

# HSK

一般社団法人 全国筋無力症友の会

No. 129

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 552 号

毎月 10 日発行 2018 年 3 月 10 日発行

編集人 一般社団法人全国筋無力症友の会

064-8506 札幌市中央区南 4 条西 10 丁目

北海道難病センター内

TEL 011-512-3233 FAX 011-512-4807

発行人 北海道障害者団体定期刊行物協会

(HSK)

定価 500 円 (会費を含む)



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

時の過去るのは早いもので今年も3か月を過ぎました。  
皆さんお変わりありませんか？  
さて、この写真ですが鎌倉の円覚寺で撮影したものです。  
たまたま、円覚寺の境内をぶらぶらしていたら目に留まりました。  
黒い板塀の前に寂しく梅が咲いていました。  
日本画のように感じましたのでカラーより白黒が似合うと思い  
白黒写真にしました。  
やはり私も日本人だなーと改めて思った幸いです。  
今年のフォーラム・総会は大阪です。  
皆さん、大阪で会いましょう。

神奈川支部 工藤善彰

# 全国筋無力症友の会

「希望」

目次

No. 129

.....

■巻頭言「私と友の会」	2
■第16回重症筋無力症フォーラム全国集会の案内	3
■医療講演 「小児重症筋無力症の治療の進展について」 野村芳子神経学クリニック 野村芳子先生	9
■医療講演 「重症筋無力症の病態と治療」 大阪大学大学院医学系研究科保健学専攻 機能診断科学講座助教 久保田智哉先生	14
■台湾患者会との交流・45周年記念旅行	30
■筋無力症交流の集い in あおもりを開催	40
■研究奨励金報告	42
■アレクシオー・ファーマのメディカルセミナー	45
■バザーのお礼	46
■交流の広場	47
■協力会員へのご協力お願いとお礼	50
■支部連絡先一覧	裏表紙

## 私と友の会・・・



一般社団法人 全国筋無力症友の会 副代表  
愛知支部 支部長 小林悦子

今冬は北陸地方では記録的豪雪でしたが、新潟や富山の会員の皆さま大丈夫でしたか？豪雨等とはまた違った意味で自然災害の怖さを感じています。

皆さま、はじめまして！愛知支部の小林悦子です。

私は1973年（昭和48年）に18歳でMGを発症、MG歴45年、全身型で胸腺手術や抗コリン剤・ステロイドなどの服用経験があります。発症時はテレビや週刊誌等で難病にスポットが当たっていた時で、『難病』『重症筋無力症』という文言に動揺し、現実を受け入れるのに数年かかりました。

私にとって友の会は、MGの主人との出会いの場でもあり1979年（昭和54年）結婚してから出発点でもあります。それは結婚後、前支部長が離婚されそのまま行方不明となり友の会の引継ぎがされないまま、否応なしに友の会の運営がのしかかってきたからです。

結婚して半年後主人は両大腿骨々頭壊死で1年間の入院生活、その頃第一子（長女）を身ごもっていた私は付き添い看護をしていた病院先から、地元の地域難連への会合に参加するなど、今改めて思うと山あり谷あり共に互いを思いやる事が出来る反面、MGの大変さが解っているだけに共に甘えられなくて一生懸命だったと自分自身は思います。

現在、私はMG寛解状態で、1984年（昭和59年）第二子（長男）出産後リウマチを併発し、2006年頃から本格的にリウマチの治療薬（リウマトレックス5T）を服用、今はリウマチ薬がなくてはならない存在（服用しないと寝たきり状態になります）となっています。

私は20代の頃より友の会に関わり全国の多くの方々とお会いすることができました。中でも大阪支部の浅野十糸子様や茨城支部の横尾宏様、現役員でもある伊藤たてお様、それぞれが共に教養があり尊敬できる大先輩です。浅野様からは『友の会誕生＝セルフヘルプグループとしての“HELPING YOU HELPLS ME”は、誰かのために役立つ喜びが、人を癒し人を意欲的にし、元気づけてくれる自己改革』と教えて頂きました。今も電話相談を受ける度に何の取り得もない自分がお役に立てている事を感じた時、己自身が元気づけられています。

昨今SNSでコミュニケーションをはかる時代ですが、MGになったのも何かのご縁、今後も様々な友の会の皆さまとの真の出会いを大切にしていきたいと思っております。今年6月は大阪で全国会開催です。大阪支部の皆さまは準備で大変かと思えます。是非多くの皆様参加して成功させましょう！そして良き出会いがありますように！

# 「第16回重症筋無力症フォーラム in 大阪」

## & {2018年全国総会} 開催のご案内

一般社団法人全国筋無力症友の会では、今年で16回目となる「重症筋無力症フォーラム」を6月2日（土）に、そして全国総会を3日（日）に大阪・桜ノ宮の大阪リバーサイドホテルで開催します。今回は関西ブロック共催で、各支部の皆さまのご協力をいただきながらの15年ぶりの大阪での開催となります。

フォーラムではお二人の先生の医療講演を予定しています。ご講演いただくのは大阪大学医学部機能診断科学／神経内科学の高橋正紀先生と大阪大学医学部呼吸器外科学前教授 刀根山病院院長の奥村明之進先生です。神経内科学と外科学の両先生の講演が聴けるめったにない機会です。会員の方に限らずどなたでもご参加いただけますので奮ってお申し込み下さいますようお願いいたします。

●日時 2018年6月2日（土）

●会場 大阪リバーサイドホテル 大阪市都島区中野町5丁目12-30

TEL 06-6928-3251

フォーラム 13:30~17:30

受付開始	13:00	会場:		4F-A, B, C
<b>フォーラム開会</b>	13:30	開会挨拶	代表	
		来賓紹介		
		来賓挨拶		
	~14:00	祝電メッセージ紹介		
体験発表	14:00	患者の声	武川義人	「強く生きて、仲間と楽しく」
	~15:00		山崎香世	体験談と演奏
講演	15:00	医療講演①		「内科的治療の近年の進歩」
	~15:40	講師	大阪大学医学部機能診断科学／神経内科学 教授 高橋正紀先生	
休憩	15:40:~	休憩	10分	
	15:50	医療講演②		「胸腺摘出術の近年の進歩」
	~16:30	講師	大阪大学医学部呼吸器外科学前教授 刀根山病院院長 奥村明之進先生	
	16:30	医療相談	事前配布の質問用紙にて相談	
	~17:00		質疑応答	
閉会	17:00	閉会挨拶		
	~17:30	集合写真撮影		

**夕食交流会 18:00～ 20:30**

同じホテルにて

受付開始	17:50		会場	3F 桐桂楓
交流会	18:00	開会挨拶 乾杯 夕食交流会	懐石風	和洋折衷
	～19:30	支部紹介	ブロック別に支部を紹介	
	19:30	余興	歌、踊り披露	MG患者含む6名
	～20:30			
	20:30	閉会		

●日時 2018年6月3日(日)

●会場 大阪リバーサイドホテル

**全国支部長会議 8:30～10:00**

受付開始	8:00		会場	別館9F1号室
支部長会議	8:30	代表挨拶 各支部より報告		
	～10:00	質疑応答		
休憩	～10:30	移動、休憩含	30分	

**全国総会 10:30～12:00**

受付開始	10:00		会場	4F-A、B
総会	10:30	開会 代表挨拶 議長選出 議案提案		
			①2017年度活動報告 ②2017年度決算報告 ③2017年度監査報告 ④2018年度活動計画案 ⑤2018年度予算案 ⑥その他	
	～12:00	閉会		

オプションツアー

13:00~17:00

水陸両用の観光バスで名所を巡る旅

参加費 4,000円税込 移動費も含まます  
 受付乗り場 川の駅「はちけんや」 大阪市中央区北浜東1-2

13:00	ホテル出発	昼食をはさんで、ダックツアー発車場所まで移動 タクシーで移動
13:30~14:30	昼食	食事場所まで案内 各自負担 場所は当日ご案内
15:15	発車	水上約30分 すべて車窓観光です 陸上約60分 すべて車窓観光です
16:45頃	到着（出発場所）	
17:00	解散	



- 日本初の水陸両用観光バス。
- 車高3.7mから観るひと味違う街並や観光名所を颯爽と風を受けて陸上走行。
- ツアーの一番のお楽しみは水陸両用車ならではの感動スプラッシュイン！
- 新感覚の興奮はいつまでも心に刻み込まれます。
- 水面からのとっておきの景観も心安らぐひとときを奏でます。
- 水と陸のクルージングを満喫できる。

## お申込みについて

例年のように旅行社を利用した申し込みはせず大阪支部が直接お受けいたします。  
本誌添付の申し込み用紙をコピーし必要な内容を記入してFAXにてお申込みください。

添付の申込用紙をコピー  
必要事項を記入後 FAX送信  
フォーラム事務局 宮下宛へ  
FAX 073-436-5598



申込締切  
4月30日(月)



受付完了  
はがきでお知らせします。

宿泊に関しましては数に限りがあります。  
お早めにお申し込みください。  
申込用紙は控えとしてお手元に保管下さい。

5月10日頃発送予定です。

### お願い

お電話によるお申込みはトラブルのもととなりますので  
FAXでの受付に限らせていただいています。  
ご協力お願い申し上げます。

### 変更事項

#### 取り消し

フォーラム事務局宮下まで、変更内容がわかるよう訂正の上、FAXよりご送信ください。  
FAX送信後、念のため電話でも連絡お願いいたします。

電話連絡先：073-422-2327 ミヤタケ内 宮下

- 宿泊の申し込み後のキャンセルは取消料がかかりますのでご注意ください。  
ホテルのキャンセル料 前々日 30% 前日 50% 当日 100%
- キャンセル料は直接ホテルにお支払いお願いいたします。

# 大阪リバーサイドホテル 会場へのアクセス

所在地 大阪市都島区中野町5丁目12-30

TEL 06-6928-3251



## JRのご案内

大阪環状線「桜ノ宮駅」西口より徒歩3分  
桜ノ宮駅【西口】を出て、北側【右】へ高架下を潜り抜けて100メートル程直進して頂くと、右側に当ホテルがあります。

(足のご不自由な方は東口のエレベータをご利用ください。)

## 地下鉄のご案内

谷町線「都島駅」2番出口より徒歩7分

## 空港からのご案内

大阪国際空港(伊丹空港)より「大阪駅」までリムジンバスにて約35分  
「大阪駅」よりJR大阪環状線にて2駅

## 車のご案内

阪神高速12号守口線「長柄出口」より約2分  
阪神高速環状線より、12号守口線に入り2つ目の出口【長柄出入口】を降りて2つ目の信号【交差点】を右折し、都島橋を渡った交差点【都島橋東詰 交差点】を超えて、5メートル先の細い路地を左折し、又次の十字路を左折と『コの字』に3回左折して頂き、川沿いを300メートル程直進して頂くと、左側に当ホテルがあります。

