

**HSK**  
全国筋無力症友の会  
No. 127

き ぼ う  
**希 望**

昭和 48 年 1 月 13 日第 3 種郵便物認可

HSK通巻番号 540 号

毎月 10 日発行

2017 年 3 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



# 巻頭言

## 今年も仲間の支えあいで前に進んでいきましょう！

全国筋無力症友の会  
副代表 桜井健司

会員の皆様、こんにちは。代表の桜井美智代さんと苗字が同じですが、残念ながら血縁関係ではありません。(笑)しかし会の中では、勝手に「姉さん」と呼ばせて頂いています。

私は、小学生でMGと診断されましたが、当時は、眼瞼下垂の症状のみで、治療の結果、中学生の頃にほぼ寛解状態になり全く支障のない健康な状態が続いていました。しかし、仕事のストレスでしょうか？47歳になると日に日に筋力低下が顕著になり、わずか10cm段差も登れない状態になりました。体の心配もありましたが、心の不安が大きかったことをよく憶えています。

その時に心の支えになってもらったのが、友の会の皆さんとの出会いです。病気と共に楽しく、生き生きと過ごし、仲間を助ける姿に勇気をもらいました。おそらく会員の皆様もそんな思いを感じて入会いただいたのではないのでしょうか。

そこで、2012年に三重支部を設立させて頂き、2015年に副代表をさせて頂きたく事となりました。ご承知の通り、同じ患者同士、支えあっていくのが患者会です。今年も悩む患者の皆様をわれわれ会員同士で助け合っていきましょう。そして、もっと楽しい人生に変えていきましょう。

さて、今年の干支「酉」の年は、騒がしい年になるとよく言われます。我々友の会の会員の皆様も「良い意味」で忙しい幸せな1年になることをお祈りいたします。

また、全国筋無力症友の会も動きのある忙しい1年になりそうです。まず、当会の「一般社団法人化」についてです。法人化することにより、社会的な信用をより確立して、当会が病気に苦しむご本人様やご家族に向けてさらなる援助ができる組織づくりができ、さらに他の難病患者団体様と協調して、支援の充実を関係機関に要望できると考えます。

この法人化に向けて、役員を中心に検討・作業を進めておりますが、支部長様、会員の皆様にもご理解・ご協力をいただければ幸いです。

また、第15回全国筋無力症フォーラムも今年6月3日(土)に東京で開催されます。講演では、病気の知識・情報が収集でき、交流会では、普段なかなか会う事が無い、全国の各支部の仲間の皆さんと交流が持てる楽しい機会です。和気あいあいとした雰囲気で、ほっとできる貴重な場です。皆様のご参加を心よりお待ちしております。

仲間と共に歩み、助け、楽しむ。それが、全国筋無力症友の会です

## 一般社団法人設立記念

### 「第15回重症筋無力症フォーラム in 東京・有明」開催のご案内

全国筋無力症友の会では、今年で15回目となる「重症筋無力症フォーラム」を6月3日(土)に東京・有明の「TFTビル」で開催します。

当会では6月4日に一般社団法人設立総会を開催することにしており、同時期に行われる今回のフォーラムは法人設立記念と銘打っての開催となります。

フォーラムでは、お二人の先生から医療講演をしていただき、病気についての不安や悩みなどについての質疑応答を行います。ご講演いただくのは、昨年度、治療研究奨励金を贈呈させていただきました、紺野晋吾先生(東邦大学大橋病院神経内科)と鶴沢顕之先生(千葉大学医学部付属病院神経内科)のお二人です。

当会の会員に限らず、どなたでもご参加いただけますので、お気軽にお出でくださいますようご案内いたします。(入場無料)

☆日時 2017年6月3日(土) 14:00~17:00

☆場所 TFTビル(東京ファッションタウンビル) 研修室909(東館9階)

東京都江東区有明 3-11-1

・りんかい線 国際展示場駅(下車徒歩約5分)

・ゆりかもめ 国際展示場正門駅(下車徒歩約1分)

☆内容 ・ 医療講演 I 東邦大学大橋病院神経内科

紺野 晋吾 先生

・ 医療講演 II 千葉大学医学部付属病院神経内科

鶴沢 顕之 先生

## 1. お申込みについて

大会参加、宿泊等を下記の要領でお申込み下さい。

なお、参加申込み締切後、ホテル等の調整後「大会参加券」「夕食交流会参加券」を発送させていただきます。

また、変更事項やお取消につきましては速やかに当支店へFAXにてご連絡くださいますようお願いいたします。

### 【お願い】

お電話によるお申込み、変更はトラブルの原因の為、FAXでの受付に限らせていただいております。  
ご協力お願い申し上げます。

参加申込みはFAXにて  
名鉄観光サービス新霞が関支店へ。  
FAX03-3595-1119

＜申込期間＞  
本要綱到着後、  
4月28日（金）締切り

5月20日頃発送予定・・・・・・・・

参加券・交流会参加券等にあわせ、ご請求書を、直接参加者宛にお送り致します。

5月31日（水）までに・・・・・・・・

参加券等の内容をご確認の上、請求金額をお振込下さい。

入金確認の時点で、契約成立となります。

## 2. 夕食交流会・・6月3日 東京ベイ有明ワシントンホテルにて 3F アイリス

【内容】 着席・buffet・飲み物付き @6,500円

【時間】 18:00～20:00

【申込方法】 申込用紙の申し込み欄に〇印をお付け下さい。  
定員がございますので、満員になる場合もあります。

### 3. 宿泊のご案内（下記宿泊プランは当社の募集型企画旅行商品です）

#### 東京ベイ有明ワシントンホテル

（りんかい線：国際展示場、ゆりかもめ：国際展示場正門より3分）

フォーラム会場・総会会場のTFTビルより至近、夕食交流会開催ホテル

宿泊日：平成29年6月2日(金)、6月3日(土)、6月4日(日)の3泊ご用意しております。

◎13000 シングル（一室一名）お一人様の料金、1泊朝食付き(税金・サービス料込)

（注意）原則として、先着順にて、ご用意させていただきます。 予めご了承下さい。  
設定数の限りがありますので、お早めにお申し込みください。

### 4. 変更・取消しについて

(ア) 申込み後の変更・取消しは、FAXにて速やかにご連絡ください。

(イ) 宿泊の取消料については、下記「ご旅行条件について」内の取消料にてご確認ください。

（取消料金は宿泊日、宿泊料金・交流会費を基準としています）。

- 取消料／お客様はいつでも取消料をお支払いいただくことにより契約を解除することができます。

	20日前～8日前	7日前～2日前	前日	無連絡及び当日以降
宿泊・交流会	20%	30%	40%	100%

#### ご旅行条件について

この旅行は名鉄観光サービス㈱が旅行企画・実施するものであり、旅行に参加されるお客様は、当社と募集型企画旅行契約を締結することになります。★旅行契約の内容・条件につきましては、大会参加券類送付の際、「詳しい旅行条件書」を同封いたしますのでご確認くださいませようお願い申し上げます。

★ 契約の内容・条件につきましては、お申込前に当社の店頭またはホームページでもご確認くださいませ。

名鉄観光ホームページ (<http://www.mwt.co.jp>) ⇒ご利用案内（TOPページ最下部）⇒

運営、約款、条件書等について⇒ご旅行条件書（国内・募集型企画旅行の部）

#### 個人情報の取扱いについて

名鉄観光サービス㈱は、旅行申込の際ご提出いただいた個人情報について、お客様との連絡のためや、輸送・宿泊機関等の提供するサービスの手配及び受領のための手続きに利用させていただくほか、必要な範囲内で当該機関等及び手配代行者に提供いたします。

★上記の他、当社の個人情報の取扱いに関する方針については、当社の店頭またはホームページでご確認ください。

名鉄観光ホームページ (<http://www.mwt.co.jp>) ⇒ご利用案内（TOPページ最下部）⇒

運営、約款、条件書等について⇒ご旅行条件書（個人情報保護方針、個人情報保護の対応について）

# 第15回重症筋無力症フォーラムin東京(一般社団法人設立記念) 参加申込書

名鉄観光サービス(株)新霞が関支店 行(FAX 03-3595-1119)

29年6/3-4 TFFビル

・新規申込  
・変更・取消

県名		施設名	(フリガナ)
住所 (資料等送付先)	(〒 - )	TEL	
		FAX	
		携帯	

No.	フリガナ 参加者氏名	性別	年齢	フォーラム	夕食交流会	総会	宿泊			備考
				6月3日	6月3日 6500円	6月4日	前泊 6/2	当泊 6/3	後泊 6/4	
例	トウキョウ タロウ 東京太郎	男	55	○	○	○	○	○	×	
①		男								
		女								
②		男								
		女								
③		男								
		女								
④		男								
		女								

## 《記入上の注意》

- 本申込書はコピーしてお使い下さい。
- 申込書のコピーを「お客様控え」として必ずお手元にお取り下さい。
- 申込みは4月28日(金)必着にて、名鉄観光サービス(株)新霞が関支店にお送り下さい。

 **名鉄観光サービス株式会社**

新霞が関支店

〒100-0013  
千代田区霞が関3-3-2 新霞が関ビル  
TEL 03-3595-1122  
FAX 03-3595-1119  
担当 岸浪・猿橋・山邊

## 【宿泊ホテルのご案内】(夕食交流会会場のホテルです)

	東京ベイ有明ワシントンホテル
6月2日 前泊	シングル・1泊朝食付き・13000円税・サ込み
6月3日 当泊	シングル・1泊朝食付き・13000円税・サ込み
6月4日 後泊	シングル・1泊朝食付き・13000円税・サ込み

## 第14回重症筋無力症フォーラム静岡 質疑応答より

### 質問 胸腺手術に関して 愛媛支部 脇

胸腺手術の場合、拡大胸腺手術っていわれましたが、最近胸腔鏡手術がありますがどんなのでしょうか。

**答え(松尾)** 拡大胸腺摘出術というのは、胸骨を正中切開、真ん中で切って、リンパ節を含めて全部とる手術ですけれども、今回検討されたのは、実はその古くからおこなわれている拡大胸腺摘出術のみです。したがって、厳密には胸腔鏡下の手術というものの結果は分かりませんし、それは検討されていません。しかし、確かに最近日本では胸腔鏡下の手術が非常に増えていまして、胸部外科の先生方の話では胸腔鏡下でも拡大胸腺摘出術と同じ程度にできるとのことです。同じくらい全部きれいにとることができるので、外科の先生方は遜色がないと考えられていますし、世界的にもかなり胸腔鏡下の手術が増えており、その方が手術の侵襲が少ないので、より有効だという方も沢山おられます。しかしながら、まだこれについては十分な臨床研究でのエビデンス（証拠）というのが作られてないという段階にあります。今回の結果を受けて、「胸腔鏡下で手術をした場合どうか」とかが検討されることになると思います。

**溝口** 侵襲からいうと、絶対的に違いますので、内視鏡の方が絶対いいと僕も思ってるのですが、個人的には松尾先生に、前に聞いたことあったかな、エビデンスはあるのか？っていうお話をは確か、聴いたような気がするんですが、エビデンスはないんですよね、まだね。たて切開でガバッとあけてやるというのは、すごい侵襲になりますので、そういう意味では内視鏡でやれた方が絶対的に患者さんにとってはプラスになると思うんですけどね、そこらへんもこれから少しデータ集めなきゃいけないということだと思います。

### 質問 ガイドラインに関して 伊藤

ガイドライン2014でお話されましたけども、この5月の神経学会では新たなガイドラインができたとかそういうことではなく、2014が1番新しいということでしょうか。

**答え(松尾)** 今、神経学会ではいくつかのガイドラインを作っています。現在は、多発性硬化症のガイドラインが再度検討されています。重症筋無力症のガイドラインはまだ2014年に出したばかりで、さらに今後数年たって見直すことになると思います。見直しという話は今のところはまだでておりません。

**溝口** ガイドラインだいたい一定の期間ごとに更新になっていて、新しい薬かものすごい

いい薬が出たとかになればまた別でしょうけども、おそらく3年から5年ぐらいの間ですよ、更新は。

**先生** おそらく今回胸腺摘除についてのこの発表が公になれば当然ガイドラインの見直しというのが必要になってきますので、来年ぐらいには多分着手しないとイケないということになると思います。

**溝口** 今日おみえになっている方、胸腺摘除を受けられた方ちょっと手をあげていただけます？ありがとうございます。結果によってはそれが無駄だったという話になりかねないからちょっとヒヤヒヤしながら聞いていたんですけども。良かったなと思って。

#### **質問 ステロイド処方に関して 女性**

6年前に胸腺とって、凄く良くなったんですけど、ステロイドはいやだなと思ってるんですけども、今後もステロイドを処方されなくても大丈夫かなって、ちょっと心配なんです。

**答え(松尾)** 宮嶋先生がいわれたように、5mgというのが奇しくも非常に長年筋無力症やっているものとしては、やはり5mgまでは下げられるんですよ。しかし5mg以下にするというのはかなり勇気があることで、完全に止めてしまうといつか再発する再燃するという可能性は否定できないんですよ。自分で止められた方が10年ぐらい経ってまた再発してこられたという経験があります。だからかなりよくなって本当に止めてもいいんじゃないかと思う人もいるんですけど、なかなか5mg以下、2.5mgぐらいまではすることはありますけども、やはり少しは飲んでおいた方がいいんじゃないかなと思うところです。5mgの1日おきとか、それであればそんなに副作用は気にされる必要はなくなると思うので、安心のためにはそのぐらい飲んでおかれて、定期的に抗体をみてみるとか、そういうことで上がってくるようだとまたちょっと考えないとイケないかなと思います。ガイドラインにでている1日5mg以下というのは、プレドニン単独ではありませんので、プログラフとかネオーラルとかそういう薬は併用しての話ですので、そここのところの誤解がないようにしないとイケないというのも大切なのかなと思います。

#### **質問 プレドニンの処方に関して 秋田支部山崎**

以前友の会でアンケート調査をした時に、プレドニンの副作用があまりいろいろありまして、これで苦しんでいるという方が非常に多かったんですね。そういうようなことが1つ、それから東北のある地域にある病院の神経内科にいくと、プレドニンをてんこ盛りで処方されると。それが嫌でその地域のMGの患者はわざわざ他県の遠くの病院まででかけて行って、プレドニンをあまり多く処方されたくないということと、早期にそういった免疫抑制剤とかそういった治療法を受けたいというそういう希望があります。近くにある地域の病院にいて治療できれば1番いいんですけども、そういったことが現実起こっているということがあるんですね。そうしますとこのガイドラインの方針というものを自分

