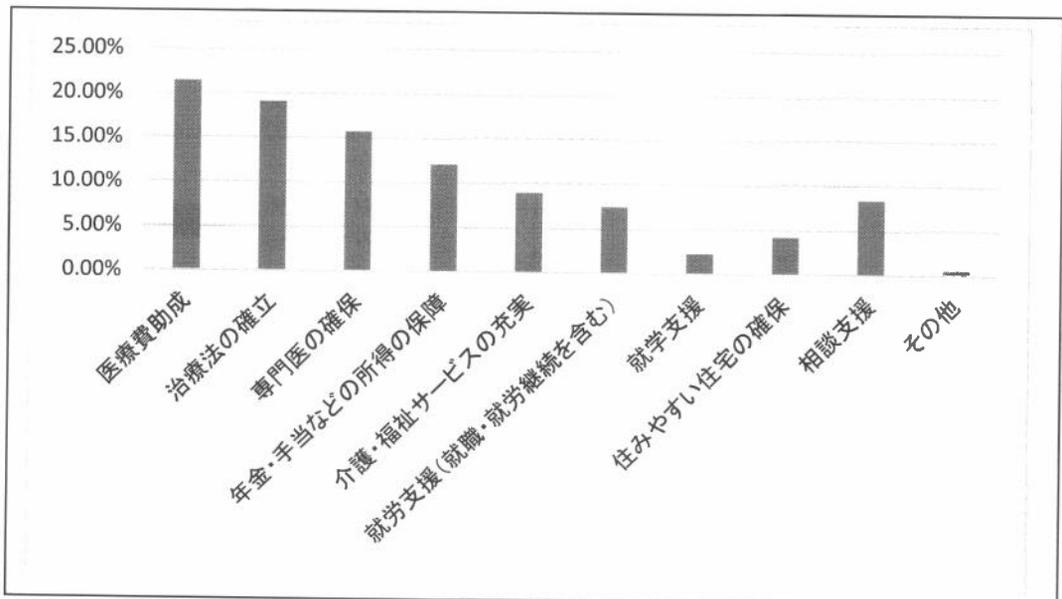


## ◇ 福祉サービスの利用

2013年、総合支援法の施行により身体障害者手帳を持たない難病患者も障害福祉サービスの利用が可能になったが、今回の調査で福祉サービスを申請して利用していると回答された方は8%、90%を超える方が申請したことがないと回答している。これは、福祉サービスの必要性がない患者が多いというだけでなく、どんなサービスがあるのか知らない、申請しにくいなど、制度の周知不足のために利用できない患者も相当数いると考えられる。



## ◇ 総合的な難病対策の充実に向けて望むこと



# 「重症筋無力症治療・研究奨励金」の基金作りにご協力を

## — これまで6人の先生に奨励金を提供、新たな連携生み出す —

私たちは筋無力症について有効な治療法が研究、解明され、より適切な治療が受けられることを強く願っています。しかし、この病気の適切な治療を進められる専門医が地域的に偏在し、不足している現状があることに不安を感じています。

その一方で、筋無力症の研究と治療に熱意を燃やしている研究者、臨床医も少なからずおられることは私たちに希望と励ましを与えてくれます。

当会としてはこれらの先生たちに感謝の気持ちを表すと同時に、積極的な研究協力を進めたいと考え、3年前から「重症筋無力症治療・研究奨励金」の基金を募る取り組みを進めてまいりました。

重症筋無力症の研究者、臨床医の先生たちに、これまで1年にお二人ずつ計6人の先生たちに、ささやかですが(お一人20万円)の研究奨励金を提供させていただいてまいりました。この取り組みを通じて熱意ある先生たちと知り合うきっかけとなり、友の会の患者会の活動を知っていただき、医療講演などにご協力をいただいたり、これまでになかった連携が進められています。友の会としては、この貴重な取り組みを今後も継続していくことにしております。

つきましては、その基金作りのため協賛金を募る取り組みへのご協力をあらためてお願い申し上げます。会員、ご家族をはじめ、支援して下さる皆様に呼びかけをしていただければ幸いです。

協賛金は個人一口3,000円、団体・企業は一口10,000円といたします。同封の振込用紙に住所、お名前等をご記入の上、協賛金をお送り下さいますよう、ご協力よろしくようお願い申し上げます。

郵便局に備え付けの振り込み用紙の場合は、下記の名義と口座番号にご送金下さいますようお願いいたします。

**【協賛金】** 個人一口 3,000円(何口でも可)  
団体・企業一口 10,000円(何口でも可)

**【郵便振替】** 〔口座名義〕 全国筋無力症友の会  
〔口座番号〕 00960-5-164405

# 全国筋無力症友の会 支部一覧

2016年8月1日

支 部 名	支部長・運営委員	電話 & F A X	〒 住 所
北 海 道	古瀬 剛充	0 1 1 - 5 1 2 - 3 2 3 3 0 1 1 - 5 1 2 - 4 8 0 7	〒 0 6 4 - 0 8 0 4 札幌市中央区南4条西10丁目 北海道難病センター内
岩 手	小野寺 廣子	同 上	〒 奥州市
宮 城	尾形 忠也	同 上	〒 仙台市
秋 田	小笠原 康治	同 上	〒 秋田市
山 形	鈴木 省三	同 上	〒 山形市
福 島	渡邊 俊治	同 上	〒 本宮市
茨 城	前田 妙子	同 上	〒 取手市
群 馬	白沢 恵美子		〒 館林市
神 奈 川	工藤 善彰	同 上	〒 大和市
新 潟	神田 八郎	同 上	〒 東蒲原郡
富 山	山崎 美智子		〒 富山市
静 岡	紅野 泉		〒 伊豆市
愛 知	小林 悦子	同 上	〒 半田市
三 重	櫻井 健司		〒 津市
滋 賀	葛城 勝代	同 上	〒 大津市
京 都	北村 正樹	同 上	〒 京都市
大 阪	宮下 隆博		〒 高槻市
兵 庫	河瀬 裕子	同 上	〒 兵庫県河辺郡
島 根	吉岡 みゆき		〒 松江市
広 島	片岡 美枝子	同 上	〒 広島市
山 口	岡村 美代子	同 上	〒 山口県防府市
愛 媛	脇 由美子	同 上	〒 松山市
九 州	茂田 保子	同 上	〒 福岡市
沖 縄	上原 アイ子		〒 糸満市
事 務 局	北村 正樹	0 7 5 - 8 2 2 - 2 6 9 1 0 7 5 - 2 5 5 - 3 0 7 1	〒 6 0 2 - 8 1 4 3 京都市上京区堀川通丸太町下ル 京都社会福祉会館 4 F 京都難病連内

この全国ニュースは上智大学カトリック学生の会よりの  
寄付で発行できました。

**HSK** 全国筋無力症友の会  
「希望」  
No. 126

昭和 48 年 1 月 13 日第 3 種郵便物認可  
2016 年 9 月 10 日発行通巻番号 534 号

編集人 〒 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  
全国筋無力症友の会北海道支部 TEL(011)512-3233  
発行人 北海道障害者団体定期刊行物協会 細川久美子

定価 500 円