## 国道1号線より

東天満の交差点より、谷町筋を北へ600メートル程直進し、源八橋西詰の交差点を右折し、源八橋渡ってすぐの交差点を左折し、JRの高架下を通り抜けて頂くと100メートル程で、右当ホテルがあります。

## 駐車場・・・25台

\* 当ホテルをご利用のお客様のみ駐車可能。

宿泊のお客様はチェックインからチェックアウトまで、予約確保はできません。  
満車の場合は近隣の有料駐車場をご案内いたします。

# 第16回重症筋無力症フォーラム in大阪・2018年全国総会《参加申込書》

申込日 年 月 日

※必要事項をご記入の上、大会参加申込書をFAXして下さい。

申込締切日 2018年4月30日

## 1.大会参加申込者

申込FAX送信先：073-436-5598 フォーラム事務局 宮下宛

支部名	(ふりがな)	年齢	性別	ご連絡先	
	グループ代表氏名	歳	男・女	TEL	
				FAX	
				携帯	
予約確認書等送付先	( 千 - )				

できる限りグループ代表の方がまとめて提出お願いいたします

## 2.申込者内訳

宿泊先：大阪リバーサイドホテル シング7,900円（朝食付）税込

	ふりがな 氏名	年齢	性別 ○印	煙草 ○印	6/1(金)	6/2(土)		6/3(日)			備考	
					前宿泊	フォーラム	交流会	宿泊	支部長会	総会		ツアー
例	おおさかたろう 大阪 太郎	40歳	男	禁煙 喫煙	7,900	○	○	○		○	○	禁煙室は申込順です。 該当の項目に○印
1		歳	男・女	禁煙 喫煙	7,900						4,000	
2		歳	男・女	禁煙 喫煙	7,900						4,000	
3		歳	男・女	禁煙 喫煙	7,900						4,000	
4		歳	男・女	禁煙 喫煙	7,900						4,000	

◎本申込用紙はコピーしてお使いください

ツインご希望の方は若干数あるのみです事務局まで連絡ください。

## 3.参加費用

フォーラム事務局 宮下 073-422-2327

6月1日	前宿泊費 (朝食付き)	ホテルフロント払い	7,900円X	名	小計	円
6月2日	宿泊費 (朝食付き)		7,900円X	名	小計	円
			ホテル宿泊費	合計		円
6月2日	交流会費 (和洋懐石風)	友の会受付払い	6,000円X	名	小計	円
6月3日	オプションツアー費		4,000円X	名	小計	円
			友の会費用	合計		円

フォーラム事務局	ホテル

友の会の受付ではグループ代表者が一括してお支払い頂くようご協力お願いいたします。

# 小児重症筋無力症の治療の進展について

野村芳子小児神経学クリニック

## 野村芳子

小児重症筋無力症の頻度は我国に多いことが知られている。その研究についても我が国が世界をリードしてきたといえる。このことがどのようにして発見されたかをレビューし、その治療の進展について述べてみたい。

我国における小児重症筋無力症の研究のパイオニアでありリーダーは、瀬川昌也先生である。瀬川先生は小児重症筋無力症についての臨床、病態、治療に関して確固とした基礎を築かれ、進められた。

1962年東京大学医学部を卒業され小児科学教室に入られた瀬川昌也先生は神経学に興味を持たれ、毎日朝から夕刻まで東京大学病院小児科の神経外来にて患者さんの診療にあたられていた。当時は小児神経を専門にする病院も医者も少なく、全国から多くの難病の患者さんが東京大学に来院されていたとのことである。

### 1. 発症年齢

瀬川先生は本来小児にはまれとされていた小児期発症の重症筋無力症の患者さんが決して少なくないことに気付かれた。発症年齢に関して、小児期発症例が一番高いピークを呈したことを示された。

即ち、重症筋無力症は医学の分野では若い女性に多い病気として知られていたが、当時東大病院における重症筋無力症の発症年齢は二峰性を呈していた。

このことは1973年全国調査にても明らかにされた。(図1)

その後行われた1987年、2006年の全国調査でも同様のことが示された。(図2)

成人の発症年齢が高年化していることに比し、小児期のピークは30余年を経て変わっていない。

我が国の小児重症筋無力症につき東大輸血部と瀬川小児神経学クリニックの共同研究にて特別なHLA抗原との関連が示された。

### 2. 臨床型

重症筋無力症の臨床型は、眼筋型、球筋型、全身型と分類された。しかし、瀬川先生は小児期発症の重症筋無力症は眼筋型が多いことに気付かれた。また、臨床的には眼症状のみで、比較的治療によく反応する例と治療に抵抗し、再発を呈し、全身型に近い治療を要する例があることに気付かれた。

瀬川先生は、これらの患者さんの上肢の誘発筋電図にて重症筋無力症に特有の減衰減少（易疲労性）がみられることを示し、1973年これを“潜在性全身型”と命名された。

以後、小児発症の重症筋無力症の臨床型は；

- 1) 眼筋型（純粹眼筋型）
- 2) 潜在性全身型
- 3) 全身型

と分類される。

瀬川先生の東大での診療および研究は1973年瀬川先生が開設された瀬川小児神経学クリニックにて継続されることとなった。

小児重症筋無力症の臨床型の割合は、眼筋型 20%、潜在性全身型 50%、全身型 30%である。更に発症年齢別にみると潜在性全身型は5歳以下発症例に多く、全身型は11歳以上発症例に多い。

### 3. 臨床的特徴

小児重症筋無力症は突然に発症することも多いが、例えば上気道炎などのウイルス感染に引き続いて発症することが少なくない。

最も多い最初の症状は一方の眼瞼下垂である。引き続いて眼位異常（斜視）、眼球運動障害をみることが多い。全身型は多くの場合、眼症状で始まり、1年以内に全身筋に広がることが多い。

これらの症状は多くの場合、朝軽快、夜に増悪するという日内変動を呈する。

### 4. 抗アセチルコリン受容体抗体

ヒトの随意運動は、脳からの指令が末梢神経を介し、筋の収縮をもってなされる。即ち、末梢神経末端から放出されたアセチルコリンが筋表面にあるアセチルコリン受容体に結合し筋の収縮が起こることによる。

重症筋無力症は神経と筋の接合部の伝達障害であり、その病態に関し、歴史的には神経側か筋肉側かに関して電気生理学的研究がなされた。

しかし、抗アセチルコリン受容体に対する抗体が患者の血液中に存在することが解明され、重症筋無力症はヒト横紋筋（随意運動に関与する筋肉）のアセチルコリン受容体に対する自己免疫疾患であるということが解明された。

小児重症筋無力症は、抗アセチルコリン受容体抗体が陰性の例が多いことが知られている。

瀬川小児神経学クリニックにおける検討では、眼筋型では陰性例が多いが、全身型では陽性例が多く、潜在性全身型ではその中間であることが示された。

また、潜在性全身型で再発を繰り返す症例にて20歳前後にて陽性となる例がみられた。

のちに述べる治療の効果は抗アセチルコリン受容体抗体値の減少と並行する場合が多い。

しかし、多くの場合その速度は臨床的改善に比し遅れることが多い。

## 5. 診断

重症筋無力症の診断は多くの場合その臨床経過（どのように始まり、経過してきたか）と臨床所見（神経学的診察の所見）により可能である。

テンシロンテスト、誘発筋電図、抗アセチルコリン受容体抗体値の測定などの検査を参考として診断する。

稀であるが、重症筋無力症は類似の症状を示す他の疾患と鑑別（見分ける）する必要がある。

## 6. 治療

治療は本症の病態の改善を目指すものである。

1) まずなされたのは、抗コリンエステラーゼ剤の使用である。

神経末端から放出されたアセチルコリンはコリンエステラーゼという酵素により分解される。その分解を阻害するのが抗コリンエステラーゼ剤である。

メスチノン、マイテラーゼ、ウブレチッドなどである。実際にはメスチノンが一番使いやすい。

使い方は少量から開始し、できるだけ速やかに（病状によるが1－4週間毎）、テンシロンテストにて筋無力症の病態を確認しつつ適量まで増量する。小児では140mg/日位が最高といえる。通常2－3回に分け、食前に服用する。空腹時の服用が吸収が良い。

2) 1960年代後半から1970年はじめに、大量のステロイド剤の有効性が示された。

当初、瀬川先生が報告されたことは、眼筋型では2mg/体重1kg/日、全身型では3mg/体重1kg/日、それぞれ一日おきに投与というものであった。しかし、その後、瀬川小児神経学クリニックでの多くの患者さんにおける治療経験では、いずれもそれより少量で改善することが経験された。

ステロイド剤の使用について大事なことは、臨床型、抗コリンエステラーゼ剤の効果の判定により、必要と判定された場合は、できるだけ早く開始することである。適量まで段々に増量し、適量で維持、その後段々に減量するが、維持期間、減量のスピードは慎重に判定しながら行う。あまり早い減量、中止は再発につながるものが少なくない。しかし、難しいことにその期間、スピードは個々の患者、病勢などにより異なる。

ステロイド剤の副作用はよく知られているが、それらにつき慎重に注意していくことにより早めの対応が可能である。

近年、メチルプレドニゾロン・パルス療法が行われることがある。しかし、その適応、実施法等についての一定のデータはない。

3) 他の免疫抑制剤

成人重症筋無力症にてステロイド抵抗性、またはステロイドの副作用が出現した場合タ

クロリムスが使用されるようになって久しい。小児の適応はまだ認められていないが、同様な効果が認められることが経験されている。

その後シクロスポリンの使用も行われてきている。

いずれにしても慎重に投与する必要がある。

#### 4) 胸腺摘除術

小児重症筋無力症に対する胸腺摘除は11-12歳以後発症の全身型の症例にて考慮される。これらの患者では通常抗アセチルコリン受容体抗体陽性例が多い。

長年、胸骨正中切開による拡大胸腺摘除術がなされてきたが、近年、縦隔鏡下手術にて行われるようになってきている。これは侵襲が少なく入院日数も少ないといわれている。

#### 4) 血液浄化療法、IVIg

これらの治療法は成人の場合と同じく症状増悪時に行われることがある。

これらの治療につき、瀬川小児神経学クリニックにてまとめ、ガイドラインにも載せたものを図3に示す。

### 7. 眼科的フォローの重要性

特に、小児重症筋無力症では眼科的フォローが重要である。

小児重症筋無力症は眼症状が多く、視力に注意が必要である。即ち、視力の発達過程において視覚入力が不十分であると弱視または両眼視機能の障害をきたしやすい。特に3歳前にて眼瞼下垂が瞳孔の半分以上を覆っている場合、及び外斜視の場合は視機能訓練を要する。

また、ステロイドの副作用の一つとして白内障の発症に注意を要する。

定期的に眼科の受診が必要である。

おわりに；

小児重症筋無力症について東大小児科時代からの瀬川昌也先生のオリジナルの仕事、その後、1973年瀬川先生が瀬川小児神経学クリニックを開設され、そこでの研究・診療の結果は膨大なものである。