の地域の神経内科の先生に、どういった形で伝えて自分の治療に反映していただきたいかということ相談されることがあるんですよ。相談といわれてもね、私は、答えられるあれもないんですけど、そのへんの診療ガイドラインと神経内科の先生との中での関係性とか、そういうようなこともちょっと普段患者の会としては考えるところですが、そのへん自分の主治医の先生にはっきり言っちゃっていいんですかね。あんまりプレドニンを処方しないでくださいとか、そのへんのところなんです。

**答え(松尾)** なかなか難しい問題ですけど、診療ガイドラインというのは、やはりそういう全国的な差を少しでもなくそうとするものです。ガイドラインを作る時にもやはり関東のある大学の先生はいや自分達はもう漸減漸増法で長年やってきて何の問題もないから、絶対そのガイドラインの方針には従えないと言われる先生もおられるわけですよ。以前は重症筋無力症でいつ死ぬかわからないというような状態で、命を助けることを第一に考えてステロイド療法というのができてきました。今はもう、命は救えるようになりましたけれど、もうちょっと患者さんたちの生活の質を改善することを考えると、やはりこのステロイドをやり過ぎるのはよくないだろうということで、このガイドラインを出して、できるだけ多くの神経内科の先生方あるいは外科の先生方に分かっていただいて、少しでも患者さんたちのステロイドの量を減らしてうまく治療していただきたいという思いです。まだ出たばかりというところで、どれくらいこれが普及していくかということになるかと思いますが、ガイドラインとして出ましたので、徐々に浸透していくことを期待しています。それもうまくいかないとか、そういうことがでできますと、あのガイドラインはダメだったという話になってしまうと、また逆戻りしてしまいます。誤解のないように、よく読んで治療をしていただきたい。ガイドラインを作ったものとしては、正しく理解していただいて、できるだけステロイドは減らしていつていただきたいというふうに考えています。

**溝口** なかなか難しいのは、松尾先生のお話にもでてきたエビデンス、証拠があって作っていく治療法というふうになると、どうしてもちょっと後ろ向き感じがしないわけではないと思うんですよ。今回の2014っていうのは結構チャレンジングなところがあって、そういう意味ではすぐに受け入れられるかどうかなかなか難しいところもあるかもしれないなどは、個人的には感想をもっていて、むしろどっちかという、僕もうんこれ本当にいいのかなと思うところがないわけではないので、なかなか難しいかなとは思いますが、松尾先生おっしゃったように、患者さんたちのQOLを考えていって標準化していくためには必要なガイドラインだと思いますので、これが広まっていくことが必要なのをなんとかしないといけないなとは思っています。宮嶋先生、なにかありますか、ガイドラインについて。

**宮嶋** ガイドラインを神経内科医は皆さん読んでいますし、読んでいるはずですよ。筋無力症ではありませんが、脳卒中のガイドラインを静岡県内の神経内科医がどれくらい読んだかという調査をしたことがあります。その結果、72人から回答があり、ガイドラインを読んだ

人は、70人でした。ガイドラインに従って、その通りやっている人が40人でした。自分のやり方というのがそれぞれありますから、全てガイドラインに沿って行う方は6割くらいです。なかには先程のお話のように、てんこ盛りのステロイドが大好きという先生が古い先生の中にはいます。しかし、今の若い先生、50才以下の先生は、きちんとガイドライン読む週間が教育されています。専門医の試験では、ガイドラインに沿って問題が出されています。専門医試験では口頭試問もあって、「ガイドラインのこういうところを読んでいますか」と質問されます。若い先生はきちんと勉強しています。

ただ、古い先生が悪いというわけではありません。古い先生の経験に基づいた独自の診療ではいいところが沢山あると思います。

**溝口** 古い医者の方ですけど・・・宮嶋先生、教育機関ですよ、大学にいらっしゃるの、若いお医者さんの教育機関ですので、そういう先生がそういうふうなお話をされていらっしゃるの、多分若い先生たちが読んでいることをわかっていらっしゃるからだと思います。それから、逆に古い立場からいくと、何か話を持ち出した時にすぐガイドラインって言いやがってって、ちょっとムツとするところもないわけではないんですけども、よく読んでらっしゃるのは読んでらっしゃると思います、若い先生達は。

#### **質問 補体とは何ですか（質問票）**

**松尾** 難しいんですけど、補体というのはどういう役割を果たしているかという、アセチルコリン受容体というものがありますね。それにアセチルコリン受容体抗体というものがあります。抗体が受容体にくっついて悪さをしますよといっていますが、その時にもう1つ補体というのがくっつく場合があるんです。全ての抗体にくっつくわけじゃないんですけど、特に重症筋無力症で多いIgG3とかIgG1というものと補体がくっつきやすいといわれていて、さきほど宮嶋先生ちょっといわれたのですが、IgG4というものにはあまり補体は関与しないんですけども、IgG1とか3というようなアセチルコリン受容体抗体の大部分を占めるものが作用する時に、その作用を増強するものとして補体というものが一緒に動員されます。補体がくっきますと、補体介在性の膜破壊といって、ひだひだの膜が全部壊れてしまうということが起こるんですね。そういうふう免疫現象が起こる時に、どうやって攻撃するか、攻撃の手段としては1つは抗体というものがあります。それからもう1つはリンパ球が直接障害するという方法があります。もう1つが抗体がくっついたところに補体というものが結合して破壊を促進するというものです。そういう機序の中で、重症筋無力症ではこの補体を介した膜破壊というのが1番強力だといわれています。したがってこれが長年治療の1つのターゲットになるのではないかと考えられてきました。しかしなかなかいい薬がなかったんです。実はこの抗補体薬というものは、動物実験ではコブラベノムファクターという、蛇の毒からとった物質があって、これが補体を強力に抑えるということが分かっていました。これを私は大学院の時には実験に使っていました。これで治療ができるということがわかっていたんです。それが現在では生物学的製剤というリウ

マチや膠原病で使われているような抗体製剤で、補体に対する抗体というものがエクリツマブという名前が出てきました。

その他にアメリカでは、ダニか何かの毒素から作った抗補体薬というものもあるようですが、そういうものが使われてほかの病気でも補体を抑えることで病気がよくなるということが分かっています。

## 質問 ダブルセロネガティブの患者さんの基本的治療と将来 大阪支部 宮下

**松尾** ダブルセロネガティブというのはアセチルコリン受容体抗体が陰性で、MuSK 抗体も陰性というものを多分いっておられるのだらうと思います。そういう人の中に、LRP4 抗体という別の抗体がある人も数%おられますし、また、そういう人の中に抗体の測定法を変えてより高感度のセルベースドアッセイ法 CELL BASED ASSAY METHOD というのでアセチルコリンレセプターが集簇したようなものを測ると陽性になるというような報告もあります。このように、抗体がほかにあるかどうかをもう少し検討してみる必要はあるかもしれません。予後についてはどうかということですね、今後どうなるか。多くの場合は、例えば血漿交換とかをしてみると、やはりこういうダブルネガティブであってもセロネガティブであっても、結構症状がよくなる人が多いですね。ということは、何らかの抗体がやはり作用して病気を起こしているのではないかということが推測されますので、そういうことであればやはり免疫を抑える治療が必要になってくると思います。だから、そういう抗体を除くという治療、これは血漿交換でもいいし、免疫グロブリンでもいいかと思うんですけども、そういう治療をやってみたら劇的に症状が良くなるという場合には、当然そのあとにステロイドなり免疫抑制剤などを使って、通常の重症筋無力症の場合と同じように治療することで改善が図れるかなと思います。

実は、免疫グロブリンの治療とかを難治性の重症筋無力症という場合に治験をいろいろやっている時には、やはりどちらかという、抗体が陰性の人が治験にはいってることが多いですね。だからどちらかという、やはり今まで分かっている抗体が陰性の方は、より重症である可能性があります。全部とはいいませんけども、やはりどちらかという、そういう、抗体のよく分からない人が難治性の治験にはいってることが多いので、やはり少し症状が重い可能性があるのかなと感じています。

## 質問 筋無力症の合併症に関して 滋賀支部 葛城

MG の発症は昭和 51 年ですが、胸腺摘出は 54 年、その後ステロイド漸増漸減で 56 年に始め、平成 2 年頃に完全に断ち切ってあとはメスチノンとかで調整していたのですが、今から 5 年前に目が見えなくなってきました、視神経脊髄炎 (NMO) を発症しました。その検査は東北大に出していただきました。抗体があるということで、1 ヶ月間、パルスと血漿交換と両方で少し見えるようになってきました。退院後は免疫抑制剤のイムラン 1 日 50 ミリとステロイドを少しずつ減らしながらしばらく飲んでいました。今はイムランのみでステロイド、プレドニンは飲んでおりません。同じ自己免疫ですし、私の場合は性別とか

いろんな条件を掛け合わせると世界で10数例というふうに主治医はおっしゃっていました。今先生が少しずつ飲む方が良くとおっしゃっていたように、この発症として筋無力症でステロイドを20年近く全然飲まずにずっと来ていたのがこの病気に作用して出てきたのかなと。なんかそのへんが、なぜ私が視神経脊髄炎（NMO）を発症したんだろうという疑問がなかなかとけないんです。

**松尾** じつは NMO と重症筋無力症というのは非常によく似た病気なんです。作用する抗体が違うだけで、抗体がやはり自分を攻撃すると。だから病気の起こり方としては全く同じものなんです。抗体の種類が違う、それから抗原といいますけど、もとになる標的蛋白の違いによるものです。従いまして、極端にいうと、全ての重症筋無力症の方は NMO になるような危険性を少し持っているということができます。さきほど胸腺の中でいろんな自己抗体が出来やすい状態に、実は重症筋無力症の人はなっているんだという話をしたんですけども、そういうことで、やはり NMO を合併した重症筋無力症というのは実は沢山報告があるんです。だからステロイドを飲んでいての方が良かったかどうかは、はっきりいうと分かりません。ただ、ある程度以上飲まれていたら、NMO の発症は抑制されたかもしれないのは確かですね。ただ飲んでた方が良かったかどうかはわからないんですけど。そういう重症筋無力症以外のいろいろな自己抗体というのができやすい素因を持っておられるということなんです。だから、そういうものが起こってきても不思議ではないというか、稀にしか、条件が揃わないとその病気にはならないんですけど、ほかの病気、甲状腺の病気であるとか、SLE であるとかいろんな病気が合併してきます。そこが重症筋無力症は自己免疫疾患なんですよということを忘れないで欲しい。だから、患者さん方は、どうしても良くなったからプレドニンは飲まなくてもいいんじゃないのという話になるんですけど、何度も言ってるのは、「重症筋無力症は自己免疫疾患なんです」、ということです。だから、放置しておくと必ずどっかでまた再燃とかそういうことが起こる可能性がある。そこは注意していただきたいところですね。

**溝口** 今合併症でほかの自己免疫性疾患、合併した人、よろしかったら手を挙げていただけます？お一人だけか。意外とすくないですね。

### **質問 MGとリウマチ** 女性

私の場合は、43年前に無力症発症して、胸腺手術してステロイドも多少飲んでという形できて、15年ぐらい前から一応寛解状態。抗体は7.いくつぐらいあるんですけども、並行して29才ぐらいの時に第2子を産んだあとにリウマチを発症してたんす。そのころかかった主治医は、筋無力症の場合はリウマチはそんな悪化しないからってという感じで、何の治療もしないで、ずっと来てたんす。更年期ごろになったころから、逆にリウマチがなんかすごい悪化してって、すごいひどい値であって、動けないという感じで。今度逆に筋無力症の方は、いい状態になってきた。今リウマチのお薬でリウマトレックスを5

錠飲んでるんですけども、1回調子悪くなった時に、調子がいいと思ってリウマトレックスちょっと止めてたら、戻るまでかなりの時間が、動けないくらい調子が悪くなってしまって、だからリウマトレックス飲んでいるからこのあと MG の方も再発はしないのかなっていうのは、ちょっと感じるんですけども。

**松尾** おそらくリウマトレックス飲まれると少し MG も再発しにくいだろうと思います。

#### **質問 プログラフの副作用、免疫抑制剤に関して** 愛媛支部 中田

11年前に胸腺腫があったんで胸腺は摘出して、今プログラフを1日1.5ミリぐらい毎日飲んでます。幸いにも今のところ MG の症状はない状態が続いています。プログラフの副作用についてお聞きしたいんですけど、以前もこういう機会に質問しますと、なかなかプログラフという薬は新しいのでまだそういった副作用の知見がまだそんなにそろってないというようなことを聞いたことあるんですけど、そういった知見がもし出ているんだったら教えていただきたいのと、もう一つ、免疫抑制剤というのは、プログラフは免疫抑制剤だと思うんですけど、ヒトの免疫というのは年をとるとともに自然に免疫力というのは加齢でもって下がってくるものじゃないかと個人的に思ってるんですけど、免疫力が下がってくると免疫抑制剤も減らすことはできるのじゃないかなと思ったりしてるんですけど、そこらへんはどうなのでしょう。

**松尾** 興味ある質問ありがとうございます。プログラフについては副作用はかなり出そろっているというか、かなり使われてきましたし、発売からもうかなり年数もたってますので、充分いろいろな副作用があると、特に移植関係で沢山使われますよね。そういう高用量で使った場合の副作用と、3mg以下とかそういう少ない量で使った時の副作用随分違うんですけども、重症筋無力症などで少ない量で使った場合でも人によっては結構副作用が出る人もいます。しかし、ほとんど出ないという人も沢山おられます。たとえば多毛になったり脱毛が起こったりとか、下痢したりとかです、あと腎機能が悪くなったりとか、そういうことはあります。他には糖尿病とかですね。そういうことは効能書きにも書いてある通りのことで、心配されているのはひょっとしたらその長期に使うことで悪性腫瘍が出やすいかどうかとかそのへんの問題かもしれませんけども、それははっきりいうと分かりませんが、おそらく、臓器移植等で使っていてもそういう報告はほとんどないところを見ると、おそらく一般にいわれるような悪性腫瘍の頻度が上がるとか、そういうことはあまりないんじゃないかというふうに考えています。それから高齢になったら免疫力が落ちる話ですね。これは非常に興味がある点であります。じゃあ高齢になったらステロイドを減量していいかどうかっていうことですね。この免疫力が落ちるといいう時に、さきほど自然免疫という話をしました。ウイルスとかそういうものに対する免疫ですね。これは年をとるとかなり落ちるといわれています。ただ、獲得免疫とか自己免疫というのは、そんなに落ちないだろうといわれています。特に自己免疫の場合はむしろ最近問題となっているのは、高齢になって重症筋無力症が出る人です。これが本当に増えていると思います。