私は1975年以来2014年瀬川先生がお亡くなりになり瀬川小児神経学クリニックが閉院になるまで副院長として瀬川先生から教わり、またご一緒に小児重症筋無力症の診療・研究にあたった

この間、厚生省のちに厚生労働省による班研究にも参加してきている。

また、日本神経学会監修の「重症筋無力症・診療ガイドライン2014」の作成委員会の委員として小児重症筋無力症の部を担当した。

2015年自分自身のクリニック、野村芳子小児神経学クリニック、を開設し、引き続き小児重症筋無力症の診療と研究に携わっている。

本小文はこれらの経験、まとめてきているものに基づいたものである。

瀬川先生は、先輩の宇尾野先生と共に MG 友の会に協力をされておられた。武田治子さんをはじめとして関係者の皆さんについて「MG の会は皆さんよく勉強されています。これが患者さんの会のあるべき姿です。」「会に行くと患者さんから時には厳しいしかしユニークな質問がありますよ。」とニコニコととても楽しそうに話されていました。一つ一つの質問に対して瀬川先生は質問の背景にあると考えられるサイエンスを答えておられたと思います。

そんな瀬川先生と患者さんの会との関係につき、もう一つのエピソードをここに書かせていただきます。

瀬川小児神経学クリニックは瀬川ビルの二階にありました。瀬川ビルの一階のテナントは丸善書店です。ある時瀬川先生は丸善書店の店長さんに患者さんの会の意義を話され、そうした会を支援・応援するために寄付をすることを勧めました。以後毎年一回瀬川小児神経学クリニックの会議室に MG 友の会とてんかん波の会の代表の方が来られ丸善書店の店長から寄付をお渡しになっておられました。瀬川先生は優しいキューピットとして丸善書店に感謝し、患者さんの会を応援されておられました。

最後に、瀬川昌也先生の小児重症筋無力症に関するオリジナリティー、ご業績、熱意に感謝します。

## 2017 年度 大阪支部総会医療講演

# 「重症筋無力症の病態と治療」

大阪大学大学院医学系研究科 保健学専攻

機能診断科学講座助教 くぼた ともや 久保田 智哉先生

今日は重症筋無力症の病態と治療ということでお話をさせていただきます。一番最初に簡単に自己紹介をさせていただきます。

私は平成 13 年に阪大医学部を卒業しまして、それ以降神経内科医としてやってきております。今までに阪大附属病院と大阪厚生年金病院（今の JCHO 大阪病院）で神経内科の診療をしてました。そのあと、大学院に進み、大学院を終わってから、平成 22 年 8 月よりアメリカに留学しておりました。去年 8 月に高橋先生のもとに帰ってきたというところです。少しアメリカで感じたこととかも話に盛り込むような形で今日はお話させていただきますので、お聞き頂けたらと思います。

お話の内容ですが、まず重症筋無力症とはどういう病気なのか、もう皆さんもご存じの方もいらっしゃるかとは思いますが、基本的なお話も含めてお話をさせていただきます。

次に治療法について、最近のトピックスとして 2 つほど、国際的に発表されたことがあります。1 つは胸腺摘除術のことについて、あとはガイドラインのことについて少し触れたいと思います。

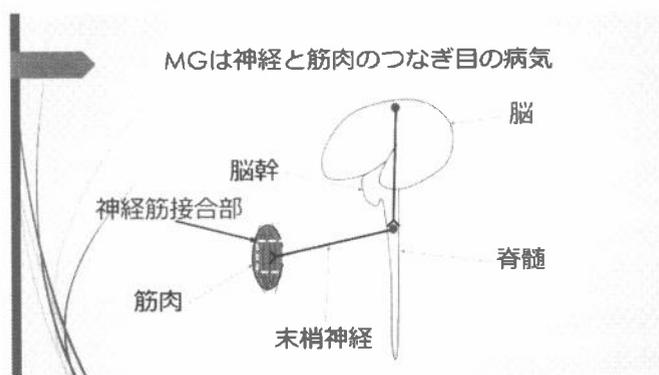
あとは実地の生活上の注意点ですが、ガイドライン等々に触れられていることについて少し説明させていただきます。

### 重症筋無力症とは

重症筋無力症とはどういうものかということですが、3 つの大きな特徴のある病気です。1 つは、繰り返し運動することで骨格筋の筋力が弱くなっていってしまう。このことを易疲労性という表現をします。2 つ目には、日によって症状が変動する。いい日もあれば悪い日もある。こういう日差変動のある病気です。3 つ目、一日の中でも、朝起きた時は調子がいいけ

ども夕方になると調子が悪くなる、これは日内変動と呼ばれます。この3つの症状の特徴を持っています。

部位としては全身のどこに起こってもいいんですけども、治療等のことを考えて通常、目の症状と全身の症状の2つに分けてほしい考えます。目の症状であると、たとえばまぶたが勝手に閉じるであるとか、眼球の動きが悪くなって二重に見える、特に初発症状でこういうことを経験される方も多いと思います。次に全身症状として、手足の力が弱くなって少し歩みにくさを感じたり、あとは口の周りの筋肉の問題で喋りにくい、呑み込みにくい、呼吸がしにくい、息がしんどい、こういったものが全身症状としてあげられます。



そもそも我々が身体を動かすときにどういうふうに動かしているかといいますと、一般的に、脳で動けという指令の神経が始まる。それが脳幹や脊髄というところまで降りてきまして、脊髄のところで2つ目の神経に乗り換えます。

動けという指令は1つ目の神経から2つ目の神経を通して筋肉に到達する。この2つ目の神経のところが末梢神経というふうに呼びます。動かしにくいとか疲れ易いとかという症状はこの経路のどこがやられても、起こってもおかしくない症状なのですが、重症筋無力症というのはこのうちの末梢神経と筋肉の繋ぎ目、通常、神経筋接合部というふうに呼んでいるこの黄色の枠で囲ってあるところ、ここが病気の1番の主座であるというふうにいわれています。

先ほど黄色で囲ったところをより詳しく見たものですが、細く見えているものが筋肉です。この黒い影が末梢神経です。末梢神経からいくつも枝葉に分かれて、少しまるっぽい溜まりのようなものが見えると思いますが、この黄色で囲ってある部分がいわゆる神経と筋肉の繋ぎ目になります。この部分をシナプスというふうな呼び方をします。神経を通して、我々が動けというふうな指令を送ってきた信号というのは、一般に電気信号としてこのあたりまで来ます。電気信号を受けた神経の1番端っこから電気信号を契機として、アセチルコリンという伝達物質が出ます。ですから神経と筋肉はペタッとくっついているわけではなくて、こういう空間を介して神

◆◆総会医療講演◆◆

経と筋肉のやり取りが起こる。出し手がアセチルコリンという物質であって、受け手がアセチルコリン受容体という筋肉にあるものです。アセチルコリンがアセチルコリン受容体にくっつくことで動けという指令が最終的に筋肉まで到達するので我々は筋肉を動かせるということです。

重症筋無力症はどういった病気かという、筋肉の受け手側のアセチルコリン受容体もしくはそのまわりにある部分、ここに何かトラブルが起きて起こる自己免疫性の疾患だというふうにいわれています。自己免疫性の疾患というものは、いったいどういったものかという、本来は外来の異物、細菌とかウイルスに対して自分を守る仕組みのことを免疫というふうに呼んでいるわけですが、我々にとって大事な免疫の機構がなぜかわからないけれども自分の組織を自分のものじゃない、誤認識して攻撃を始めてしまう病気のことで、これを一般に自己免疫疾患というふうに呼んでいます。

頻度の多い例でいうと、リウマチもしくは甲状腺の病気でバセドー病とか橋本病、こういったものが頻度の多い自己免疫疾患で、重症筋無力症もその自己免疫疾患の1つです。

重症筋無力症の発症機序、正式にいきますとどういうことかという、シナプスにあるアセチルコリン受容体、これに対する自己抗体、抗アセチルコリンレセプター抗体というものが胸腺とか身体のどこかで作られてしまって、受容体にくっついてしまう。このくっつくことで神経から筋肉への伝達が悪くなってうまく筋肉が動かせなくなる、こういった自己免疫疾患であるというふうにいえます。

つながりが悪いだけではなくて、時に抗アセチルコリンレセプター抗体はアセチルコリン受容体にくっついて補体と呼ばれるものと反応してこの受容体そのものも少し壊してしまう。少しここの形が崩れるような絵になっているのが見えると思いますが、放っておくと壊れてしまうこともあるのでそういう意味では治療が重要だということです。

ここまでが重症筋無力症の一般的な説明です。

治療にいく前に少しだけ、ひとつブレイクという形でお話させていただきます。アメリカにいたのは基礎研究者としておりまして、実際に医者として働いていたわけではありません。ですので、どちらかというアメリカでは患者として病院にかかわることが非常に多かったんですけれども、非常に怖い思いも沢山しました。1つは妻が急性虫垂炎になったんですけれども、もうお腹の中で破れているというのも分かったので、急いで救急に行ったんですが、なかなかみてもらえない。向こうでは病院を守るというこ

とが先みたいなんです。患者さんを診るというよりも病院でトラブルが起こらないようにする。なかなかみてもらえなくて5時間ぐらい待ったあと緊急入院という形になりました。それで6日間ほど入院して治療を受けたんですけども、請求で上がってきたのが信じられないんですけど、1400万円。もちろん保険がききましたんで、払ったのはこの額ではないんですが、ちょっと額を見た時にはびっくりするといいますか、21世紀に先進国のアメリカで急性虫垂炎で死にたくないなと思う一方、これだと破産してしまいますし、なかなか厳しい現実だなと目の当たりにしました。日本はいい国だと実感したということです。

### 重症筋無力症の治療

次に治療というところへ進んでいきたいと思います。ここからちょっと長い話になりますが、いくつかトピックスみたいなものはさんでいきますので、聞いて頂けたらと思います。

今、重症筋無力症の主な治療法をざっとあげますとこうなります。薬物療法ではコリンエステラーゼ阻害薬、それからステロイドですね。あと免疫抑制剤、これは点滴になりますけども、免疫グロブリン大量療法。薬物療法以外でいうと、血液浄化療法もしくは血漿交換療法というふうに呼ばれたりします。あとは胸腺摘除術、これのひとつひとつ、追っていききたいと思います。

まずはコリンエステラーゼ阻害薬、飲まれている方もいらっしゃるかと思います。製品名でいうとメスチノン、マイテラーゼ、ウブレチドと呼ばれるものです。即効性があるんですが、目的としては対症療法で、病気そのものを良くする治療法ではありません。副作用としては、腹痛とか下痢、あと涙が出る、発汗の異常などの症状や、時には不整脈とか筋肉のピクつきなどが生まれてしまう。これが副作用で、時に問題になります。使う場合には、できるだけ最小限に抑えたい。あまり使いすぎると逆に重症な症状のクレーゼというものを起こしてしまうので、もしこのコリンエステラーゼが沢山必要だということであれば、やはり根本治療の方のステロイドとかそういったことの治療を考えなくちゃいけないということになります。

具体的に次のステロイドですが、基本的には自己免疫疾患なので免疫抑制作用を期待して使用されます。日本だけでなく、世界的にもこれが1番基本的な根本的な治療薬といわれています。内服療法が一般的ですが、パルス療法という点滴も使います。飲み始めてから効果が実感できるまで

◆◆総会医療講演◆◆

約1ヶ月かかることが多いです。使い方はいろいろです。1番最初から大量に飲んで頂くこともありますし、少量からちよつとずつという場合もあります。症状が強い場合には早くコントロールしたいということで、高用量を使うことがあるんですが、逆にその時に初期増悪という、少し症状が不安定になりやすいということがあるので、できれば少量から少しずつ増やす方が安全かなということがいわれています。

あとは、やはり副作用に注意するということが大事で、よくご存じの方もいらっしゃるかもしれませんが、副作用をざっとあげるだけで結構沢山あります。易感染性、消化性潰瘍、胃が荒れるとか、高脂血症、糖尿病、骨粗鬆症。骨粗鬆症が関連することもありますが大腿骨頭壊死、足の付け根の骨が壊死を起こしてきたり、あとは眠れないとか精神症状起こしたり白内障、緑内障、目の症状が出てくる。あとは満月様顔貌といって、少しお顔が丸くなってしまふといったことがステロイドの副作用としてよくいわれます。

基本的なスタンスとしては、できるだけ副作用がでないようにしたいということで、投与方法がいろいろ工夫されるんですが、隔日投与でできるだけ少ない量、朝1回。朝1回というのはみなさんの身体の中でステロイドは、もちろん副腎というものがステロイドを作っているんですけども、その副腎のステロイドの濃度は、朝1番が1番高いので、それにあわせて朝1回飲んで頂くことが多いです。

またこの副作用の予防としては、H2ブロッカー、ガスターとか、プロトンポンプインヒビターと呼ばれるようなもので出来るだけ胃潰瘍とか胃を荒らすのを防ぐ、あと骨粗鬆症の進行を抑えるためにビタミンDであるとかビスフォスフォネートと呼ばれるようなお薬を使ったりします。ですからステロイドを飲み始めるとともにステロイド以外の内服薬がなぜか増えるという点はあると思いますけど、それは副作用を考えてのことということです。

これが内服で起こることなんですけど、一方ステロイドパルス療法という点滴法は、どちらかという、今述べたような長期的に出てくる副作用は出にくい。一気に大量に身体の中に入れるので、症状もできるだけ早くおさめる、コントロール下におけるということを期待されています。ただ、同時に、初期増悪というお話を先ほどしましたが、このステロイドパルスでもやはり初期増悪を起こすリスクというのがあります。点滴をした後、良くなるはずなのに何か調子が悪いと。ただこれを乗り越えると比較的早

くステロイドの量が減らせたりとか、いい面もあるのでステロイドパルス療法を好んで使われる先生もいらっしゃいます。あとは、かなり大量のステロイドになるので基本的には入院での治療ということになります。

あとは調子が悪くなる場合にここで書かれている1000mgで3日間と書いていますが、これにあまりしばられずに使われることもあります。例えば半分の量で1日だけして、少し様子をみて初期増悪がなければまた1回やろうか。結構その決まった形ではないんですけれども、大量のステロイドを使うことを通例ステロイドパルス療法というふうな呼び方をしています。

ステロイドのサポートという形で次に使われるのは免疫抑制剤、作用的なことを考えてカルシニューリンインヒビターといういい方をされます。具体的なお薬の名前をいうと、プログラフ、もしくは、ネオーラルというお薬ですが、日本では保険適用になっているのはこの2剤だけです。この2剤でも保険適用の違いというのがありまして、プログラフの方は、重症筋無力症であればどういう状況でも使える。ただネオーラルの場合は、胸腺摘除術をうけてステロイドの効果が不十分であると、そのサポートの場合に使ってよいということが保険適用になっています。

あと、免疫抑制剤を使い始めますと、血中濃度を月に1回程度測定することが多いです。特にネオーラルの方です。プログラフの場合は使う量が一律3mg以下とかという形で決まっていますので、プログラフであまり血中濃度が高すぎたり、中毒とかの心配はそれほど多くはないんですが、ネオーラルの方は血中濃度を測定して有効域にあるかどうか、もしくはそういった中毒とかで副作用が出てこないかどうか、予防するためにお薬の濃度を測っておく。あとは併用薬剤の影響ですね。今までお薬の量を変えてなかったのに、別の内科の血圧のお薬が変わった、抗生剤が変わった、そういったことでお薬の濃度が変わったりすることもありますので、時々血中濃度を測ることが推奨されています。

あと今薬の話をしてしまいましたが、免疫抑制剤に影響を与えてしまうものとしてグレープフルーツジュースを飲むと免疫抑制剤の効きが強くなりすぎてしまう。少し注意が必要です。

この他にプログラフとネオーラルの違いという点でいうと、副作用の違いがあります。上から、腎障害、耐糖能異常、あとは高血圧、高脂血症、下痢、ここは多かれ少なかれプログラフもネオーラルも出てきます。ただ、ネオーラルの特徴的な副作用としては多毛、少し毛が濃くなるであるとか、

◆◆総会医療講演◆◆

あとは歯肉が厚くなって肥厚してくるということがあります。プログラフ特有のということではないですけど、筋のこわばりというようなことはプログラフの方が起こりやすいということがいわれています。

以上が内服のお薬の説明です。

次に免疫グロブリン大量療法。免疫グロブリンというのは何かというと、ヒトの血液から抽出した免疫グロブリンと呼ばれるタンパク質、外敵を壊すための大事なタンパク質だけを大量にとってきて、それをお薬として使う。使い方は、400 mg/kg、体重によって量が変わるんですけども、それを5日間点滴する。ですからやはりこちらも、通常は入院でされることの方が多。

実際には、この治療法はどういうふうに効いているかというのはいささか分かりません。効き方の機序というのが不明な点があります。ただ、免疫を調整するであるとか、抗アセチルコリンレセプター抗体をこれに吸着させて効かなくしているとか、いろいろな説がいられています。

次に紹介する血液浄化療法と同様に、症状が悪くなられた時、非常に重症例でうまくコントロールできない時、これに対して緊急避難的に用いられる急性期の治療法といわれています。ですから根治療法ではない。継続してこれでコントロールするというのも、治験等々で試されてはいますが、今現在もうまくはっていないという状態です。ですから症状が悪くなった時に収めるというそういう使い方をする治療法です。

効果は次に紹介する血液浄化療法と同様ではあるんですけども、長所として簡単に出来る点滴ですので、特別な病院でなくてもできる。一方血液浄化療法というのは、ある程度透析に近いようなものになりますので、特別な装置が必要であることと、あとは腎臓内科とかそれなりの専門家の協力を仰がないといけないというところがあります。短所としては、何をもっても血液製剤であるということです。人によっては、あまりいい気がしないものである場合もありますので、同意書とかを頂かないといけない、そういったお薬になります。

今の続きで少しでいた血液浄化療法、血漿交換療法というものです。これは透析のような形で血液中の抗体を物理的に除去する目的で行われます。血液を、1回カテーテルをいれて血液のポンプで血液を出してきて、こういった膜状の透析膜を通して、害を及ぼす抗体などを、出来るだけ除去をして身体に戻す。カテーテルを入れますので、痛いですし、これだけの装置が必要になりますので、対応できる施設がある程度限られます。治

療法としては、先程お話ししたような、調子が悪い時の急性期の治療で、根本的治療法ではありません。

血液浄化療法と先ほどの免疫グロブリン大量療法の効果について優劣が比べられたことがあるんですけども、これはいずれも大差がないという結果がでています。

ただ、抗アセチルコリンレセプター抗体を中心にお話はしていますが、別の自己抗体を持っている重症筋無力症の方もいらっしゃるって、抗 MuSK 抗体、この場合だと血液浄化療法の方が効きがいいという報告もあります。

おおまかにいうと3種類ぐらいの方法があるとなっています。

治療法の最後にいきますが、胸腺摘除術。もともとこれが行われてきた経緯というのは、1910年代ぐらいに重症筋無力症の方にしてみると、症状がよくなったというところから始まって徐々に症例が増えて、効くようだというところから始まっている治療法です。また抗アセチルコリンレセプター抗体陽性の患者さんの約75%に胸腺の異常が合併するというのが統計的にとられてから、やっぱり病気に関連して胸腺が何かをしているのだということが考えられています。これを外科的に摘除することで効果があるということで、今まで続けてこられています。効果は、すぐに出るわけではなくて、手術後半年から1年ぐらいの間に徐々に長期効果というのがでてきます。ただ手術後1ヶ月ぐらいは少し症状が不安定になることがあるので注意が必要といわれています。

先ほど経験的に続けられてきたというふうに申しましたけども、やはり効かないとかお奨めできないという患者さんのケースもありまして、一般に胸腺摘除術をするかしないか、お奨めする人、お奨めできない人という形で、以下のように分かれています。胸腺の異常の中で胸腺腫、腫瘍としてある方は、これは絶対適用として手術をお奨めしています。とった方がいい。あとは、手術をしてもいい、手術をすることを考えていただきたい、というのは、全身型の重症筋無力症の方。症状で眼筋型でも、診断の際にいろいろな検査を受けられることがあると思います。電気生理検査であるとか、いろんな疲労検査をされることがあると思いますけども、全身の症状がのちのち出てきそうだと、いった方も含めて全身型の重症筋無力症であれば手術を奨めするという方針になっています。逆にお奨めできない方は、60才以上で、もうすでにCTとかでもみても胸腺がみえない、成人になるとみなさん萎縮をしていく方向にはなるんですけども、かなり萎縮が進んでいる場合、この場合はお奨めできないということです。

## ◆◆総会医療講演◆◆

あとは、抗体価が高くても症状がない、もしくは坑コリンエステラーゼ阻害薬である程度コントロールがついているということであれば、手術を受けるリスクをとって頂く方がいいかどうか分からない、ということでお奨めはあまりしない場合があると思います。あとは抗 MuSK 抗体という、抗アセチルコリンレセプター抗体と別の抗体が陽性の方。あとお子さんには手術をお奨めしない。これも経験的に今ガイドラインでいわれているということです。

近年になって胸腺摘除術については非常に大事な報告が出まして、今まで長期的効果として以下のことがいわれていた、クリーゼなどの重症化を

### 胸腺摘除術

- ▶ 長期的効果として以下のことが言われていた
  - ✓ クリーゼなどの重症化を防ぐ
  - ✓ 薬の減量効果

- ▶ 最近の研究 (MGTX study) の結果で、非常に明確な結果が出た。

Randomized Trial of Thymectomy in Myasthenia Gravis. Wolfe GI et al. N Engl J Med 2016;375(6):511-22