60 才以降 70、80 になって、重症筋無力症が発症するという事です。これなぜそうなっているのか分かりませんが、世界的に高齢で重症筋無力症が出やすくなっているということがあります。これはまだ十分な研究が進んでいるわけではありませんけど、どうもやはり自己免疫については必ずしも高齢だから大丈夫とはいえない、特に重症筋無力症については高齢だからいいですよというわけにはいかないのかなと思っています。

**溝口** 発症年齢が二峰性になっているんですかね。二峰性まではいかないんですかね。

**松尾** 昔は二峰性といわれて、非常に若いところに日本では 1 つのピークがあります。すなわち、小児、3 才前後、これは世界的に見ると非常にめずらしい現象なんですけど、そこに 1 つの山があって、あとは以前は若いところにあったんですけど、それがいつの間にか若いところの山ははっきりしなくなって、最近でばもう 60 才以降の症例がかなり増えてきているという状態です。そのへんがなぜそういうことになっているのかというのがよく分からない。若い人がそのまま年とっていったというわけではなくて、やっぱり発症する年齢がかなり高齢になっているというのが非常に学問的には興味があるところですね。

**溝口** ガイドラインの中にも高齢発症の MG の項目がわざわざ作ってあるぐらいですから。

**松尾** これが高齢発症の MG は症状は軽いと書いてあるものもあれば症状が重いと書いてあるものもあるんですね。治療も簡単な治療でよく効くというのもあれば、治療抵抗性であるとも書いてあるのもあって、まだみている人たちによって対象がバラバラというか、もう少し十分な数を検討しないとはっきりした状態が分からないという現状にあると思います。

**質問** 学校での理解に関して 女性

中学生の子どもで同じ症状の子がいるんですけども、学校とかでサボってるとかかかったらと思われている子がいるんですが、そういう子どもに理解を求めるような機関とか役所とはないでしょうか。

**松尾** それは学校の現場に例えば相談員みたいのがいくなりして相談にのるようなスタイルになるという意味ですか。

**質問** 静岡市なんですけど、

**松尾** 子どもさんが通っている学校の方に理解がないという意味ですか。

**質問** 先生とか友達とかがこの子サボってるよねって思われちゃってるんですけども。

**松尾** それはなかなかここではお答えしにくいんですけども、伊藤さんの方から患者さんに答えていただければさいわいですが・・・

**伊藤** お答えというよりも全国的にそういう問題一杯起きてまして、これは筋無力症だけではないんですけども、成人になっている筋無力症の人も多分、子どものうちに発症した人はそういう経験をしてきたんだと思うんです。ただこれはどうやればいいという答えってなかなか見つからないんですが、第一のキーパーソンをどう落とすかですね。第一のキーパーソンというのは先生です。先生に、お母さんたち、親は、話をして話をしうんと話をして、納得させない限り子どもたちは先生の顔色みて行動しますから、先生が心の中ではこの子かったるいなと、なんでうちのクラスに来たんだとかって思っていれば、自然に顔色に出るんですね。それが多くの子どもたちに影響しますから。そういうことのないように。もう 1 つは保健の先生なりなんなりとタイアップする。先生にとにかく理解をさせてもらう。あるいは主治医の先生から、担任の先生にお手紙を書いてもらう。そういう努力とそれから体力を使わなくていいような場面では、その子も親も一生懸命やる。ほかの場面ではちゃんとリーダーシップをとる、リーダーシップまでいかにしても、積極性というか一生懸命性を認めてもらうように頑張る。そしてもう 1 つは、昔と違って今は患者会があるわけですから、静岡市にも難病連があるというふうに聞いているんですけど、そういうところがどうちゃんと行政のルートを通してお話をしうって、理解を求めるようにお願いします。ただ、教育委員会というのは、行政の中でももっとも固いところで、普通の一般行政と枠外の認識されているところ一杯あるんですが、これを意識した上で十分に交渉をもつ。特に今差別解消法というのができまして、障害を理由として差別をしてはならないという現場の最たるものが教育委員会なんです、実は。障害者の、たとえば理解といえ、障害者雇用率が 1 番低いのも教育委員会なんです。ですからここは相手はかなり厳しいぞと思いつつながら、そういうことを単独ではできないから、患者会も含めたりする。親はとにかく担任の先生に理解を求めるという多方面作戦でやっていかなければならないと思いますが、相談支援センター、静岡にも難病相談支援センターがあります。ただし、静岡の難病相談支援センターは難病連と一体なので、ちょっと難しいところあるかもしれませんが、これ溝口先生が今いろいろ改革についても努力をしておられると思いますので、そういう相談機能がその時に、相談受けましたでなくて、積極的に解決に向けて乗り出してこれるかどうか、ということも大事だと思いますので、ひとつぜひ、よろしくお願ひいたします。

#### **質問 薬を減らすタイミング 男性**

今最終的に松尾先生にトピックスということですので、貴重なデータを報告していただいまままで私、胸腺とったんですけど、胸腺とつてもとらなくても同じじゃないかって思ってたんですね。でも、今回のデータを見て、ああやっぱりとってて良かったんだって、いうふうに思っちょっと疑問が解消したってということと、あと、私薬を切る時に、実際にプレドニンとかマイテラゼとかウブレチッドとかいろいろ飲んでたんですけど、実は

まだ私 45 年ぐらい前に発症して 24 才の時に、で、その時はまだプレドニンが怖い薬だっ  
ていうことで、ものすごい恐怖心をあおられたっていうんじゃないんですけど、その当時の  
副作用っていうことがものすごく耳に入って、薬を切ろうということ、実質的には宇  
尾野先生とか高須先生とか静岡にいたんですけど、紹介で、そんな関係でもう薬を切らな  
きゃっていう恐怖観念というかあって薬を切る時にすごい苦労したんですね。実際に飲んで  
いる薬を 40 ミリから 35 ミリ、40 ミリを切って 35 とか 30、20 まではいかなかったんで  
すけども、切らすともう全くダメで、私の場合、その薬を切るのに切らなきゃならないと  
いう気持ちの方が強くて、今でもそうだと思うんですけど、その薬を切る切り方っていう  
か、そのいい方法というか、今でもまだ薬多く飲んでプレドニンとか、いらっしやる方も  
いて、そういう中で切り方うまくできてこういうふうにやったらいいんじゃないかってい  
う、そういうものがあれば。それとその飲み方ですね。動きたいからもっと飲んでもっと  
動きたいっていう気持ち、そのへんのバランスをどのへんで意識をもったらいいのか、お  
答えできる範囲でいいですからお願いします。

**松尾** ステロイドを切る、減量するという時、やはり重症筋無力症の方は多くの方がステ  
ロイド依存症になっておられます。ステロイドを飲むというのは精神面にも非常に影響が  
あって、やはり非常に過敏になるんですよ、1 つは、精神が過敏になってますので、減ら  
すとやっぱり不安がものすごく増強されて、また病気が出てくるんじゃないかという時期  
にはやはり悪くなったような気がするんじゃないかと思います。なかなか減らすことがで  
きないという患者さんも時々あります。そういう意味でガイドラインで進められているの  
は、やはりほかの免疫抑制剤を併用するというので、できるだけ保険をつけた上でステ  
ロイドをある量までは減らしていきましょうということなんですね。だから、やはり単  
独でステロイドを減らしていくと、ある量に減らすと、悪くなったんで元に戻ってって  
いう患者さんが必ずおられますので、本当に悪くなる人もおられます。だからそういうことも  
考えると、ほかの免疫抑制薬を併用しながら治療していくということが大事だと思います。  
それからもし、抗体が陽性であるのであれば、やはり抗体価をみながら、しかし抗体価と  
いうのは皆さんご存じのように、採血をしても結果がでるのが数週間遅れますので、それ  
を代用するものとして IgG とかを同時に測って IgG も同じようにだいたいステロイドで抑  
えられてますので、その変動をみながらステロイドが減らし過ぎてないかどうかとかね、  
それと症状ですね。症状というのは重症筋無力症のような病気は、いろいろな要因で、症  
状が変動するのが特徴ですので、必ずしも抗体だけではありませんし、1 日のうちでも変動  
しますし、あと不安が強いとやはり悪くなってしまふ。心配事があると、悪くなってしま  
うというようなことがありますので、そういうことを勘案しながら、何を指標にして減ら  
して大丈夫かどうかと。やはり保険をかけるためには免疫抑制薬を、その人にとってあま  
り副作用のない免疫抑制薬、これはもうプログラムでもネオオーラルでもあるいはアザチオ  
プリンでもいいと思いますけども、そういうお薬を使いながら減らしていけるのがいい  
かなと思います。

## MG 患者さんの疑問にお答えします！（第2弾）その2

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ロイムス（プロgraf®）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プロgraf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（マスティン®）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プロgrafのみで多くが寛解に至っています。この場合、プロgraf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。

しかし全体でみると、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ました。これら難治例に対する分子標的薬（リキシマブ、エクリスマブ）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：急性呼吸促進症候群、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、



## 症例1-3 42歳女性 抗AChR抗体陽性全身型

### 【質問1】腎機能悪化などでステロイド継続困難時の治療選択肢

1. ステロイドが耐えられれば、治療法3ケース（初期増悪覚悟）
2. 血漿交換（+IVIg）維持療法（血漿交換は月7回まで、IVIgは5日間連続投与）
3. 血漿交換（+IVIg）で症状改善後、治療法3ケース（初期増悪軽減）
4. ミコフェノール酸モフェチル（セルセプト<sup>®</sup>）でステロイド依存性MGで腎障害例で置換可能（本邦では保険適応なく、臓器移植のみ：Lim AK, 2007）
5. マトレオートをステロイドに併用（保険適応なく、関節リウマチなどが適応）（Heckmann JM, 2011）
6. エンドキサン<sup>®</sup>とスチロリク<sup>®</sup>による顆粒球コロニ刺激因子製剤投与（Drachman DB, 2003）

### 【質問2】リキシマブの適応・作用機序・副作用

- ① 抗ヒトCD20ヒトマウスキメラ抗体からなるモノクローナル抗体であり、分子標的治療薬（リツキサン<sup>®</sup>）。適応症はB細胞性非ホジキンリンパ腫、ヴェグナ肉芽腫症、難治性多発性骨髄炎、難治性のネフローゼ症候群。MGでは各施設倫理委員会での承認、自費診療。
- ② MG>80%に有効（約2年間）、副作用は注入反応（アレルギー反応）、感染症
- ③ 副作用アナフィラキシー、悪心嘔吐、虚脱、B型肝炎、骨髄抑制
- ④ リキシマブ 治療<徳島大学>は募集前、2016年4月5日現在

そこで沢山の質問にお答えします（次スライド）。まず、質問1はステロイドが腎機能低下で継続困難な場合の治療法についてです。通常はほかの免疫抑制薬で置き換えます。しかし困ったことに、プロゲラは効果が薄く、仏ラでARDSに至った

既往があります。そこで、残るのはマトレオートとミコフェノール酸モフェチルになりますが、これらは残念ながらわが国ではMGに適応がなく、後者に至っては臓器移植の適応しかありません。そこで、これまである治療法でやり繰りすることになります。ステロイド療法がもし数クールできれば、その終了後数か月以上よい状態を維持できるかも知れません。しかし、初期増悪が心配ですので、血漿交換やIVIgで症状を安定化させてから行うのが良いかもしれません。あるいは、血漿交換やIVIgを定期的に行って維持療法とすることもありますが、入院して施行するしかありません。かなり気が重くなります。

質問2はリキシマブの適応・作用機序・副作用に関する質問です。残念ながら私には経験がありません。文献上海外でのデータは80%以上の難治性MG患者さんで奏功しており、とても良さそうです。しかし、感染症などの副作用が心配です。

質問3（以後、スライドを省略しています）は、漢方についてです。残念ながら私は漢方を使いませんのでお答えが困難です。漢方は基本的に何種類かの合剤のようなものですから、私の苦手な多剤併用療法になります。長期的に使わなければならない薬剤は、可能な限り服薬数は絞った方が無難です。

質問4は、免疫吸着と血漿交換の違いと選択についてです。免疫吸着ではカラムに血液を通過させて免疫グロブリンを付着させて残りを体の戻すもので血液製剤の補充を必要しない点で負担が少ないとされています。しかし、よく言われるように抗MuSK抗体は免疫吸着できないため効果がなく、血漿交換が二重膜濾過を 사용합니다。免疫吸着と血漿交換の比較研究は少ないのですが、血漿交換の方が有効との感触があるようです。

質問5の一番目は服薬量に関する問題です。沢山薬を飲んでよくするのか、控え目にして日常生活を我慢するのかの質問です。免疫抑制薬は短い期間に多量に使って症状を抑えた後に少量で維持するといった感じで使います。典型的なのはステロイド療法のようなものです。短期間勝負であれば体が耐えられるだろうとの発想です。一方、スチロリクはなるべくなら使わないにこしたことがないので、可能な限り少な目にします。

二番目は、長期投与に伴う免疫抑制薬の効果に変化があるかとの質問です。答え方が難しい質問です。まず、MGの病勢をコントロールしている根幹となる原因は分かっていないことを知っておく必要があります。しかし、MGの病状が最も厳しいのは発症後数年間であり、年月を経ると比較的病状が安定してきます。恐らくこの時期は自己免疫活動が低下していると推測され、少量の免疫抑制薬が奏功するものと思われます。一方で、MG症状が活動的なのか固定化した不可逆的な状態なのか薬効に影響してきます。当然免疫抑制薬もスチロリクも不可逆的な焼け跡（壊れた神経筋接合部）には効果が少ないでしょう。