#### 「胸腺腫非合併MG患者さんに拡大胸腺摘除術をすることで得られる効果」

1. QMG scoreの得点を軽減することができる
2. ステロイドの総投与量を少なく抑えることができる
3. 治療による副作用や症状を抑え、QOL向上をもたらすことができる。

防ぐ、薬の減量効果があるんじゃないか、いわれていたというレベルなんですけれども、MGTX スタディという非常に大きな研究がなされました。実際に均等に患者さんを割り付けて、手術をした方と手術をしなかった方で差が出るのか。要するに胸腺摘除術はメリットがあるのかどうかをきっちり調べてみようというふうになされた研究です。

スタートが確か2014年くらいで、第1報目が2016年、去年に出ています。3年ぐらいの経過をみた段階での結果なんですけど、胸腺腫を合併されていない、要するに胸腺の過形成とかを持ってらっしゃる重症筋無力症の患者さんに対して胸腺摘除術をすることで良かった効果、3つ挙げられています。1つはQMGスコアという、これは医者が診察でつけるスコアなんですけど、重症度が軽減できる。2つ目には、ステロイド、治療後のステロイドの投与量が少なく抑えることができる。3つ目としては、これは患者

さんのQOLを測る、そういった質問紙等で得られるものですが、やはり実際に治療による副作用とか症状が抑えられて、QOLの向上がもたらすことができたというのが患者さんからお聞きできる声として確認できた。これはいずれも統計的に有意に出たということで、この結果をもって胸腺摘除術の効果がはっきりと証拠として出たということになります。ですので、今後ガイドライン等でこの胸腺摘除術の位置どりが変わってくる可能性があるということが考えられます。

この研究自体は3年で今評価をされているんですが、7年後、要するに中長期的にも効果をみようということがされていますので、おそらく続報がこのあと4~5年の間に出てくる。結果として中長期的にも良かったのかどうか、続報が出てくるということが考えられます。

今までのお話をざっとまとめましたけれども、薬物療法、コリンエステラーゼ阻害薬、これは対症療法であるということ。ステロイド、これが根本治療の今もって主流であるということと、免疫抑制



#### 重症筋無力症 (MG) の治療法のまとめ

- 薬物療法
  - ・コリンエステラーゼ阻害薬：対症療法
  - ・ステロイド：根本治療の主流
  - ・免疫抑制剤（カルシニューリンインヒビター）  
：強めの根本治療
  - ・免疫グロブリン大量療法：緊急時
- 血液浄化（血漿交換）療法：緊急時
- 胸腺摘除（摘出）術：長期的、安定的な治療を目指す

剤はそのサポートなんです、強めの根本治療になります。あと免疫グロブリン大量療法、あと血漿交換療法、これは緊急時の急性期の治療である。胸腺摘除術に関しては長期的安定的な治療を目指す上でひとつエビデンスが出てきているということです。

いままでの治療法は皆様も多かれ少なかれ馴染みがあるものかと思いますが、新しい治療法についても現在開発や治験などが進んでいます。一般に分子標的薬と呼ばれるものです。重症筋無力症の免疫の機構にあわせて開発が進んでいるものです。この図は、重症筋無力症の起こり方をリンパ球に特化して示している図です。自己免疫に関わるリンパ球にはT細胞と呼ばれるものと、B細胞と呼ばれるものが2種類あります。実際に抗アセチルコリンレセプター抗体を作るのはB細胞なんですけれども、物事の起こりは、元々我々の身体のどこかで自分の身体のものに対する非自己、要するに悪いものだという誤解を起こすT細胞が出てくる。このT細胞が自

## ◆◆総会医療講演◆◆

分の身体なのに、これは外敵だから排除しなきゃいけないというふうな指令をいろんなところに出します。その指令が流れていって最終的にB細胞がそれに対する抗体を作っていく。この作られた抗体はその標的である神経筋接合部のアセチルコリンレセプターというところにくっついてこの赤丸、補体と呼ばれるもの、補体と一緒にここを攻撃し始める。これがリンパ球の視点に立った場合の重症筋無力症の起こり方です。

この考え方を辿ればこのB細胞を抑えてやればいいんじゃないか。これを強く働かなくしてやればいいんじゃないかということでひとつ可能性がいわれているのがリツキシマブと呼ばれる抗CD20抗体というふうにいわれますけども、CD20というのがヒトのB細胞にだけ特別発現しているものなんですね。なのでこれの抗体を作ってあげて、このB細胞の働きを抑えてやればいけるんじゃないかということで、これはアメリカの方で治験が進んでいます。まだちょっと結果としては出てないですが、理屈を考えればまあいい結果が出てもおかしくはないというものです。

もう1つは、抗体ができた後、抗体だけではここの部分は壊せなくて、補体というこの赤丸の力がどうしても必要になります。ではこの補体を抑えてやればいいんじゃないかということで、補体の1つ、C5と呼ばれるものですけど、これに対する抗体として開発されているのがエクリズマブと呼ばれるものです。このエクリズマブの治験は日本も、阪大含めて、参加しておりました。第3相の治験が一応終了しまして、今オープン、もう実薬の方に移行して、まだ進んでいるところですけども、今まで比較したところでは、主要項目では効果が証明はできなかったという報告が出てきています。ただ、サブ解析といって副次的な効果をみるところで、エクリズマブの効果がいくつか確認できているので、まあポジティブな結果も複数出てきているということです。最終的にちょっと認可がおりののか、どうか分からないですけど、ポジティブな印象を持っているというのが今の状況です。こういった新しい治療法があるということが1つあります。

もう一つ、国際的なガイドラインというものの策定の流れが最近になって出てきています。というのは、国によって保険の認められている薬とかに少し差があって、実際に今申し上げたようにエクリズマブとかは世界的に治験が行われているんですけど、なかなかこの統一が難しい面というのもあったので、それをあわせようじゃないかという流れがあります。我が国の最新のガイドラインというのは『重症筋無力症診療ガイドライン2014』、この2014年に発表されたものが最新になっています。MGFAという

アメリカの重症筋無力症の協会が主導になって日本、オランダその他各国から 15 人の専門医を呼んで実際に国際的なガイドラインを作ってみようという流れが出てきました。2014 年から開始されて、第 1 報目 2016 年、去年に発表されています。日本からは元九州大学の村井先生が参加されています。これで分かったのは、日本のガイドラインというのはあまり国際的にもはずれていないということが 1 つ。例えば治療目標としては我が国ではできるだけ症状を軽い状態、ほとんど無症状かもしくはごく軽微な症状があるところまでにもっていく、それをステロイド 5mg/日、隔日に飲んでらっしゃったら 10 mg 隔日投与ということになるんですが、これをまずは第一の目標にしましょうというのが本邦の目標になっているんですが、海外もこの目標は変わっていない。ただ海外の方はそれに加えて副作用をできるだけ少なくするようにという文言がついていたり、そういう違いはあるんですけども、大枠はあまり変わらないという結果が分かりました。

あとは、免疫抑制剤に関してはどうしてもその保険適用の違いがあるので、日本で保険適用の通っていない薬を第一選択においている国などもあります。このあたりの違いというのはありました。ただ、やはりステロイドは第一の主要な根治療法だろうと、免疫抑制剤はそのステロイドを減らすための方法として位置付けようという考え方はあまり変わらないということです。

1 番違いがもしあるとするならば、使用を注意すべき薬です。外来で、この薬は避けてください、例えばこの抗生剤は避けてくださいとか、いろいろなお話を聞かれた方もいらっしゃるかと思います。実際に海外でもこういった薬は気をつけましょうという表とかができます。日本の場合は精神安定剤とか睡眠導入剤、これに対しては非常に気をつけるように注意が喚起されていますが、海外ではこれらは表記がありません。彼らはあまり気にせずに睡眠導入剤を使っているようだというのが分かっています。ただ、理屈だけを考えるとやはり呼吸の症状が悪いと睡眠導入剤を使うのはどうかなという、懸念はあります。ただ日本でいわれているよりはもう少し重症筋無力症の患者さんに使う睡眠導入剤というのは見直してもいいんじゃないかというふうに考えておられる先生もいらっしゃるようです。このあたりは、のちのち先ほどの胸腺のことも含めてガイドラインが新しく作成されるようなことがあれば、少し変わってくるかもしれません。

以上が治療のことです。

2 つ目のブレイクということになりますが、シカゴというのはものすごく

## ◆◆総会医療講演◆◆

く寒いところです。正月の写真なんですけど、ここがミシガン湖なんですけど、これミシガン湖が凍っています、ここに雪が積もっています。だいたい-20℃から-40℃ぐらいに、冬はなる日が必ず出てくると。非常に厳しい世界だったんで、冬場はあまり出たくないですし、うつにもなりそうになるんですが、こういった温度とかはかなり病気を考えると非常に大事で、次にお話する生活上の注意点という点に関して、少しそのへんに触れていきたいと思います。



### 重症筋無力症における生活上の注意

生活上の注意点ですね。参考にしているのはガイドラインからとっています。5つほど分けてトピックスを持ってきました。生活強度、飲酒・喫煙の問題、ワクチン、妊娠・出産、それから歯の治療について、なにか制限があるかどうかということですね。

1つ目ですけども、生活強度、症状が安定してさえいれば日常生活には制限はありません、というのが一般的な考え方です。ただし、疲れすぎはやっぱりよくないですよというので、休息・休養はしっかりとるように、無茶はしないで頂きたいということです。



#### 生活上の注意点 (重症筋無力症診療ガイドライン2014から)

- 生活強度
- 飲酒・喫煙の問題
- ワクチン
- 妊娠・出産
- 歯科治療

これは今日も含めてなんですけども、体温上昇、暑くなると身体の調子が悪くなる。気のせいではないんです。免疫の病気で重症筋無力症以外にも多発性硬化症という病気がありますが、そちらの患者さんでもやはり体温上昇で悪くなる。これは、免疫というよりも、電気シグナルとかの関与で起こっているんじゃないかというふうにはいわれていますが、できるだけ涼しく快適な状況は保って頂きたい。炎天下の外出とか入浴中ですね、長風呂になって調子が悪くなるようであれば、その温度であるとか入浴時

間には気を配って頂きたいと思います。

先般、28度の部屋温度に根拠があるかどうかという話がでていましたけれども、過度の省エネとか暑さ我慢というのは患者さんにはあまりお奨めできないなあというのが個人的な意見としてあります。

あと今度冬場になると感染予防というのがやっぱり大事になります。手洗いとかうがい、あとインフルエンザなどの流行期などは人混みを避けるということが大事になります。インフルエンザ等々のワクチンについてはこのあと2つ目ぐらいにもう少し触れます。

以上が生活強度ですね。次に飲酒・喫煙の問題です。あまり嫌われるようなことはいいたくないんですが、飲酒については特別な研究結果がありません。だからいいも悪いも根拠がありません。ただ気になるのは使われているお薬、例えば免疫抑制剤等々に対する影響ですね。やはりそういった影響を考えられる時には少し控えめにしていきたいというのが飲酒に対してのコメントです。一方タバコについては、実際にニコチン自体が重症筋無力症を悪くするという報告があります。過去に起こっていますので、もし愛煙家の方がいらっしゃったらですけども、申し訳ないですけども、お身体のことを考えると、禁煙は強くお奨めしたいというのがあります。