質問 6 はステロイド治療の隔日と連日投与の違いについてです。隔日投与が一般に好まれますが、1976 年の Axelrod の研究に基づきます。連日投与の副作用を軽減するために隔日朝 1 回投与にしても免疫抑制効果に違いがないとするものです（例えば 10 mg 連日朝 1 回と 20 mg 隔日朝 1 回とを比較した場合です）。しかし、非服用日の症状悪化が強い場合や早く自己免疫を抑制したい場合などでは、連日投与を行います。体重増加や 2 型糖尿病はステロイド服用量が減れば、落ち着いてきます（しかし、日々の可能な健康になる努力は必須です）。

引き続き、ステロイドで更年期障害のような症状がでるかの質問です。女性ホルモンもステロイド骨格を有るホルモンで、PSL の影響を受けるでしょうが、最近次第にステロイドを MG 患者さんに投与しなくなっており実感が沸きません。

質問 7 は免疫抑制薬に関する質問です。まず、血中濃度測定の頻度です。投与初期は見当がつかず心配ですので、連月の測定がよいかも知れません。しかし、安定しましたら腎機能 (GFR) や造血能をみる検査（白血球数、ヘマトクリットなど）と一緒に年数回、3-4 か月で 1 回測定する感じでしょう。長期におよぶ免疫抑制療法は癌発症のリスクは高まりますので、あくまで交換条件の考え方が必要になります。MG で最も使用されるカルシウム阻害薬では、腎機能低下が最大の懸案事項になります。ことに不可逆的と考えられる慢性腎障害には用心します。引き続きステロイド投与量に関するものです。1錠 (60 mg) 各食後 3 回 (1 日 3 錠) は用量的に多い印象があります。少なくとも最初は胃痛や下痢といった消化器症状を起こさないように半錠で開始します。

質問 8 は禁忌薬についてです。禁忌薬には、抗不安薬・睡眠薬（筋弛緩薬、抗コリン薬）、抗パーキンソン薬（抗コリン薬）、排尿障害治療薬（抗コリン薬）などがあります。禁忌薬は基本的に MG 神経筋接合部後膜で足りなくなった ACh を抑える薬剤がほとんどです。胸腺摘除後や免疫抑制薬使用によって症状が治まった寛解時にはこれらの禁忌薬を服薬しても、経験的に問題が生じることはありません。例えば、ステロイド隔日投与の服用日には不眠になることが多いのですが、症状が治まっていれば睡眠薬を服用しても筋力が低下することはありません。しかし、これらは禁止薬なものですから、保険請求しても査定されますので担当医は処方しないでしょう。一方、これまで何回も述べましたように禁止薬ではないのですが、MG 症状がコントロールされていない場合にリポトルなどの脂質異常症の薬（スタチン）は骨格筋に負担をかけることで MG を悪化させますので覚えておきましょう。

次の質問は、急にクレーゼになることがあるかどうかです。経験的にはそのような劇症型 MG を診察した経験はありません。多くは次第に球症状が悪化し呼吸が苦しくなりますので、頃合いを見計らって挿管と言って呼吸に必要なチューブを鼻から気管に入れて気道確保します。むしろ気道を確保すると、ステロイド療法などのきつい治療も不安なく施行できたりします。病院を受診するタイミングを質問されたことはないのですが（ほとんどが良くなってしまうため、逆に一部の症状改善が乏しい場合はこちらから入院を指示しますし）、飲み込みが悪化したり当然呼吸が苦しくなれば早めに受診することになります。それが夜間急になることはないでしょう。発熱時に近医を受診してよいかの質問ですが、ご自身で判断できる方はそれでよろしいかと存じます。

## 質問2 46歳女性 抗AChR抗体陽性全身型軽症

### 【病歴】

2008年12月(39歳時)人間ドックで胸腺腫、胸腺腫摘出(拡大胸腺摘除)  
2015年8月 複視が出現し、眼科・脳神経外科も異常の指摘(一)

9月 右眼瞼下垂・複視が生じ、MGの診断(抗AChR抗体価54.8)、全身筋力低下・咀嚼困難・嚥物がすすれない等の症状が出た

11月 抗AChR抗体価110、メチリン30~180mg/日服用で症状軽減

### 【質問】

- ① メスチノン量を調節・服用を続け半年経過。現在では変動はあるが症状は軽減、メスチノンは30mg/日で済む日もある。これはMG軽快と判断できるか？自然寛解があるかの問題
- ② 今のままの治療でよいか？ステロイドや免疫抑制剤を服用する場合の目安やタイミングはあるか？症状、抗体価、反復刺激試験で判断するが、基本的には胸腺腫合併MGと理解

2016年12月

2016年12月1日 質問 2016年12月1日 質問 2

17

3. 胸腺腫摘除発症 MG 患者さんのご質問 (質問2)

39歳時に人間ドックで胸腺腫が偶然見つかかり、拡大胸腺摘除が行われました。その7年後の2015年8月に複視が出現し、眼科、脳外科を受診したものの診断がつきませんでした。9月には右眼瞼下垂も生じ、神経内科でMGの診断を受けています(抗体価は54.8)。その後症状は全

身に及び、咀嚼が困難で嚥物が嚥れなくなりました。11月の時点で抗体価は110と上昇しましたが、少量のメチリンで症状は軽減されているとのこと。そこで質問が2つあり、①メチリンの少量で症状は改善しているが、MG軽快と判断できるか、②今のままの治療でよいか。ステロイドや免疫抑制薬を使用するタイミングはあるか、ということでした。

この患者さんの病状の捉え方としては胸腺腫合併MGと同じと理解します。メチリン服用下で症状が改善しているようです。ただし、メチリンは対症療法ですので、もし症状が改善していればメチリンで良くなったのではなく、「自然寛解」が起こっているものと解釈します。しかし、一方で抗体価は2か月で2倍程度に上昇しており、この考えはかなり危ういものになります。病状に慣れて無理しない生活でかろうじて悪化しないようにしているのかも知れません。もし、定量的なMG評価の結果や反復刺激試験などの結果が悪化していれば、躊躇なくプロパライプなど免疫抑制療法を行うべきでしょう。

## 質問3 80歳男性 現在の治療の是非

### 【病歴】

2015年5月11日 初診(症状は眼瞼下垂か)、26日~6月9日 入院加療 5日間連続点滴治療(IVIg療法でしよう)、3日目で眼瞼下垂消失

現在、①筋肉がつる、②数キロの重い物をもつと肩甲骨が痛み(同部の反復刺激試験で確認)

	2015/06/01	2016/01/25	
抗AChR抗体価	91.0	36.0	
ケアチン(C)ン	1.12	1.21	⇒ GFR?

### 【服薬】

1. トラゾドン25mg(トラゾドン?)レム睡眠行動障害
2. プレドニソロン10mg
3. ラソプラゾール15mg
4. モサプリドカリン錠5mg
5. アルトロドール35mg

### 【質問】

1. セカンドオピニオン
2. MG治療経験豊富な医師受診希望
3. 現在の治療、長期的な方法について

2016年12月

2016年12月1日 質問 2016年12月1日 質問 3

18

4. 高齢発症の眼筋型MG患者さんのご質問 (質問3)

昨年2015年5月に眼瞼下垂で発症されたと考えられる80歳男性です。入院して5日間連続点滴治療を行いました(5日間点滴と言うとIVIg療法でしようか)。

現在、PSL 10 mg 連日服用中とのことで、質問は左図のように3つあります。現在の治療の是非に関するご質問にお答えします。よく分からないのは、症状が（患者さんの記載の通りとすれば）眼筋に留まっている状況下で、高額かつ負担のあるIVIg療法（と思われる一時的な効果しかない治療）をなぜ先行させたのかということです。通常、メチソン少量投与で自然経過を見て、「自然寛解」がありそうかを確認します。症状が悪化するようであれば、免疫抑制薬を使います。腎機能に問題なければ、この年齢では迷わずプロウラになります。しかし、血清クレアチンが1以上ということで、もし筋肉に励んでなければ腎機能低下がかなりありそうです（クレアチンは筋肉由来ですので、普通の男性高齢者であれば、血清クレアチンは例えば0.5程度が普通の値で、それが1以上あるということであれば腎臓で上手く濾してくれない腎機能低下があることとなります）。そこで、PSLを選択し、なるべく少量にしたいのでIVIg療法を併用したのかも知れません。しかし、併用薬が多すぎる印象を持ちます。ステロイド骨粗しょう症を予防するアレンドロン酸も腎機能低下時には慎重投与になります。この年代でステロイド長期投与を行うのも気が引けますので、プロウラ少量投与で血中濃度を

測定しながら投与量を決めるとい手もあるでしょう。

## 質問4 34歳女性 抗AChR抗体陽性全身型

### 【病歴】

2015年6月の妊娠5カ月時、重症筋無力症を診断され、現在下記服用

### 【内服】

1. メステノン 3錠
2. プレニゾロン 8 mg/連日
3. プログラフ 3 mg/日
4. エディロール 1カプセル
5. ネキシウム 1カプセル

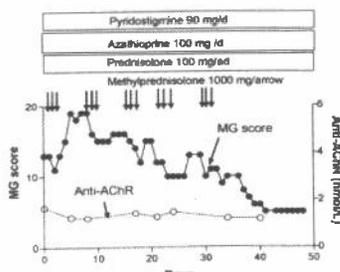
### 【質問】

血漿交換は、2、3回と行くと、症状は改善されていくのでしょうか？ 通常2-5 L/回の血漿交換を隔日5回施行する（免疫抑制薬との併用）で一定期間改善がみられる

### 5. 若年女性 MG 患者さんの血漿交換に関するご質問（質問4）

昨年妊娠5か月でMG発症された34歳女性です。現在は、左のステロイドのようにPSL、プロウラ、メチソンで治療中です。質問は、血漿交換は2、3回で症状が改善するものかどうかを問うものです。通常は、しっかり免疫抑制薬を併用した上で隔日5回程度血漿交換を行うと一定期間の改善がみられます。免疫抑制薬を併用しないで血漿交換のみで症状が安定することは経験していません。

## 全身型MGに対するステロイドパルス療法



Komiyama A et al. Extracocular muscle responses to high dose intravenous methylprednisolone in myasthenia gravis. JINP 2000;68:214-7

### 6. 難治性 MG に対するステロイドパルス療法の実際

質問1の方はステロイドパルス療法開始後クレーゼになり治療を中断されました。活動的MG病変があれば、大量のステロイドを短時間で投与するパルス療

法では、当然強烈な初期増悪が起こる可能性が高くなります。しかし、そこを乗り越えて3クール以上施行しますと劇的な改善がその後続きます。初期増悪は、ステロイドの神経筋接合部に対する直接作用が全身筋では抑制的に働くためです。2クール目には増悪の程度は軽減しますが、次第に免疫抑制が効果を上げてゆくためでしょう。

上のスライドはそのような患者さんの例です。PSL と仏印の極量を用いて間欠的な血漿交換を行っていた若年女性です。気管切開が塞げず、退院する目途も立ちませんでした。悩んだ挙句、いまだその時点で報告のなかったステロイドパルス療法を行ってみることでご本人とご家族にご同意を得て、治療が行われました。矢印(↓)でメチルpredニゾロン 1,000 mg を生理食塩水 500 mL に溶解し、3時間かけて3日間点滴静注し、1クールとしました。黒丸(●)でMG症状の程度(MGスコア)を示し、上に行くほど症状が悪化し、下に行くほど安定していることを示しています。予想通り第1クール施行後、●が急上昇し症状が悪化しています。実際呼吸ができず、気管切開チューブと人工呼吸器をつなぐ状態(クレーゼ)に陥りました。その後、初期増悪は軽減してゆきました。当初3クールまで施行してもほとんど点滴前と変わらないため5クールまで施行しました。最終クール施行後に、残念ながら症状の改善が不十分であることをご本人とご家族にお話ししました。しかし、驚いたことに、その1週間後から急激に改善しました。ついには無症状になり、その改善は2年以上継続しました(残念ながら経過をそれ以上追えていません)。副作用としては、かなり強い全身の筋肉痛が治療終了後数日続きました。

## 7. 本日のおさらい

# 本日のおさらい

1. 重症筋無力症の免疫抑制薬としてこれまでステロイドが第一選択薬であったが、近年はタクロリムスに置き換えることでステロイド合併症を低減できるようになっている(胸腺腫、若年全身型発症早期では拡大胸腺摘除を行っている)
2. 最初から(ステロイドなしで)タクロリムスのみで寛解に至る場合も増えている
3. タクロリムスの短期的合併症はほぼないが、長期的には腎機能(GFR)を注視してゆく
4. しかし、10%程度に難治例(胸腺腫合併例など)があり、免疫抑制薬の組み合わせと急性増悪時(あるいは維持療法として)の血漿交換、IVIgが行われている
5. 過去の難治経験例では、ステロイドパルス療法が(初期増悪への対応が必要であるものの)半年から2年間改善状態を維持できた
6. 負担が強いがエンドキサンパルス+顆粒球コロ-刺激因子製剤投与が難治例に有効の報告
7. 難治例に対する分子標的薬(リタキマブ、エクリズマブ)は、倫理委員会の承認のもとで自費で行うのが現状である

最後のまとめのスライドです。長年のMG診療経験の基づき、皆さんの質問にお答えしました。少しでも患者の皆さんのご不安解消にお役立てできましたら幸甚です。さらなる質問がありましたら、MG友の会にお寄せ下さいまようようお願い申し上げます。

## 2016 年度大阪支部総会医療講演

### 「筋無力症との向き合い方、付き合い方」

しんのすすむ  
しんのクリニック院長 神野 進 先生

皆様、私は何歳に見えますでしょうか？私は昭和 19 年生まれですので、この 9 月の誕生日を迎えると 72 歳になります。山辺大三さんは先日、90 歳を超えて亡くなられましたが、奈良にお住まいの患者さん達のために大変なご尽力をされておられました。奈良に住む私は心から山辺さんの冥福を祈りたいと思います。直近の友の会の会報誌に掲載された山辺さんの追悼記事を読ませて頂き、長年のご尽力に感銘を受けていました。

さて今日は、私が現在診療させて頂いている患者さんも数名いらっしゃいますが、アットホームな雰囲気、大きな診察室で皆様にお話をさせて頂くということにしたいと考えています。

私は平成 22 年 3 月末に国立病院機構刀根山病院を定年退職した後、長年住んでいる奈良の地で内科・神経内科のクリニックを開設しました。国立病院の院長を退職したら、普通はどこかの病院に勤務するのだろうと多くの人たちの思いと異なる選択をしましたので、私の行動を解せない人がいるのも分ります。少し横道に逸れますが、院長というのは大変な仕事だと思います。国立病院の院長は経理責任者ですので、経営状況は院長の手腕に左右されます。医師、看護師、事務職の職員が持てる能力を発揮することにより患者さんに評価して貰える病院になりますので、院長は各職員が気持ち良く働ける基盤を造る、言い換えれば管理業務に精励することが重要です。従って、管理業務に没頭すれば患者さんを診察する時間が少なくなります。私は院長になってから私なりにその職責を全うしようと考えましたので、患者さんを診察するという医師本来の仕事が燃焼できていないといつも思っていました。それゆえ退職後は多くの時間を患者さんのために費やそうと思った次第です。退職後、勤務医を続ける選択肢もありましたが、その場合、管理業務に割く時間が必要になると思われ、一介の地域医師になるべく開業した次第です。

私は昭和 44 年 3 月に大阪大学医学部を卒業し、14 年余り大阪大学第二内科で仕事をしていました。高橋光雄先生が責任者をしておられた神経研

#### ◆◆総会医療講演◆◆

研究室でスモン、パーキンソン病、筋無力症、筋萎縮性側索硬化症などの診療に従事していました。主な研究テーマが筋無力症でしたので、浅野十糸子初代支部長時代から友の会の会員の皆様とも長い付き合いをさせていただきました。

よく患者さんに寄り添う医療とか看護と言われますが、昨今、その言葉にはあまり中身がないように思うのは私だけでしょうか。私は、その意味をおそらく患者さんから教わることになると思うのですが、そのことに気付くためには少なくとも3年は掛かると思います。70歳を超えた今の私でさえ「寄り添う」意味を十分理解していないのではないかと思います。そのことを理解するために医師の仕事が続けていると言っても過言ではありません。卒業して1年、2年経ちますと何もかも分かった気分になり、一人前の医師や看護師になった気分になります。時には患者さんを癒す言葉を掛ける場面で、患者さんを突き放したような言い方になり、患者さんとの間でトラブルが起ることがあります。患者さんは胃や十二指腸を痛めて胃潰瘍や十二指腸潰瘍になり、薬を飲むことになります。癒すことばを掛けていたら必要でない薬を飲まなくても良い、ということも多々あるわけであります。職住近接は大切だと思いますが、自分の医療・看護ができる場所を探すことが重要だと思います。1時間半かけて奈良から豊中市に通勤する私などは、「先生はこの病院が好きなのでしょう」と、自分の専門職としての特性よりも職住近接を重視する職員からしばしば言われました。筋ジストロフィーや神経難病に立ち向かう患者さんたちに一種の使命感を抱いていましたので、気付けば27年間通勤していました。この27年間は悔いのない期間であり、患者さんから「寄り添う」意味を教えて頂き、少し分かったように思います。勿論、職場の近傍に居住する専門職であっても、患者さんの思いをしっかり受け止めて日々の仕事をしたら、患者さんに寄り添う専門職になると思います。

地域医師になり、勤務医時代には外来に通院できる患者さんしか診察していないこと、神経系の患者さんの中には介護者を確保できず通院を断念し適正な医療を受けずにおられること、などが分りました。現在、私は筋萎縮性側索硬化症、パーキンソン病、筋ジストロフィーなど20名近い患者さんを訪問診療しています。人工呼吸器を着けておられる患者さんは5名、うち1名は胃瘻を造設された患者さんです。いつまで在宅医療を続けられるか分かりませんが、気持ちだけ若々しくという願望を込めて、65歳の誕生日を迎えた日から、「年を一つ取る（引き去る）」ことにしました。そう

いう計算でいくと、私は今 59 歳です。自己暗示をかけると認知機能も維持されるのではないかと、自分勝手に思っています。アメリカの学者だっただと思いますが、その学者は「年を重ねてきたのでこの仕事を若い人にやってもらおう、自分には年相応の仕事がある」と思いこむことこそが精神老化につながると述べています。前置きが長くなりましたが、身体老化を防止することは無理でも若々しい心で日々過すことが難病と立ち向かう上でも大切だということを頭の片隅に置いていただけたら幸いです。

日本神経学会の筋無力症治療ガイドライン（2014 年に）については友の会の会報誌に村田顕也先生が詳しく書かれていますので参考にして下さい。本日、私が皆様に話をさせて頂くことは、診療の場で患者さんが洩らされるご不満に少しでも応えることです。忙しくしている医師を見て質問し辛い、質問しても満足な答えが返ってこない、さらには指定難病の診断をしてくれない、その手続きを教えてくれない、等など、受療上のご不満をよく耳にします。事務的な事柄についてもご不満があるようです。指定難病は今後さらに拡充されるようですが、医療証が手元に送られてくるまでに支払った医療費の償還払い手続きや、償還払いに必要な領収書の保管などを懇切丁寧に教えてくれる医療機関の職員は少なく、患者さんや家族の方が右往左往させられることがあり、受けられる医療内容や事務的なことなど、ご不満は多岐に亘ってあるでしょう。本日は、皆様の闘病に役立つこと、ご質問に答えることを中心に話を進めていきたいと考えています。

Myasthneia Gravis (MG) は筋肉の力が弱いという意味です。筋無力症の患者さんでは、瞬発的な力はあるが力を持続させられない、繰り返し運動で筋肉が疲れてくる、休息すると筋肉疲労は戻る、動かすとまた疲れる、その繰り返しです。休息によって脱力が良くなるというのがこの病気の特徴で、筋肉の易疲労性と呼びます。同じ日でも午前、午後で症状が変動したり、日により症状が変動する特徴もあります。診断が難しい場合、広い場所で患者さんに運動して貰い、眼瞼下垂が起こるか、握力や上肢・下肢の挙上時間を図るなどして筋肉の力が低下しているかを観察します。運動して眼瞼が下垂したり、上肢・下肢の力が低下したら、筋無力症が疑われます。筋無力症を疑う他の方法は、アイスパック検査です。アイスノンなどを眼の上に置いた時、眼瞼下垂が改善すると筋無力症が疑われます。神経筋接合部における神経筋伝達は温度に影響を受け、温度が上昇すると伝達が損なわれ、温度が下降すると伝達が回復する特徴があります。患者さんの中に自覚されている方も多いと思いますが、夏季は辛い季節で強い陽

◆◆総会医療講演◆◆

光を受けると眼瞼下垂が強くなるのでサングラスを着用して眼症状の軽減を図ります。逆に冬季は比較的調子は良くなります。

確定診断は抗アセチルコリン受容体抗体など血清中自己抗体を測定、あるいは筋電図検査における筋活動電位減衰を確認して行います。

抗アセチルコリン受容体抗体価と臨床症状の関係を質問されている患者さんがおられますが、原則的に言えば直線関係はありません。以前、会報誌に阿部和夫先生が書かれているとおりです。抗体価の変動で一喜一憂する必要はありません。一喜することは良いのですが、決して一憂することはよくありません。苦しい時も悲しい時も好きな歌を口ずさみ乗り切ることが大切です。

スライド1を説明します。筋無力症は神経筋接合部にアセチルコリン受容体抗体が攻撃され変化して発症する自己免疫疾患です。自己抗体が体内にできていないのに発病していない時期があります。いつ症状が出るのか、誰

**重症筋無力症 (myasthenia gravis, MG) とは**

- 1) 神経筋接合部のシナプス後膜にある標的抗原に対する自己抗体の作用により、神経筋接合部における「神経から筋肉への刺激伝達が障害されて起こる自己免疫疾患である。
- 2) 推定有病率 (2006年調査) は人口10万人あたり11.8人、全国で約15,100人。男女比は1:1.7で女性に多い。発症年齢は、5歳未満に一つのピーク (全体の7.0%) がある。女性では30歳台~50歳台になだらかなピーク、男性では50歳台~60歳台にピークがある。
- 3) 病因となる自己抗体 (病原性が認められる自己抗体)
  - アセチルコリン受容体 (AChR) 抗体 (IgGサブクラスI) 80~85%
  - 筋特異的受容体型チロシンキナーゼ (MuSK) 抗体 (IgGサブクラスIV) 5~10%
  - LDL受容体関連蛋白4 (low density lipoprotein-4, LRP4) 抗体 数%自己抗体の発現順序は不明。抗アセチルコリン受容体抗体を有する患者の約75%に胸腺の異常 (胸腺過形成、胸腺腫) が合併するので、発症と胸腺の関与が疑われている。

スライド1

にも分かりません。漠然とした言い方で恐縮ですが、心身のバランスが崩れた時に発症するのではないかと私は思います。精神的ショックを受けた時や、外傷を負った時、外科手術を受けた時、あるいはその後に筋無力症が始まることが多いようですので、難しいことですが、いつも気楽に構えることが肝要だと思います。現代はストレス社会ですので、受けるストレスを解消する方法 (ストレス・コーピング) を個々の患者さんが体得することが大切です。神様が自分に試練の機会を与えたと思い、家族のために今後長生きするぞと強く思うことが大切ではないでしょうか。ストレス・コーピングの方法も各人各様ですので、それを体得することが病気に打ち克つために不可欠です。抑うつ感情が高まると筋無力症は悪化します。

筋無力症の有病率は2006年調査では10万人あたり11.8人です。有病率は調査するごとに上昇している印象を受けますが、筋無力症が増えているかといえば、そうではなく診断できる医師が増えてきたのではないかと私は思います。筋無力症の診断は疑ってみて初めて必要な検査をして診断に

到達できるのです。神経内科医であれば診断に必要な検査（抗アセチルコリン受容体抗体測定、誘発筋電図検査）を実施し診断確定しますので、神経内科医がもっと増えることが必要です。

筋無力症の患者さん全体の 80～85%は抗アセチルコリン受容体抗体が陽性です。筋特異的受容体型チロシンキナーゼ、MuSK 抗体は患者さんの 5～10%に陽性です。これら二つの自己抗体が陰性の患者さんに、最近日本人研究者が発見した LDL 受容体関連蛋白 4 (LRP4) に対する抗体が数%みられます。この場にスタチン系薬剤を服薬したら調子が悪くなるという患者さんがおられますが、この抗体との関連は今後の課題です。

筋無力症と遺伝に関する質問も頂いていますが、この病気は遺伝しません。ただ自己免疫疾患にかかりやすい体質、自分の体の成分に対する抗体（自己抗体）を作ってしまう体質・素因は遺伝するかも知れません。筋無力症の患者さんに他の自己免疫疾患が合併することや自己免疫疾患に罹患している親族が多くおられる理由もそのあたりにあると思います。

筋無力症は女性に多い傾向があります。発症のピークは 2 つあり、1 つのピークは 5 歳未満にあります。幼児期に出現した眼瞼下垂が自然に消褪することがあります。しかし思春期を超えた頃（18～9 歳）になるとまた眼瞼が下垂する、その後その症状が持続する患者さんもおられます。幼児期・小児期患者さんで眼症状に限局する場合、少量のステロイドホルモンが著効することがあります。口腔ケアや体重管理をきちんとして服薬効果を観察することも一法である。もう一つのピークは、女性では 30 歳代～50 歳代、男性では 50 歳代以降にあります。50 歳代の男性では胸腺の腫瘍が発生していることがあります。女性の場合、多くは胸腺過形成のようです。

学会のガイドラインでは、胸腺腫が発見されたら即手術の対象になるのですが、胸腺過形成の場合、すぐに手術をしないで経過を観察する選択もあると述べています。私は大阪大学医学部第二内科に勤務していた頃は手術を勧めていました。尊敬する第一外科の正岡昭先生は脂肪組織の中に胸腺組織があることを指摘され、拡大胸腺摘出の重要性を主張されました。筋無力症ではストレスそれ自体が症状増悪因子になりますので、手術成績の評価はとても難しいと考えます。信頼する医療従事者が傍にいと術後経過も良好に推移するのではないかと思います。医療従事者には患者さんの病状を良くしたいと思い、患者さんには強い気持ちで病気と闘う姿勢があり、この両者が相まって患者さんの病状は完全に向かうのではないかと思います。私は刀根山病院に転勤して外科医に患者さんの胸腺摘出術をし

◆◆総会医療講演◆◆

て頂きましたが、クリーゼを起こした患者さんはいませんでした。偶然発生しなかったのか、私はとても不思議に思っています。私が卒業した頃はクリーゼを起こした患者さんはおられました。ちなみに呼吸管理が長期間になる患者さんは大阪府立羽曳野病院（現：大阪府立呼吸器アレルギーセンター）の木村謙太郎先生に呼吸管理をお願いしていました。

筋無力症の診断は一般医には難しいようですが、練達の神経内科医には、あるいは一度でも治療経験がある神経内科医にはさほど難しくはありません。先ほど述べましたように、午前中は調子が良いが、晩から悪くなるのか、女性の場合には月経の直前直後が悪くなるなど、症状の日内変動や日差変動を患者さんから聞き出せば良いのです。そして休息によって症状が軽くなって運動するとまた症状が強くなるという易疲労性を確認するとこの疾患を疑い、確定診断へのステップを歩むことになります。最近、診断精度が上昇したことが10万人あたり11.8人という有病率の上昇に関係しているのだと思います。以前は数多い医療機関を経て正確な診断に到達することが多かったのですが、最近では診断精度が上昇し、確定診断までの医療機関数は少なくなってきたように思います。

スライド2に診断過程を示します。患者さんの訴えを良く聞いて、筋無力症を疑いテンシロン試験を行うことです。Edrophonium 塩酸塩10mgを1分間かけて静脈内投与し、特徴的に筋無力症状が改善するかを観察します。Edrophonium 塩酸塩は神経筋接合部において

**筋無力症の診断**

エドロホニウム（テンシロン）試験  
重症筋無力症の筋力低下を改善する薬（塩化エドロホニウム）を注射します。この薬によって筋力が一時的に著明に改善された場合、重症筋無力症の可能性がります。

反復刺激試験（Harvey-Mastland試験）  
手足に軽い収縮刺激を与えて、筋内の状態を調べます。重症筋無力症の患者さんでは、感発筋電位の振幅に減衰が認められます。