次にワクチンです。一般にインフルエンザワクチンを打つことで重症筋無力症が悪くなるかどうか、これをみられている報告というのは過去にもあるんですが、あまりはっきりインフルエンザワクチンを打っちゃダメだというのは今までにありません。ただ、打って意味があるのかということですね。それに関しても、研究はないんですが、理屈だけ考えるとステロイドと免疫抑制剤であまり免疫が働かないようにしているんだから、ワクチンがあまり効かないんじゃないかという懸念で、お奨めされない先生も多いと思います。一方、アメリカでいうと、免疫抑制状態の方に強くお奨めすると、インフルエンザワクチンを逆に打ってくれというふうに推奨している部分があります。近年になって肺炎球菌ワクチンなども出てきていますが、これは本邦でもやはり免疫抑制状態の方には打って欲しいということがいわれていますので、基本的にはインフルエンザワクチン、肺炎球菌ワクチンなどは気にされる方は積極的に打って頂いた方がいいのではなかろうかというふうに思っています。

ただいずれの場合でも生ワクチンは絶対に避けてください。生ワクチンというのは、一般にお子さんとかで使われるポリオのワクチンであったりとか、風疹ワクチンであったりとか、あの類が生ワクチンです。一般に成

◆◆総会医療講演◆◆

人の方で使われているインフルエンザワクチンとか肺炎球菌ワクチン、この2つに関しては少なくとも不活化ワクチンですので使えるということです。

次に妊娠・出産についてです。これは日本でのデータというのはいまははっきりないんですが、欧米のものを元にとすると、妊娠・出産で重症筋無力症の症状がどう影響を受けたか、一定の見解がありません。数をみてみると、良くなった、悪くなった、あまり変わらなかったそれぞれ3分の1ずつになってしまって、特にどういう影響を与えているかというのはいまははっきり言えるという結果が出ておりません。ただ一般に免疫のことを考えると、言われていることが妊娠の初期は症状が悪くなる可能性の方が高い。中期後期になると、胎児に対する免疫寛容という状態が出てきますので、そのこともあって安定期に入ります。重症筋無力症の症状も安定するのではなかろうかと。出産後3ヶ月になると、出産をすることで免疫の状態が元にもどってくるので、増悪する。こういう流れが一般にいられています。

筋肉が疲れやすいから出産の方法ですね、いろいろ産婦人科の先生とも議論になる場合はあるんですが、一般的には重症筋無力症だからといって帝王切開ありきではない。通常分娩をまずは目指すべきであって帝王切開等々に関しては産科的な問題で判断をしてもらう方がいいだろうというのが神経内科側の考えとしてあります。ただやはり初産とかであると長い出産とかになりますので、どうしても疲れてしまって、吸引分娩等々必要になるということがあり得ます。はっきりとしたエビデンスといえますか結果はないんですけども、その時のことを考えて例えばステロイドの筋肉注射をしておくとか、そういったことをされている先生もいらっしゃるということはお聞きします。要するに出産に行く前ですね、もう陣痛が始まっているという状態で、ちょっと長丁場になりそうだということであれば、重症筋無力症の状態をある程度の時間を持ち上げるためにステロイドの筋肉注射とかをされる先生はいらっしゃるようです。ただこれもはっきりとした方針というのはいまありません。

あと、いわれることは子供に遺伝はしないということですね。ただ、お母さん、患者さんのお母さんから生まれた赤ちゃんの出生時に一時的に筋無力症状が出ているという場合が10%~20%ぐらいあります。これはお母さんからの抗体が移行しているんじゃないかということもいらしていますが、それをもって生まれてきたお子さんが疾患であるということはかなり少ないというか、まずないというふうにいえます。ただ、一過性の筋無力

症状が時に酷い場合があるので、生まれたあとのお子さんの管理というのは注意をしなきゃいけない場合も中にはあります。

最後にいいますが、歯科治療に関してです。重症筋無力症の症状が安定していればまずまず問題ありません。ただ、ステロイドとか免疫抑制剤を飲まれているような場合には、やはり頭に近いところの神経とか血管に近い部分の処置ですので、処置後の感染ということに関しては注意をさせていただきたい。あと他に気になることとしては、ステロイドを飲まれている場合に、少し前のお話であったかと思うんですが、骨粗鬆症の予防としてビスホスホネート剤というものを飲まれている場合があります。これは病気に関連することではなくて、ビスホスホネート剤そのものに関する副作用として顎の骨が壊死をおこしたり、骨髄炎を起こすという副作用が知られています。ですのでこれを飲まれているという状況下で歯を触ることを嫌うという場合が考えられます。その場合には可能であれば少し休薬をして、1ヶ月なり2ヶ月なりおいて歯科治療をされるという手もあるんじゃないか、とされています。

だいたい以上が私の持ってきた話のおおまかなことなんですが、一応本日のまとめです。

重症筋無力症とはどういう病気かといいますと、神経筋接合部を標的とした自己免疫疾患であるということ。治療法についてはまとめますと、対症療法、根本治療、急性期治療とそれぞれの役割があります。新しいエビデンスが出てきて胸腺摘除術の重要性というのが見直されてきているという点があります。あとエクリズマブも含めて新しい治療法の開発が進んでいるということは朗報ではないかなというふうに思います。これからの注意点として、有り体になりますが夏は暑さに対する対処と注意、それから冬は感染、ワクチンの事も含めて注意をして頂きたいということ、最後に飲酒とか喫煙、妊娠・出産、歯の治療のことについて少しコメントさせて頂きました。

以上です。ご静聴ありがとうございました。

## 台湾患者会との交流、45周年記念旅行

鬼木正人

全国筋無力症友の会 北海道支部 設立45周年記念台湾旅行に行ってきた。日程は10月15日から19日まででした。

15日に新千歳空港から14名で台北桃園空港に向かいました。台北到着後、「總裁牛肉麵」で夕食、カレー風味の牛肉麵で美味しかった。

宿泊先は「華泰王子大飯店」（グロリアプリンスホテル）プリンスホテル系列で日本語はもちろんOK、立地も便利だ。チェックイン後近くを散策する。

16日は「新光吳火獅紀念醫院」で台湾の筋無力症患者会との交流会、熱烈歓迎でびっくり、台湾の患者会は迫力がある。病院と患者会の活動説明後、病院内を案内してもらい、血漿交換の治療も見学させて頂きました。その後、バスで「海霸王」（海鮮料理で有名な、佛跳牆に感激）に移動して懇親昼食会を開いて頂きました。昼食後は、「国立故宮博物院」へ、今回は比較的空いていて「翠玉白菜」もゆっくり観賞できました。夕食は「三徳大飯店」で広東料理、夕食後は士林夜市を散策、「青蛙下蛋（カエルの卵ドリンク）」が面白い。

17日は新幹線で台中に移動し日月潭（素晴らしいビュースポット）を観光、昼食は、「景聖樓湖畔飯店」（お客さんで一杯）、昼食後は、「日月潭文武廟」（学問の神、孔子と武の神、関羽を祭っている寺院）をお参りして台湾式おみくじの作法を教わる。夕食は台北にもどって「朝桂餐廳」（地元の人にも人気の飲茶が美味しいお店）で夕食

18日は朝から雨模様、バスで十分幸福駅に移動し、「十分幸福」を願って天燈(ランタン)を飛ばす。その後、台北市内に戻り民芸品店や免税店を巡り、昼食は「小籠包」の名を知らしめた有名店「鼎泰豊本店」、相変わらずお店の前は、お客さんで一杯でした。昼食後は、自由行動となったので、地下鉄(新幹線と同じく川崎重工製でした)にのって「台北101」へ、エレベーターは東芝製で89階の展望階まで40秒で到達します。残念ながら、天候が悪く見晴らしは残念なものでした。

夕食は、老舗台湾料理店「欣葉總店」、台湾の最後の夕食は大変美味しかったです。



## 台湾旅行感想一

本当は姉のお供として参加するはずだった台湾ですが、直前に姉が体調を崩し私が一人で参加する事になりました。急なことで皆さんにもご心配とご迷惑をかけしまい申し訳なく思っています。初めての台湾だったのですが、親切な友の会の方をはじめ、添乗員の五十嵐さんや現地ガイドさんのおかげで楽しい旅行になりました。

行程にないお茶屋さんに二日も通い、ホテル近くのコンビニも制覇しました。24時間営業のスーパーにも行き現地のお土産をゲットし帰りの荷物は20kgになっていました。

姉もやっと元気になり来年の大阪には行くと言っていますので、その節は又宜しく願います。おまけで参加の私にも良くしていただき、改めて感謝の気持ちでいっぱいです。ありがとうございました。

中村律子

今年春に、台湾旅行の新光醫院を表敬訪問するという事を聞いた。私達ほほえみ舎の二人も参加の有無を打診され、二つ返事でOK！何時も近くしている皆様と一緒に旅行に行けるなんて考えてもいかなかった。

千歳空港国際線は初めてで、10時集合のところ9時過ぎの到着、あちらこちらをキョロキョロ探索。

飛行時間4時間、時差1時間なんて、国内旅行並みの時間だ！！

台湾でのバスは豪華なバスで日本では乗ったことが無かった。

中二階で横2席、通路を挟んで1席のゆったり座席。

14名の参加者と日本旅行の添乗員さんの15名なのに、一人で2席使いゆったり出来た。1日目と5日目は移動日なので見学なし。

2日目は台湾旅行の第1目的である、新光醫院への表敬訪問、これが終わればあとは観光、グルメ、ショッピングである。

毎日美味しいものを食べ、観光地を見て回った後に買い物に行きたい場所をチェック、5~6名で街中を徘徊し、最後の日にはショッピングの自由時間も取ってもらった。

気が付けば毎日歩き回りましたが、一人一人の優しさと思やりが溢れていました。歩道が何年前前に起きた地震のために、あちらこちらに段差が

出来、歩きづらくなっていました。一步間違えば転倒したり怪我をしても不思議ではない中、先頭を歩く人が「段差が出来ています」と一声かけ、次の人も又同じ様に一声かけ、つまづき怪我が無いように心配りしておりました。

その言葉を聞いて自分だけではなく人にも、とても優しく思やりと愛情に溢れている事に感激しました。

今回の旅行は私にとって衝撃的でした。

今迄に味わったことが無い雰囲気、とても心地よい場所でした。

ボランティアとして参加したのに、皆様に温かくボランティアされたような気がします。

私の体調は旅行前イマイチでしたが、毎日1万歩以上も歩き改善され元気いっぱい帰国できました。旅行に参加できて、本当に感謝しております。ありがとうございました。参加者の皆様お世話になりました。次回もこのような機会があれば、是非参加したいと思います。

木戸泰代

(中村が運営している地域活動支援センターがほほえみ舎。また年2回発行している希望の発送作業を何年も手伝って貰っています、何時もありがとうございます)

北海道支部では以前から台湾の患者さんとの交流が有ったため、台湾に行きたいとの話は出ていました。岩手のフォーラム後、台湾に行こうと具体的に計画を進め夢が実現しました。

台湾患者会との交流は2日目でした。バスで新光醫院に到着、大きく立派な病院で、ロビーは患者さんが大勢行きかっています。見舞い客向けの大きな柿やリンゴ、花、南国特有の果物が売られていました。

日本では生花は見舞い品で断られますが、台湾では良いようです。

ロビーには邱浩彰先生をはじめ病院関係者、患者会の方が出迎えてくださいました。患者会の方は筋無力症倶楽部と書かれたベストを着ていました。皆さんに案内され地下会議室へ、50名位の方々がいました。横断幕が掲げられ熱烈な歓迎を受けました。

スライドによる新光醫院における筋無力症の治療や組織の説明を受けました。筋無力症は台湾における指定難病31の一つであり、3746人(人

口は2300万人)が指定難病の証明書を持っているそうです。病院の組織図の中で、社会サービス課の下に筋無力症倶楽部と言うのが患者会で、北区中区南区と言う三つの組織があり、週ごとにシフトを組んで患者をサポートしているそうです。一泊二日の旅行や自己挑戦で日月潭の水泳活動(湖を泳いで横断)なども行われているそうです。中国をはじめとする国際交流もしており、研究学会が台北で開催され国際的にも積極的に取り組んでいる様子がスライドで示されました。

台湾の患者さんたちは治療成績も良いようで、とてもお元気そうでした。

私たちは記念にお土産を持っていきました。花嫁衣装の振袖から作ったタペストリーで、赤い地色に鶴が刺繍してあるものです。

台湾の方からは冊子とパーカー、木でできた箸とスプーンを頂きました。その後、病院を案内していただき、血液浄化をする病室や寝たまま入れる浴室なども見せて頂きました。

その後は昼食をいただきながらの懇親会、皆さんパワフルで明るく本当に圧倒されました。その際、患者会理事長の唐嘉さんからお聞きした、三年前から薬を飲んでいないという話です。

唐さんはお子さんを生んだ後、筋無力症を発症、一時はお子さんを抱くことも出来ないくらい脱力していたそうです。しかし、今は薬を飲んでいないと聞き、どんな治療を受けたのかときいたら「気合で直した」と。その後、私達の間では「気合だ！」が合言葉になりました。

通訳を介しての交流はなかなか難しいものですが、何度もお会いしてより深く知ることが一番大切なのではと感じました。

日本の患者会は一つの医療機関に診てもらっているわけではないので、其々の病院でのボランティアは無理です。せめて医師から患者会があることでも知らせて貰えたらと思いました。国によってずいぶん違うなあと感じました。

中村待子



## 筋無力症の仲間と共に

～台湾旅行から～

台湾への旅行は「いいなあ～」と思いながらも、自分のこととして捉えていたわけではなく、去年の東京での総会で小耳にはさみ、「どんなの？」とほんのちょっと興味を抱いただけだったのに、いわば「勢い」だけで決めてしまった感じです。岩手での全国総会に台湾の方々が大勢参加して下さった感動と感謝が深く私の心の中にあり、その上に患者同士の旅という気安さが要因だと思います。体力に関して旅先での不安がほとんどなくて、「ためらう」ことなく、すんなりと決断にいたりしました。快く「一緒に行こうよ！」と声をかけていただき、送られてきた参加者名簿に茨城支部の原さんの名前を見て、びっくり！まるで、北海道支部の催しに茨城支部が紛れ込んでしまったかのような気持ちになりました。(笑)

新千歳空港から出発なので、茨城からの二人は札幌に前泊です。伊藤さんがわざわざ空港に迎えに来てくださり、さらには「きれいな景色を見せてあげたい！」との強い思いで支笏湖に案内していただきました。真っ赤に燃えた紅葉のなんと美しかったことか！原さんと私、「ほら、そこそこ、あっ、こっちも！」と歓声を上げました。

メインはもちろん台湾の筋無力症のお仲間の表敬訪問、岩手総会で「台湾での再会」を誓い合った経緯があるからです。とは言っても、こんなに早く実現、しかも自分がその一員になるなどは夢にも思わぬことでした。病院での講演の内容充実はもちろん、そのあとの昼食会も豪勢で、台湾の方たちの大歓迎ぶりに心から感謝すると同時にエネルギーな生き方にすっかり圧倒されてしまいました。

北海道の病気の仲間との旅行はゆったりと和気藹々で、終始楽しかったです。ほんわかとして、温泉につかっているようでした。40年前、胸腺摘出手術をした年、東京の事務所にいらした大阪の役員さんたちを東京駅にお見送りした時、北海道旅行に誘って頂きました。誘われるままに参加を決め、生まれて初めての大旅行、たったひとりで！しかも飛行機で！北海道に向かいました。伊藤さんのお宅に泊めて頂き、サロマ湖まで足を伸ばしました。私は30歳でした。12歳で発病して旅行に縁のない私には、生涯忘れることができない思い出となりましたが、今回の旅行の間じゅう、その時と同じ感慨にひたって、幸せでした。

北海道の地に足を踏み入れたのは、これが4回目。1回目、3回目(全国総会)、4回目は、友の会のお仲間とご一緒、2回目は24年前の新婚旅行ですが、これは初代代表(会長)武田治子さんからのご縁でした。

このように、私の旅行は「全国筋無力症友の会」を無くしてはあり得ない！と言い切れるくらい、密接な関係があります。これは、今後も変わることなく続くことでしょう。

一般社団法人となったわが「友の会」が、発足当初の感動を忘れずに、大きな喜びと希望をもって地道に活動し続けられることを願ってやみません。

茨城支部 前田妙子

# 「夢の台湾旅行」

茨城支部 原 喜美子

北海道支部の中村さんから、「今度台湾に行くんだけど一緒にどお？」と誘いを受けて、軽い気持ちで「行ってみたいね～」と応えてしまったのが、事の始まりで、本当に行ってしまいました。

いまだに夢の中の出来事だったような感があります。というのも自分が海外旅行に行けるなんて思ってもみなかったからです。体調も良くない、やっとの思いで始めた仕事を任せられる人も、時間もない、等々……。

しかし、一緒に行ってくれる事になった茨城支部長の前田さんの助けや、中村さんの励ましがあり、また全日程に付いて下さる五十嵐支店長は以前にお世話になったことのある添乗員さんでもある。更に嬉しいことには、伊藤さんから細やかな気遣いをいただけたことでとても心強い思いを抱くことが出来たのです。

また、初めて出会った北海道の方々にも何の遠慮もなく打ち解けさせて頂くことができ、これが一番の宝物だったように思います。多勢の方々の温もりを頂いて、私にも初めての海外旅行を十分に楽しむことができました。

さて、台湾の印象はどうか？と言うと、異国に行った!!という感じがしないくらいに日本文字の表示が多かったことや、道路脇にレンタルバイクがズラッと並んでいたこと、タクシーの色が濃い黄色に統一されていたこと、ホンダ・トヨタ・日産その他、数多くの日本車が行きかっていたこと等々が今でも目に浮かびます。

- 1日目 夕方台北着、市内レストランで夕食後、ホテルへ。(雨が降ってました。)
- 2日目 午前中、新光病院へ。台湾での治療法等の講演、病院内見物。このとき病院の売店に山梨の葡萄が並んでいたのが印象的でした。交流の後、昼間から大々的な宴会が繰り広げられました。台湾の方たちのお酒の強い事……。私たちは苦しいほど満腹にさせて貰いました。当地のおこわが美味しかった～。言葉は通じなくとも、十分に心が通じ合えて仲間同士になったような時間でした。夜は士林夜市、よく歩いたな～。普段は歩けないはずなのに…、夢中で歩いてました。
- 3日目 新幹線(日本製だそうです。)にて台中に移動。日月潭他を観光。新幹線にて台北に戻り、夕食は中華海鮮料理。
- 4日目 午前中、願い事を書いた天燈を平溪線の線路上から飛ばし、ぜひ叶いますようにと祈りました。私の願い事は「みんな笑顔」、元気で幸せだったら自然と笑顔になれるものね。(この日も雨でした)  
午後は龍山寺へのお参りでした。自分の体力以上に頑張っていたのですが、この時だけは下から眺めて手を合わせていました。ここまで連れて来ていただいた

ことに感謝しながら、明日の幸せを祈りました…。

明日は、いよいよ帰路。4泊したホテルはベッドがフワフワ、腰が痛くて夜中に動けないほどになってしまっていて、明日どうしようと冷や汗でしたが、やっと起き上がり座っていたら、夜明けとともに痛みもとれて冷や汗もどこへやら…。ほっとしました。

5日目 自分の身体だけで精一杯だったので、お土産は無し。人ごみの中、台北桃園空港から新千歳空港へ。このまま北海道に留まりたいような思いを残しながら皆さんと別れて成田へ。21時過ぎ無事成田到着。成田も雨でした。

全行程を通し、私にとっては乗り降りに大変なバス移動だったのですが、いつも誰かが助けてくれたのと、現地のガイドさんが5日間同じ方で常に気配りをしてくれました。無理な行程もなく患者に優しい企画が細部に渡って行き届いていたのを感じています。

また、参加した方々が何気なく、何気なく気遣ってくれているのが感じられて、とてもうれしかったです。

こんなに思いやりに満ちた温かい旅が過去にあったらどうかと思えるくらい身体にも心にもとても優しい旅でした。

自分にも海外旅行が出来たんだ、という充実感と自信が芽生えた旅、沢山の思い出が今も変わらず、心を癒してくれています。素晴らしいチャンスを下さった北海道の皆さん、心から有り難う!!