採血  
血液中の抗アセチルコリン受容体抗体の濃度を測定します。

スライド2

アセチルコリンの分解を抑え、アセチルコリン濃度を高めることにより筋無力症状が改善します。この検査では薬剤のムスカリン作用で消化管の蠕動運動が活発になり便が軟らかくなったり、唾液が増えたりして患者さんに不快感を与えることが多いようです。以前は硫酸アトロピンという注射を先にすると、このムスカリン作用の発現を抑え、不快感を軽減させていましたが、現在ではどうでしょうか。次に、誘発筋電位検査ですが、筋活動電位の振幅が低くなってくる現象（waning現象と言います）を確認すると診断できます。そして採血して自己抗体の有無を検索します。

スライド3に MGFA (Myasthenia Gravis Foundation of America、米国筋無力症財団) が作成した筋無力症の臨床分類を示します。昔は Osseman 分類でしたが、今は MGFA 分類を使用するのが一般的のようです。

**MGFA clinical classification**

この分類はあくまでも、主病態の程度による症状の分類であり、重症度の判定などには適さない。中後、重症度を判断するための重症度分類が検討されることになっている。  
MGFA: Myasthenia Gravis Foundation of America score

**Class I** 眼筋型、眼筋筋の筋力低下のみ  
他の全ての筋力は正常

**Class II** 眼以外の筋の軽度の筋力低下  
眼の症状の程度は問わない

**II a** 四肢・脛脛>口腔・咽頭・呼吸筋の筋力低下

**II b** 四肢・脛脛<口腔・咽頭・呼吸筋の筋力低下

**Class III** 眼以外の筋の中等度の筋力低下  
眼の症状の程度は問わない

**III a** 四肢・脛脛>口腔・咽頭・呼吸筋の筋力低下

**III b** 四肢・脛脛<口腔・咽頭・呼吸筋の筋力低下

**Class IV** 眼以外の筋の高度の筋力低下  
眼の症状の程度は問わない

**IV a** 四肢・脛脛>口腔・咽頭・呼吸筋の筋力低下

**IV b** 四肢・脛脛<口腔・咽頭・呼吸筋の筋力低下

**Class V** 重症されている、人工呼吸器の有用性は問わない  
眼の症状の程度は問わない  
(通常の術後管理は除く。重症状態のみで管理されていない場合はIVbに含む)

**スライド3**

**筋無力症と合併症**

MG142症例の検討 (新潟大学)

約20年間に観察した142例のMG入院症例 (10歳未満の小児例は除外) では、28例 (19.7%) が他の自己免疫性疾患を合併していた。

①バセドウ病 11名 (7.7%)  
通常のMGと比較して、MG症状の発症が若年 (35.5歳と48歳; P<0.05)  
アセチルコリン受容体抗体陽性率が低い (44.4%と89.8%; P<0.05)  
胸腺腫形成合併が高率 (72.7%と17.9%; P<0.05)  
②橋本甲状腺炎 8名 (4.2%)  
MG症状の発症が高齢 (66.0歳; P<0.05)  
胸腺腫形成を認めない。アセチルコリン受容体抗体陽性率や予後は通常のMGと有意差を認めなかった

③慢性関節リウマチ 8名 (4.2%)  
④全身性エリトマトーデス (SLE) 2名  
⑤自己免疫性血小板減少症 2名  
⑥シェーグレン症候群 1名

**スライド4**

合併症について触れます (スライド4)。新潟大学の筋無力症 142 名の合併症調査では、バセドウ病や橋本病の甲状腺疾患、慢性関節リウマチが多いようです。全身性エリトマトーデス (SLE)、自己免疫性血小板減少症、シェーグレン症候群などの自己免疫性の疾患も合併するようです。以前、大阪大学第二内科に勤務していた時、友の会の協力を得て合併症調査をしたことがあります。新潟大学同様、自己免疫疾患の合併が多かったように記憶していますが、その他に扁桃腺炎や虫垂炎に罹患していた患者さんが多かったように思います。筋無力症患者さんでは、胸腺と同様にリンパ節においても外来抗原などに対する反応が活発に行われるのではないかと当時は考えていました。

神経学会の診療ガイドラインは、医師が真摯に患者さんと向き合い、患者さんに治療の選択肢を示して説明し、患者さんのためにベストの治療法を決定するために資して欲しいと書いています (スライド5)。私は、筋無力症に限らず医師は患者さんとの良好な人間関係を構築した上で治療法の選択肢を詳細に説明し、患者さんに選択してもらう、いわゆる自己決定原則を実践することが

**重症筋無力症 診療ガイドライン**  
2014 (日本神経学会)

診療ガイドラインは、決して画一的な治療法を示したものではない。同一疾患であっても、最も適切な治療は患者ごとにより異なり、医師の経験や考え方によっても治療内容が異なるかも知れない。診療ガイドラインは治療法を決定する医師がベストの治療法を決定する上で参考として頂けるように、個々の治療薬や非薬物的治療の現状における評価を、一定の方式に基づく根拠をもとに提示したものである。

**スライド5**

◆◆総会医療講演◆◆

大切であると考えています。外来診療の場合、多忙そうにしている医師を見て尋ねたいことがあっても遠慮している患者さんが多いと思いますが、「先生、近いうちに時間を作って下さいませんか」と尋ねて下さい。医師から見て簡単な質問ならその場で答えるでしょうし、そうでなければ別の時間を設定して質問に答えて頂けると思います。患者さんの中には「今日は自分の悩みに答えて貰おう」と受診されたのに、医師が応えてくれなければ気持ちがブルーになってしまいます。私自身の経験でも忙しさの余り患者さんの気持ちに答えることができず、ブルーにさせてしまったことがあると思いますが、医師は患者さんの疑問に答えるために勉強することで成長するのだと今では痛切に思っています。したがって患者の皆さんには、医師を成長させる力、患者力を発揮して上手に医師や看護師に仕事をさせて頂きたいと思います。これも上手な病気との付き合い方、向き合い方に繋がると思います。

スライド6に治療に関することを示します。ガイドラインでは多くのことが記載されていますが、大切な点は1つです。何度も述べて恐縮ですが、筋無力症は自己免疫疾患です。抗体ができて、神経筋接合部のアセチルコリン受容体、MuSK 抗

**筋無力症の治療**

- I. 抗コリンエステラーゼ薬  
メスチノン、ウブレチド、マイテラーゼ、ワゴスチグミン
- II. 胸腺摘除術  
胸腺は、1) 抗体生産の場、2) 抗原蛋白質 (AChR) の発現部位、3) 活性化T細胞の集積部位、4) 抗原提示細胞の存在部位などとされ、それらの除去
- III. ステロイド治療  
神経筋接合部に直接的に作用し、前シナプス側には ACh 遊離を促進し、MG 症状を改善し、後シナプス側には膜過分極作用でMG 症状を悪化。
- IV. ステロイド以外の免疫抑制薬  
1. tacrolimus hydrate (FK506, プログラフ) 国内での保険適応  
2. azathioprine (AZP: イムラン、アザニン)  
3. ciclosporine (CYA: サンディミュン)  
4. cyclophosphamide (CPA: エンドキサン)  
5. mycophenolate mofetil (セルセプト)
- V. 血液浄化療法  
1. 二重濾過過法 (double filtration plasmapheresis : DFPP)  
2. 免疫吸着療法 (immuno absorption IA)
- VI. 免疫グロブリン大量療法  
抗 idiotypic 抗体効果、自己抗体産生抑制、自己抗体との競合作用、局所抗体吸取作用、リンパ球増殖や病巣サイトカイン産生抑制、T-cell 機能の強化と接着因子の抑制、Fc 受容体の変調とブロックなどの仮説が提唱されている。

スライド6

体、リボ蛋白、LDL 関連蛋白 4 という蛋白質に対する抗体ができて、それがアセチルコリン受容体を何らかの機序で攻撃して症状が出現します。従って抗体産生を抑制する治療法が必要になります。すなわち、ステロイドホルモンやステロイド以外の免疫抑制薬が必要になります。しかし当初はステロイドホルモンの服用量が多量であっても病状が安定したら、内因性のステロイド産生回復や内服ステロイド剤の副作用抑制のために早期に5mg (一錠) 程度に減量したいものです。

抗コリンエステラーゼ剤 (メスチノン、ウブレチド、マイテラーゼ、ワゴスチグミン) は神経筋接合部におけるアセチルコリン濃度を高めることにより症状改善をもたらされる対症療法なのです。マイテラーゼは作用時

間が長く副作用が出現するとなかなか対応しにくいということで、最近では薬物代謝回転が速いメスチノンが良く使用されるようです。ワゴスチグミンは注射薬で、筋無力症性クリーゼの際には使用しますが、通常の治療では使用することは皆無だと思えます。

ステロイド以外の免疫抑制薬では、タクロリムス（商品名：プロGRAF）、アザチオプリン（商品名：イムランなど）、サイクロスポリン（商品名：ネオオーラル）などです。タクロリムスは筋無力症で保険適応になっていますが、血中濃度を定期的に測定する必要があります。これらの免疫抑制薬は、ステロイドホルモンの代わりに単独使用されたり、あるいはステロイドを多量に使用しなければならない時に、ステロイドをできるだけ少なくするために併用されます。

血液浄化療法は、抗体値が高い患者さんに対し、抗体を除去したら筋無力症状が良くなることを目指して実施される治療法です。血液浄化法に二重膜濾過法、免疫吸着法がありますが、いずれも高価な装置が必要であり、臨床工学技士（ME）が勤務する病院でなければできません。

免疫グロブリン大量療法は自己抗体産生を抑制したり、アセチルコリン受容体に対し自己抗体と競合したりして効果を発揮するようですが、この治療法も大学病院など筋無力症治療に精通した医師が勤務している必要があるでしょう。

今日の話の締めくくりですが、結局のところ大阪弁の「病気に負けたらあかんで」ということでしょうか。何事にも柔らかい気持ちで自分の意図することを上手に言い合おうという普段の心の在り方・持ちようが病気を凌いでいくということだと思えます。またそのような経験談を医療従事者にお教え頂きたいと思っています。

# 中国筋無力症フォーラムに行ってきました。

伊藤たてお

第2回中国重症筋無力症フォーラム組織委員会と北京市愛力重症筋無力症難病ケアセンターのご招待で、2016年6月14～17日、北京で開催された第2回重症筋無力症大会に行ってきました。香港やシンガポールで開催されたアジアの患者集会でJPAから参加した伊藤がお会いした中国の難病支援団体からの紹介だったようです。初めはアジア難病患者会サミット、というお話だったので、かなり慎重になりましたが、行ってみれば全く私たちと同じ筋無力症患者会の主催する大会兼シンポジウム兼交流会でした(ただかなりな大規模でした)。全国友の会としては大きな課題を抱え、かつ資金難の中で参加するべきかどうかの議論はしましたが、招待が伊藤宛だったこともあり伊藤個人としての参加となりました。

北京空港は驚くほどの広さと人と車ででした。主催者からは日本語の通訳を用意する、空港へ迎えに出る、というお知らせだったのですが、待っていてくださったのはすらりとしたとても美しい方でした。まずはここで好印象。この方は(周覓 Shyu mi さん)後で聞いたのですがボランティア募集に応じたとのこと。素晴らしい、というかごく普通の日本人と全く変わらない日本語を話す方でした。

この季節の北京は広い広い青空でした。

さっそく会場で紹介いただいたのは大会主任で愛力の創始者という清昭(Qing zhao)さんで、魅力的な活力にあふれた(と筋無力症の患者にいうのも変ですが)まだ若い女性の方でした。

プログラムはかなり大がかりなもので、政府の支援もあるとのことでしたが寄付やスポンサーなどもあるようでした。このフォーラムには香港や台湾の患者会や医師も参加していました。台湾の医師と患者会は一昨年岩手大会(花巻)にご参加いただいたチームでした。

このフォーラムの標語は「愛の力は私を変える」で、患者会にふさわしいと思いました。

会場のホテルは美泉宮飯店(シエールブルンホテル北京)という4つ星半ホテルでした。私はここの広く豪華な部屋に3泊も過ごさせていただきました。

毎食ボランティアの方たちが朝早くからお弁当を配ってくれました。中国のお弁当も面白い体験でした。

参加者は筋無力症の医師、看護師、セラピストと多くは患者家族でしたが、症状の重い方も見えていました。中国の重症筋無力症の患者は60万人もいるということで、人口比では日本の患者と比べて非常に多いように思ったのですが、さて。医師は神経内科と胸部外科が西医（西洋医学）、身近な診療とリハビリが中医（漢方医）と患者さんたちは使い分けているようです。人口も多く広大な中国では神経内科医のいない地域も多いということでした。

会場には筋無力症の会だけではなくベーチェット病や小脳萎縮症の患者会や希少難病センターの人たちも参加していました。

西医の治療は全く日本と同じレベルのように感じましたが、中医とリハビリは独特のものもあってとても興味深く思いました。日本にも紹介したいと思いました。リハビリはカンフー？と聞いて驚きましたが、拳法のカンフーは功夫（クンフー）で、リハビリが康夫（カンフー）と言います。まずは服装から入るというわけで揃いのカンフースタイル。そしてゆったりと、でも筋無力症患者にはつらそうなたいそうでした。セラピストの方は日本の病院で広めたいと言っています。日本に来るのでしたら病院を紹介するといったのですが。

プログラムの合間に流されるビデオのアニメの主人公（筋無力症患者）はなんとポパイ、その恋人は当然オリーブ。でもよくできた筋無力症の教育アニメでした。ポパイ ザ セーラーマン♪(° °)〜が頭にこびりつき。

3日間のプログラムは朝から夜までびっしり。大会長の清昭さんは「やりすぎたかな」と漏らしていましたが、シンポジウムや医療講演の間にも結婚式フェアやボランティアさんと患者の本物の結婚式、チャイナドレスのモデルさんたちのファッションショー、台湾の患者さんのデモンストレーション、参加した患者さんたちの一芸やプロやアマの演奏や歌、中国や香港、台湾の患者さんたちの訴え（物語）、私の講演（日本の難病対策）も少々、などなど盛りだくさんでした。

そしてなんと最終日はチームに分かれての万里の長城ハイキング（マラソンとっていましたが？）だそうで、私はスケジュールがあると言ってサッサと日本に逃げ帰った次第です。

私のことがどのように紹介されていたのかわかりませんが、私のために用意した、と言って貴重な樹木で作った健康祈願の数珠を持ってきてくださった方や、休憩時間には一緒に写真を、と思いがけなく多忙でした。

皆さんも次の大会には来年行きませんか？（渡辺寿賀子さん＝おいらも参加したいと言っていました）。

北海道支部ではすでに台湾旅行を企画していましたのでしばらくは無理かもしれませんが。

ところでこのスケジュールの間を縫って通訳ボランティアの周寛さんとのデート？中国の「希少難病センター」という民間団体を訪問しました。外国に行ったらその町の普通の家とかマンションに入りたい、と思っていたのですが、ここで実現することができました。街には様々なスタイルの（手作り風や小さな企業作成と思われる）電気モーターバイクや特殊な作業車が走っていて、これもとても面白くてもっともっと見ていたいと思ったのですが、時間切れ。そしてその近くにあったレストランで昼食を取ったのですが、その店は中国北方の料理なのですが、それがものすごく美味しかった。また行きたい。（北海道の私には合う！）。

周さんとは、その後も、この次中国にいったらとか、周さんが来日したら、というメールの交換が続いています。

というわけで日中の民間親善には役だったのでしょうか。

ホテルや食事、車の手配などとても手厚く迎えてくれたフォーラム組織委員会と愛力の皆さん、大会主任の清昭さんに厚く御礼申し上げます。

この原稿に手を付けられないでいた間に、本年1月11日、北京愛力の張海連理事長が逝去されたとのお知らせが周さんから届きました。謹んで哀悼の意を表します。



会場となった美泉宮飯店



受付で清昭さん、  
スタッフの方と



シンポジュームの一つ



開会セレモニーの皆さんと



愛力創始者で筋無力症患者この大会の責任者の清昭さんは右から二人目左端が通訳ボランティアの周覓さん右から二人目が私



大会のマスコットポパイとオリープの筋無力症体験



台湾の患者会の方は書家です



中国のリハビリは康夫（カンフ）、感動してしまいました



ファッションショーもありました



広大な中国ではカラオケも大がかり



感動の患者さんとボランティアスタッフとの結婚式



香港の患者会の参加です



国際的に著名という胸部外科の支修益先生のお誘いで1枚



中国希少難病センターのスタッフの方々と



感動した北方料理レストラン



北京市内の清掃車

## 「筋無力症 交流の集い in あおもり」を開催

### — 体験発表や分散会で交流深める —

昨年(2023年)の11月5日(土)、青森市の「青森県観光物産館アスパム」で「筋無力症 交流の集い in あおもり」を開催しました。

これは友の会の北海道、東北ブロックの各支部（北海道、岩手、秋田、宮城、山形、福島）合同で企画したもので、まだ支部が結成されていない青森の仲間と交流をしたい、という話し合いをしたことがきっかけです。今回が青森県内では初めてとなる筋無力症の患者・家族による交流会となりました。

準備段階では、この交流会の開催を青森の仲間の皆さんにどのようにしてお知らせするか、ということが一番の課題でした。青森県保健衛生課に受給者証が交付されている筋無力症の患者の皆さんにチラシの郵送をお願いしたところ、県内に6カ所ある保健所を通じて開催をお知らせするチラシを送っていただきました。県からすばやく対応していただいたことに深く感謝いたします。

この案内を見て当日参加してくれた青森の仲間は14人。ご家族も同伴で出席された方が多く見られました。そして北海道、東北ブロックの各支部からは27人の会員が出席、また弘前保健所の保健師さんの参加もあり、会場は50人以上の参加者でほぼ満席となりました。

「集い」は、次のような日程で進められました。

- |             |                          |
|-------------|--------------------------|
| 13:00～13:10 | 主催者あいさつ                  |
| 13:10～13:50 | 筋無力症と共に生きて（体験発表 3名）      |
| 13:50～14:00 | 質疑応答                     |
| 14:10～16:10 | グループワーク（分散会） 自己紹介、体験交流など |
| 16:10～16:20 | 各分散会報告                   |
| 16:20～16:30 | 友の会の活動について               |

岩手支部2人、北海道支部1人の会員による患者体験発表では、それぞれの症状、それに伴う困難、治療の内容、不安や悩み、また新薬の治験の体験談、そして入院中に会った同病の仲間たちとのふれあいの中で患者会を結成した貴重な体験なども紹介されました。会の結成や運営について、主治医の先生たちから全面的なご協力をいただいているとのことで、とても羨ましく感じました。

そのあとで行われたグループワークは、青森の仲間と各支部の会員たちが交流できるようにあらかじめ出席者を4つの分散会に振り分け、①自己紹介、②病気についての不安や悩み、③経済的な心配や就労、人間関係など生活全般について、④病気に負けない気概を持つために実践していることや心構え、⑤患者会に参加することについて、をテーマに2時間にわたって交流を進めました。

分散会報告では、病気の症状が安定せず入院を繰り返している方、プレドニンなどの薬がなかなか減らないことに不安を抱えている方、また薬の副作用に悩んでいることなどが出される一方で、グロブリン治療の回数が減っても症状が安定してきている事例や、セカ

ンドオピニオンを求めたことがきっかけで転院しそれまでとは違う治療方針により症状が軽快したという事例などが紹介されました。

また、症状の個人差があることと同時に、同じ治療でも治療効果が上がる方とあまり思わしくない方がいることを交流の中で改めて感じさせましたが、自分に合う治療法を早い段階で受けることが大切という報告もありました。中には、主治医に最新の治療法について、もっとしっかり勉強して欲しいという注文も出されました。

さらに、「病気になったことによって職場を辞めざるを得なかった」「辞めさせられることはなかったが部署を変えられ、部下もいなくなりやりがいも失ってしまった」「職場に病気のことを話した方がいいのか、このまま話さない方がいいのか悩んでいる」という方がいる一方で「職場で自分の病気についての勉強をしてくれ、働き続けることを受け入れてくれた」という報告もありました。

アンケート用紙には、青森の仲間から「同じ病気の方が県内にもいると分かっただけで来た甲斐がありました」「同じ病気の人がこんなにいるなんて驚きました。また、すごく勇気が出てきました。みんな頑張っているんだと実感しました」「交流会でいろいろな話を聞き、世界が広がったという感じです」「元気が出ました」「情報交換の場として、たいへん有意義でした」などの感想が寄せられました。

病歴の長い方、発症してまだ年数の経っていない方、症状や治療の違いはあっても同じ筋無力症の患者であるということだけで、旧知の仲間のように心を開いてふれ合い、体験や情報の交換を通じて励まし合いを進めることができることを改めて感じさせた交流会となりました。

なお、北海道・東北ブロックの各支部から参加した会員たちは、当日宿泊した温泉ホテルの近くにある海鮮レストランで夕食交流会を開催、親睦を深めました。

これまで同ブロックでは、各県持ち回りで交流会を開催してきましたが、「交流の集い in あおもり」の成功を踏まえ、今後も青森の仲間たちとの交流を続けていくことにしており、次回は今年10月28日(土)、青森市のアスパムを会場に、総合花巻病院神経内科部長の檜沢公明先生を講師に招き、医療講演会を開催する予定にしています。

(報告：秋田支部 山崎洋一)



## ▶ 全国筋無力症友の会 治療研究奨励事業報告

全国筋無力症友の会では、重症筋無力症の治療研究や基礎研究に顕著な成果を収められた先生に対して、患者会から治療研究奨励金を贈呈することにより、若手の先生方の励みになればと考え、治療研究奨励事業を行っています。

4名の専門医の先生方からなる選考委員会の推薦を受けて、これまで4名の先生に贈ってまいりましたが、今年度は残念ながら推薦者なしとの報告を選考委員会から受け、次年度に改めて推薦いただくことになりましたので報告いたします。

今年6月3日に東京有明で開催する第15回重症筋無力症フォーラムでは、第2回治療研究奨励金贈呈記念として、紺野晋吾（こんのしんご）先生、（東邦大学大橋病院神経内科）、鵜沢顕之（うざわあきゆき）先生（千葉大学医学部付属病院神経内科）のお二人に医療講演をいただきます。みなさなのご参加をお待ちしています。

### 研究奨励基金へのご協力ありがとうございました。

2016年4月1日～2017年1月31日（敬称略、入金順）

火箱 昭夫	浜浦 和子	村上 日出子	鈴木 省三
金森 美智子	火箱 昭夫	桑田 恵子	脇 由美子
宮下 美枝子	青山 重樹	樋野 正人	宇野 庸子
宮下 耕一	水谷 文美子	佐々木 清子	江村 ユキ
南 真人	尾形 忠也	成田 保孝	森 鈴子
南 洋子	吉野 美千代	酒井 和子	藤田 志郎
鈴木 裕子	野間 幸子	田井 恵美子	江村 三和子
新谷 憲子	永長 迦代子	山岡 倫子	伊藤 たてお
池本 亜紀子	富樫 えつ子	望月 美知子	
近藤 和義	鈴木 弘	久木山 由紀子	
上野 田鶴枝	脇本 莊太郎	大川 明江	
奥成 観子	吉兼 久治	山崎 友尚	

## 損益計算書

全国筋無力症友の会 研究奨励金

[税込] (単位: 円)

自 平成28年 4月 1日 至 平成29年 1月31日

<b>【経常収益】</b>			
<b>【受取寄付金】</b>			
研究奨励金基金	165,000		
経常収益 計			165,000
<b>【経常費用】</b>			
<b>【事業費】</b>			
(人件費)			
(その他経費)			
支払手数料(事業)	640		
その他経費計	640		
事業費 計			640
<b>【管理費】</b>			
(人件費)			
人件費計	0		
(その他経費)			
その他経費計	0		
管理費 計			0
経常費用 計			640
当期経常増減額			164,360
<b>【経常外収益】</b>			
経常外収益 計			0
<b>【経常外費用】</b>			
経常外費用 計			0
税引前当期正味財産増減額			164,360
当期正味財産増減額			164,360
前期繰越正味財産額			512,596
次期繰越正味財産額			676,956

## 貸借対照表

全国筋無力症友の会 研究奨励金

[税込] (単位: 円)

平成29年 1月31日 現在

資 産 の 部		負 債 ・ 正 味 財 産 の 部	
科 目	金 額	科 目	金 額
<b>【流動資産】</b>		<b>【流動負債】</b>	
(現金・預金)		流動負債 計	0
郵便振替口座	676,956	<b>負債の部合計</b>	
現金・預金 計	676,956		0
流動資産合計	676,956	<b>正 味 財 産 の 部</b>	
		<b>【正味財産】</b>	
		前期繰越正味財産額	512,596
		当期正味財産増減額	164,360
		正味財産 計	676,956
		<b>正味財産の部合計</b>	
			676,956
<b>資産の部合計</b>	<b>676,956</b>	<b>負債・正味財産の部合計</b>	<b>676,956</b>

## 協力会員のみなさま、ご入会・ご継続ありがとうございます

友の会の財政状況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ており、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。

2016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、2月1日現在2団体を含め30名の方々から「協力会員」としてご入会をいただき、合計金額は157,000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。

アレクシオンファーマ 様 木戸 泰代様 浅石 悦子様  
前田榮一 様 辻田鶴子様 野村 武男様 辻 玲子様  
曾田 哲郎 アレイ・プロジェクト株式会社様 吉田孝代様

会費合計 73,000 円 7月28日より1月31日現在

# 週末農家

愛媛支部 中田芳次

今年の5月末から、保内町のみかん休耕地を借りて野菜づくりを始めた。貸してくれたのは地元の会社の先輩である。無料だから贅沢は言えないが家から車で5分、坂道を歩く事5分、水のない不便なところである。唯一いいのは小高い丘から望む宇和海の眺めが素晴らしく、一般から隔離されて干渉されないことだろうか。

最初、先輩が案内してくれたとき、周りには防風林の雑木が生い茂り、背高泡立ち草等の雑草が背丈ほども伸びていた。えーっと思ったが、妻と相談し、北海道開拓団の気持ちになって、畑を開墾しようということになった。

早速その日から、ノコ、鋤、鋤、作業用の手袋を買い込み開墾に取り掛かった。妻は木を切ったり、草を刈ったりする林業部族。私はその後を耕す農耕部族。週末しか作業が出来ないので、開墾したところから何かを植えることとし、まず手始めに、ホームセンターの夏野菜の苗で唯一残っていた間延びしていたゴウヤの苗を3本植えつけた。

それから、毎週末、夏の暑い日は早朝や夕方に開墾を続けた。今年の梅雨は長雨が続き、夏は1カ月以上も雨が一滴も降らない異常気象だったが、最初に植えたゴウヤは大きい実をボコボコ付けてくれた。プランターで育てたゴウヤは全く違う大きさと味には感動した。

サツマイモを植えたところ、1か月後には恐れていた猪に見事に掘り起こされた。怒り心頭に発したが、彼らも生きるために必死なのであろうとあきらめ、早速、トタンやネットを買い込み、周囲に張り巡らせた。この甲斐あって、植えなおしたサツマイモも見事なイモを付けてくれた。今は大根、カブ、ハウレンソウ、人参、牛蒡、白菜など、10種類以上の野菜が

育っている。病気や害虫によって思うようには作れないが、自分で作った野菜は格別おいしく感じる。この半年間、荒地の開墾は体力的にはしんどかったが、自分の畑になるのだと言うやりがいを感じた。私は百姓の家に生まれたが、両親の農作業の大変さ、手伝いのしんどさが嫌で家の後を継がず、サラリーマンになった。どこかに百姓の血を受け継いでいるのだろうと思ってしまう。

これから、畑の片隅に山小屋を作りくつろげる空間をつくること、出来るだけ無農薬野菜を作ることをこれからの目標にしている。今は週末農家であるが、来年6月には定年退職以降は時間がたっぷりできる。秋の植え付けが終わり、来年の夏野菜は何を植えようかと今からワクワクしている。野菜作りが私の定年後の生きがいとして加わった。



# 私の入院生活記録

宮城支部 久保田千佳子

16年ぶりに入院生活を2週間経験しました。今回はいつもの養生会の報告ではなく、入院生活で感じたあれこれをお伝えしたいと思います。

そもそもなぜ入院したかと申しますと、神経内科で計った骨密度の数値が前回に比べて低いことが分かり、ひと月に1度すれば良いという骨粗しょう症治療の注射を打った事に始まります。それを注射して半月ほど経過したところから、寛解状態だった筋無力症の症状が一気に噴出してきました。原因はこれ以外考えられないのですが、主治医からは「製薬会社から、そういう副作用はないと回答をもらっている」と言われ、認めてもらえません。そんなやり取りの合間にも増悪はドンドン進み(これだけ急だと、漢方薬も鍼灸も追いつきません)家での対応は不可能となり、入院治療することになったのです。

入院先は東北医科薬科大学病院でした。筋無力症治療としては、皆さんなじみがない病院だと思いますが、私としては、結果ベストの病院に入院できたと感じています。MGの治療だけではなく、その先の生活を考えた治療を施してくれる病院でした。

まずは最悪状態で入院したので、免疫グロブリン大量療法の治療に入りました。(現在の治療方針としては第1選択なんですね)これを5日間続けます。この内3日は、24時間心電図と自動計測の血圧計を付けられました。点滴終了までの5日間は、朝、昼、夕の3回血糖値を図り、間食は一切ダメで、尿もチューブを付けられ尿量の計測もされました。それだけこの治療の副作用に対し慎重にしていただけました。ほぼベッドから動けない状態が5日間です。

点滴3日ぐらいから徐々に筋力がUPし始めました。そこから、筋無力症としては今まで経験しなかった治療が始まります。リハビリです。18年前に入院した時は、筋無力症は疲れる病気なのでリハビリという考えはなく、薬が効いてくるまでベッドでゴロゴロしているのが普通でした。しかしこの病院の考え方は違うんですよ。疲れるからやらないではなく、疲れないうちにやるのです。

筋肉は使わないと、ドンドン痩せていき全く使い物にならなくなります。ごく軽く負荷をかけて貯筋をしていけば、退院時に大きな違いが出るのです。症状がなくなって家に帰れても、これのある無しでは、日常生活の出発点が変わるんですよ。神経内科の治療だけでは、ここまで考えて

こなかったと思います。運動の大切さは分かっているけど、患者に丸投げと言いますか……。でも、それこそ危険ですよ。素人には加減が分かりませんからね。

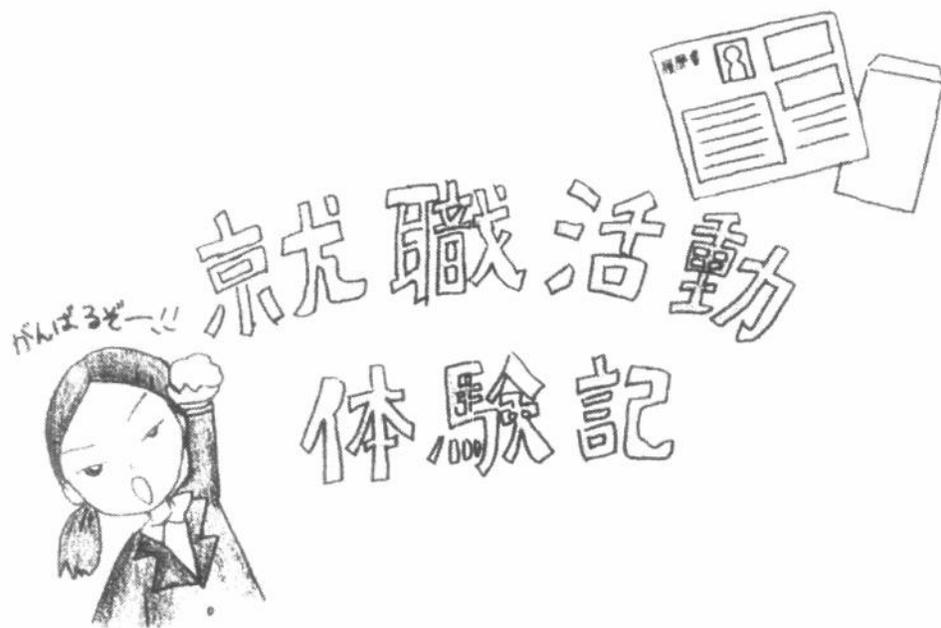
この病院に入院中段階に応じて、理学療法士(PT) 作業療法士(OT)言語聴覚士(ST)の3人の方から 筋トレ、マッサージ、ストレッチ等を施していただきました。どのあたりの筋力が弱いのかを判断していただき、自分一人でもできるように教えていただきました。顔から、舌から、腕から足から、弱っているところ全部ですよ(笑) 負荷の掛け方も。あくまで無理せずです。これはプロの指導が無ければできないと思います。

神経内科の治療+リハビリで QOL を上げることが、今後の MG 治療のスタンダードになって欲しいですね。今回感動したので看護師さん、リハビリの療法士の皆さんにより詳しく筋無力症のことを知ってもらいたく思い、筋無力症ハンドブックを病棟に差し上げました。

最後になりますが、あの骨粗しょう症の注射の事です。医科薬科大学病院の先生が色々調べて下さったところ、同じ注射ではないのですが似た作用の注射で、やはり MG が増悪したという症例が外国で数例あったそうです。「僕たちもこのことは知りませんでした」と先生に言われましたが、元々私が打たれた注射は 2014 年に認可された新しい薬なので、副作用報告事態少なかったと思われるんですよ。ですから慎重にやってくれよと。特に難病患者の私達には、合わない場合のダメージが大きすぎるので。新薬を勧められたら、断る勇気も必要なのです。



山口支部会報に掲載された、おおもりさん（会員さん）の「就職活動体験記」がとても素晴らしいので、全国の会員さんにも読んでいただき、山口支部の了解を得て転載いたします。



まずは私について少しお話しします。

私は現在 31 歳で、MG 歴は 10 年になります。正社員として仕事をしており、主婦業もダメダメ サボりつつしています。

発病当時はまだ学生でした。その頃の症状は安定しておらず、3 カ月に一度の入院を繰り返す日々でした。

病気になりたては自分が何ができるか分からず、変わってしまった自分の体にとまどいが激しかったことをよく覚えています。それでも意地と根性で発病前の自分と変わらず（自分では変わっていないと思っていたけれど）学生生活を送っていました。

今思えば無理もあつたのかもしれない。

発病して 2 年、私も卒業を控えるようになりました。就職のこと、今後のことを先生と話すため二者面談が行われました。

これからどうするか・・・もちろん私は就職するつもりでした。医療事務の学校だったため、できれば大きな病院で働きたい、そのための努力もしてきたつもりでした。

ですが先生は開口一番  
「紹介できる仕事はありません」  
ぽかんとする私に続けて  
「まずは体を治してから・・・ね」と、先生はおっしゃいました。

二着面談に?

まずは  
体を治してから



紹介できる仕事は  
ありません

はっきり言ってショックでした。

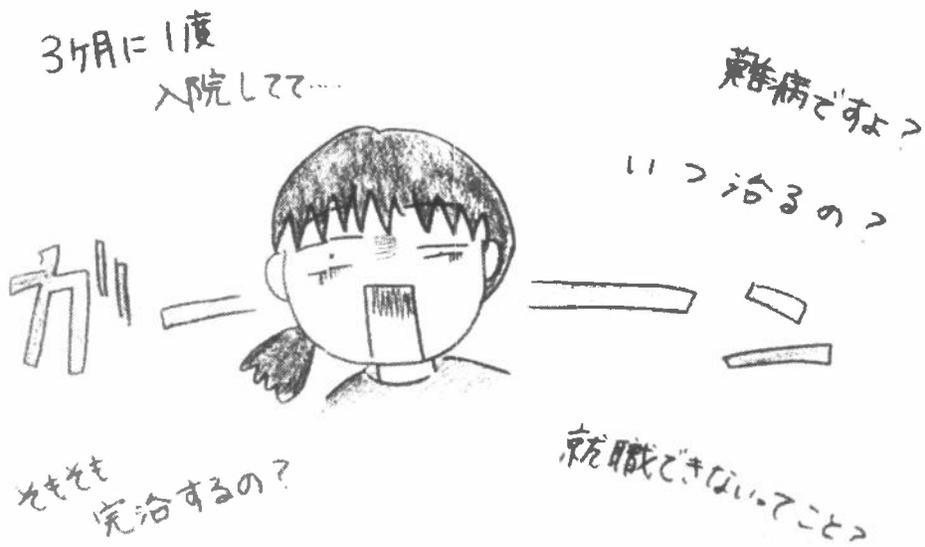
3カ月に一度入院していて、そんな学生に紹介できる仕事がないのも分かります。

小さなキャリーバックを引いて、杖をつけて学校に通った日々、努力もたくさん重ねました。それも就職先の大病院を紹介してもらうためでした。

すべてムダ。

体を治してから・・・と言われても、重症筋無力症はそもそも難病でいつ治るのか、完治するのか・・・

体が治ってからと言われてたら、私は就職できないのではと思ってしまいました。



でもくじけるわけにはいきませんでした。

働かなければなりません。

とりあえずいろんなところに相談に行こうと思いました。難病と言ったら、まず思いついたのが健康福祉センターでした。特定疾患の手続きで行くところです。

自分の事情を対応してくれた方に相談しました。

「分かりました。では何かありましたら連絡させていただきます。」

そう言われ、名前と電話番号を紙に書いてお渡ししてきました。

ですが、今まで一度も連絡はありません。

山口企業合同就職フェアにも足を運んでみました。これはたくさんの企業が一つに集まり、求職者が興味のある企業を職種問わず話を聞いたりすることができるもの、とりあえず私は医療系一択だったので、そこばかり巡り話をさせてもらいアピールしましたが、面接まではたどり着けず・・・でした。

若者就職支援センターにも行きましたが、

「とりあえずハローワークで相談してください」と言われる始末。

そんなこんなで私は自力で求人を見つけることになりました。

ハローワークで紹介してもらい面接までこぎつけたものの・・・

「障害者手帳はありますか？」

持っていません。そもそもMGで手帳をとることが難しい。

障害者手帳は



持っていますか？

次に「月に一度休むと困るんですよね」

これも困りました。通院は平日のみ。

私が望むのは医療系で平日休みはほとんどなく・・・

月に一度



休まれると

困るんですよね

最後に一番ショックだったのがこれ。

「病気なら働かずに家にいたらどうですか？」

病人は社会参加できずに引きこもっている？・・・と今なら憤ることが出来ますが、当時はただただショックで・・・

病気を抱えて不安な気持ち、そして将来の見通しができない不安、いろんな不安が重なって自信喪失してしまいました。



私に何ができるんだろう  
難病の私にできることってなんだろう・・・

そもそも就職したことすらない身です。  
どんな仕事ならできそうか、分かりませんでした。  
まして病気に関してもヒヨッコです。

自分がどこまでできるかの見極めすら出来ておらず・・・  
そのあたりの説明が上手くでき、自分の良さをアピールできれば、  
もしかしたら良かったのかも知れませんが、当時の私は気付か  
ませんでした。  
いっそカミングアウトしない方が？とも思いましたが、今後の通院  
や徐々に聞こえる入院の足音にそれすら決断できずにいました。

- ・ 私に何ができるのか
- ・ 難病の私にできることって何だらう



いっそカミングアウトしない方が  
いいのだらうか

何社目かの面接で、私は病気のことをやんわりと伝えよう、できれば病名を伝えずに・・・などと思い面接に臨みました。

けれど面接の緊張もあり「重症筋無力症」であることを伝えてしまいました。

もう開き直すしかなく

「患者を経験したからこそ、患者さんの気持ちに寄り添えます」と力説しました。

「病気の方も必要なら診断書を持ってきます」

と力強く言い切りました。

患者を経験し  
患者さんの気持ちに  
寄り添えます!!



必要なら  
診断書を持ってきます!!

完全にダメだと思いました。

病名を告げて今までダメだったのですから、  
きっと今回もそうだろう・・・

しかもあろうことか、私は黒いスーツを2着持っていたのですが  
上下別のスーツを着ていたのです。

医療関係はあきらめて普通の事務職なら・・・と思い始めました。

事務自体募集は少ないのに・・・

そんな時・・・携帯が鳴りました。  
面接を受けた病院からでした。



結果は無事「合格」。

私はとあるクリニックの受付として働けることになりました。  
大きな病院ではありませんが、自分の夢を叶えることができました。



現在の状況ですが、  
病院は 18 時までのところを 17 時までの勤務にさせていただいています。

通院は仕事の休みの日なので問題はありません。

少しの間は一日フルで働いていましたが、あるとき職場の先生と主治医の先生がどこかの勉強会で会われたそうです。

そこで私の話となり、主治医の先生が休憩の話をして下さったらしく・・・

現在は午前と午後で 15 分ずつ休憩をいただいています。

#### まとめ

病気をカミングアウトしていることで、先生や同僚にフォローしてもらえることが多いです。

体調を気遣ってもらえ、目が下垂しているときは早退を勧められることもあります。

ただ病気をカミングアウトしていることによるデメリットもあります。

例えばフォローしてもらおうことが続いたり、お休みをいただくことで自分自身が仕事が出来ていないという気持ちになってしまったり・・・主治医の先生と職場の先生が私の体調について話されることは私も承知の上のことで、お話によって体調への配慮をいただき、体はとても楽になる反面、やり遂げたいと思うことができない、というジレンマもありました。

これらは私の性格によるところが大きいと思うので、デメリットという言い方は違うのかもしれませんが…

自分の体調と周囲の配慮と自分の気持ち、上手く折り合いをつけていくことが私の課題だと思っています。

ただ就活にあたってはカミングアウトが重要ななと思います。

カミングアウトと言っても病気であることや病名を告げるだけでなく、自分の病気はどういう病気でどういうことが出来て、出来ないことはこうすれば出来るということをお伝えされたら職場も受け入れやすいのではと思います。

病気を持つての就職活動は辛いことが多いです。

いくつも面接を受け泣くこともありました。手帳さえあればと思ったこともあります。でも気長に頑張ればどこかに分かってもらえるところはあると私は思います。

以上が私の就職活動体験記です。

ありがとうございました。

ご静聴

ありがとう

ございました



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&FAX	〒 住 所
北海道	古瀬 剛充	011-512-3233 011-512-4807	〒064-0804 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	同 上	〒 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	同 上	〒 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	075-822-2691 075-255-3071	〒602-8143 京都市上京区堀川通丸太町下ル 京都社会福祉会館4F 京都難病連内

**HSK** 全国筋無力症友の会  
「希望」  
No. 127

昭和 48 年 1 月 13 日第 3 種郵便物認可  
2017 年 3 月 10 日発行通巻番号 540 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