また、行きたいなあ～。



飛行機で5時間弱で台湾に到着。  
覚悟していたけれどとにかく暑い！  
10月だというのに30度超え。真夏の気温です。

暑さにクラクラしながらも、旅を楽しみたい！という気持ちが大きく、  
夜な夜なホテル近くをみんなで散策♪  
買い物のあとはお茶屋さんで試飲三昧、台湾茶のおいしさにすっかり  
ハマってしまい、その後 食事のたびに ここの烏龍茶は美味しい、不  
味いなどと盛り上がりました。

2日目は台湾の患者会との交流会。  
新光病院で歓迎会のあと院内を見学させていただいたのですが ゆつ  
たり広々、そして明るいのが印象的でした。  
入院病棟のお風呂にはびっくり。明るくて大きなお部屋に最新式なの  
かな？おしゃれな介助入浴のバスタブがドーンと置かれていて、大き  
な窓からは台北の景色！  
とっても気持ち良さそうで、ちょっぴり入院もいいかも？と思ってし  
まうほどでした。

昼食会では各テーブルに日本語の通じる方がいたおかげで 台湾の患  
者さんとお話しが盛り上がりました。台湾の皆さん、テンション高く  
て元気いっぱい完全で圧倒されました。  
発病から3年で薬を使わなくてもいいくらい元気になったという方が  
いたので、何かいい治療や秘訣があるのか伺ったら、「気合いです!!」  
という意外なお返事！  
旅の間、何度気合いを入れたことか。

旅行2～3日目くらいになると だんだん疲れも溜まってきて、台中観  
光では途中で離脱し休憩ばかりだったけど、椅子に腰掛けながら眺め  
た色鮮やかな壁画、綺麗だったなあ～。

「旅行続けたら元気になれそうだね」って笑われるほど、買い物を楽しみ、いっぱい食べ、いっぱい笑った楽しい5日間でした。

そんなふうに満喫できたのは 合間にホテルに戻って横になる時間があるなど、友の会ならではの ゆったりとした旅のプランのおかげです。日本旅行さん、ご一緒したみなさん、お世話になりました。

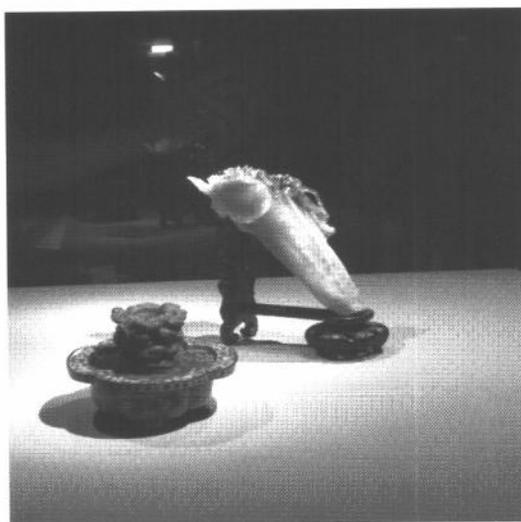
帰宅後、しばらくは動けないことを覚悟して予定を空けていましたが1週間も寝込んだら無事に復活できました。旅はリハビリ効果抜群です。

今回の旅で少しだけ自信がつき、来年の春にまた台湾に行くことになりました。

大好きな GLAY の台湾公演にお友達と行ってきます♪

仲山真由美

国立故宮博物館 翠玉白菜 ヒスイの原石から作った白菜と  
豚の角煮そっくりの肉形石



## 「筋無力症 交流の集い in あおもり」を開催

当会が主催して昨年(2017年)10月28日(土)、青森市の「青森県観光物産館アスパム」で2回目となる「筋無力症 交流の集い in あおもり」を開催しました。

午後1時からスタートした「集い」には、青森県内の患者・家族の皆さんをはじめ、友の会の北海道、東北ブロックの各支部の会員など50人が参加して行われました。

今回は、医療講演をメインとして企画しました。ご講演いただいたのは、筋無力症の治療に関しては、日本を代表する医療機関であります総合花巻病院(岩手県花巻市)の神経内科部長 槍沢 公明先生と同病院の神経内科主任医長 長根 百合子先生です。

槍沢先生は講演の中で、この病気を発症した当初から患者の生活の質(QOL)を考慮した治療戦略を立てることの必要性を改めて強調しました。その上で、従来の「長期の経口ステロイド中心のじっくり治療」から「速効性治療を組み合わせ、早期に症状を改善し、かつステロイド内服量を抑える」という早期速効性治療がこの病気に有効であることを詳しく解説してくださいました。

また、長根先生は『MGとその治療によって患者さんが被る社会的不利益』と題して講演、この病気を発症したことにより失職や配置転換、収入減少、就労・就学の困難、周囲に理解されにくい、不十分な社会保障などの社会的な不利益を被っている実態についてアンケート調査を実施し解析した内容を報告してくださいました。これはMG患者が実感していることをまとめていただいた資料であり、患者の切実な現状が明らかにされた貴重な報告でした。

そのあと、患者からの不安や悩みについての質疑応答があり、引き続いて青森県内に住む患者の仲間2人から体験発表が行われました。その中で、不安と闘い治療を受けながら最近、双子の赤ちゃんを出産した仲間の明るく前向きな発表は参加者に希望を感じさせてくれました。

続いて、JPA 日本難病・疾病団体協議会 理事会参与(前代表理事)の伊藤たておさんの『あなたと私のモノガタリ～筋無力症友の会と共に』と題した講演がありました。

伊藤さんは現在、当会の監事で元代表理事、北海道支部に在籍する私たちの仲間です。

普段は難病法などについて患者の立場から全国各地で講演する機会の多い伊藤さんですが、今回は筋無力症を4歳の時に発症し幼少期や少年時代、どのような治療を受けどのような思いで過ごしたか、また家族や社会との関わり、そして筋無力症友の会北海道支部や北海道難病連立ち上げることになったきっかけなど、ご自身のこれまでの「モノガタリ」をお話してくださいました。

伊藤さんと付き合いの長い友の会の仲間も、初めて聞くようなことが多かった貴重で興味深い講演でした。伊藤さんは、自分の体験を語ることによって、各自が病気とどのように向き合い、そして患者会に入り喜びもある一方で様々な困難の中で続けてきていることを、今一度原点に立ち返って考えてみようというメッセージを伝えたかったようです。参加された皆さんは、伊藤さんの体験に自分を重ね合わせて振り返ってみるいい機会になったと思います。

そして最後は、10月に北海道支部のメンバー(茨城支部からも2名参加)が台湾の筋無力症の患者会を訪問して来たことについて当会の理事、中村待子さん(北海道支部前支部長)からスライド付きで報告していただきました。同病の患者同士のふれあいは、国際交流の時代に入っていることを実感しました。

このように盛りだくさんな内容で開催された「筋無力症 交流の集い in あおもり」ですが、これがきっかけとなり、これから青森で患者同士のふれあいの場ができますよう、当会では今後もいろいろな形でバックアップしていくことにしています。

なお、この「筋無力症 交流の集い」、次回は友の会北海道・東北ブロックの交流会として、今年の10月27日(土)に秋田市の県社会福祉会館で開催する予定となっています。

### 第3回『重症筋無力症治療・研究奨励金』を2人の先生に贈呈

全国筋無力症友の会では、重症筋無力症の治療研究を進めて下さる医師や研究者に対して、患者団体として謝意を表したいという思いで「重症筋無力症治療・研究奨励基金」を設立し、これまで2回にわたり4名の先生に奨励金を贈ってまいりました。

今回、第3回「重症筋無力症治療・研究奨励金」の実施にあたり、外部の「選考委員会」に候補者の選考をお願いしたところ、長根 百合子先生（総合花巻病院 神経内科）の「重症筋無力症の治療に関する論文」、江口 貴大先生（東京大学新領域創成科学研究科）の「神経筋接合部に関わる基礎的研究」が選ばれました。両先生ともに今回の受賞は今後の研究の励みになると喜んでいただいています。若い先生たちが重症筋無力症の解明や治療研究に熱心に取り組んでいただくことは、私たちにとって大きな希望になります。

#### 長 根 百 合 子 (ながね ゆりこ) 先生

総合花巻病院 神経内科主任医長 医学博士

##### ○略 歴

- 平成 6年 岩手医科大学医学部 卒業
- 平成 6年 岩手医科大学神経内科入局
- 平成 10年 岩手医科大学神経内科 助手
- 平成 18年 総合花巻病院 神経内科主任医長  
現在に至る



##### ○学会活動など

- 日本神経学会：専門医、指導医
- 日本神経治療学会：評議員
- 日本神経免疫学会：評議員
- 日本内科学会：認定医
- 重症筋無力症診療ガイドライン作成委員
- 米国 MG 財団 (MGFA) 医科学アドバイザー委員

##### ○専門領域

- 自己免疫性神経疾患（特に重症筋無力症）

江口 貴大 (えぐち たかひろ) 先生

東京大学 新領域創成科学研究科 メディカル情報生命専攻 博士課程 3年

東京大学 医科学研究所 癌・細胞増殖部門  
腫瘍抑制分野

日本学術振興会 特別研究員



中央が江口貴大先生

[ 略歴 ]

平成 24 年 3 月 東京工業大学 生命理工学部生命化学科卒業

平成 27 年 3 月 東京大学大学院 新領域創成科学研究科メディカルゲノム専攻 修士課程修了

平成 27 年 4 月 東京大学大学院 新領域創成科学研究科メディカル情報生命専攻 博士課程入学

平成 29 年 4 月 日本学術振興会 特別研究員

主な研究テーマ：

神経筋シナプスの形成・維持を司る分子機構の解明

[ 主要著作 ]

- Eguchi T, et al. (2016) Postnatal knockdown of *dok-7* gene expression in mice causes structural defects in neuromuscular synapses and myasthenic pathology. *Genes Cells*. 21: 670-6.
- 江口 ほか (2017) 「神経筋接合部 (NMJ) の形成・維持機構と NMJ 形成増強治療」 *CLINICAL CALCIUM*. 27: 413-9.

● 「重症筋無力症治療・研究奨励基金」へご協力ありがとうございました

火箱 昭夫 様    横尾 宏 様    八木沢 セツ 様  
水谷 文美子 様    吉田 孝代 様    国田 敬子 様  
久保 博美 様                      (2017年4月～2018年1月)



● 「重症筋無力症治療・研究奨励基金に  
ご協力をお願いします

重症筋無力症の病理解明や治療法の開発に熱心に取り組んでいただいている医師や研究者に対し、患者側から応援することによって、先生の励みとなり研究や治療法の発展につながる。

そうした思いから当会では「重症筋無力症治療・研究奨励基金」を設立し、外部の選考委員会で選ばれた先生に対し、20万円の治療・研究奨励賞を送ってまいりました。

若い医師や研究者を応援し、育てていくことは、私たち患者会の役割でもありますので、今後も継続してまいりたいと存じます。治療・研究奨励基金へのご協力をお願いします。

**【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**

アレクシオンファーマ メディアセミナー  
「全身型重症筋無力症の治療課題と今後の展望」

昨年12月に、全身型重症筋無力症の治療薬として承認されたエクリズマブ（ソリリス®）のメディアセミナーが2月16日、東京八重洲にて開催され、20名の医療専門紙や一般紙の記者が出席されました。

主催者のアレクシオンファーマ合同会社伊藤嘉規社長のあいさつの後、鈴川満雄メディカルアフェアーズ本部長から新薬ソリリスの説明があり、ソリリス処方条件として抗アセチルコリン受容体抗体が陽性で免疫グロブリンや血液浄化療養による症状の管理が困難な患者であることがあげられ、約900名の患者が対象になることなどを報告されました。

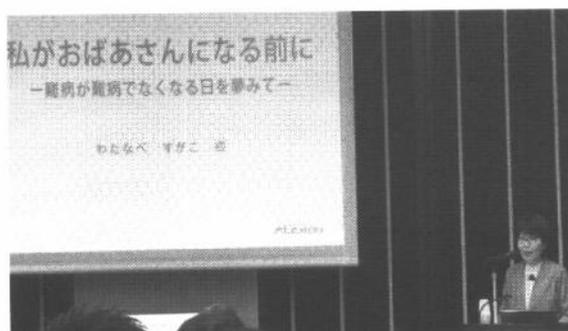
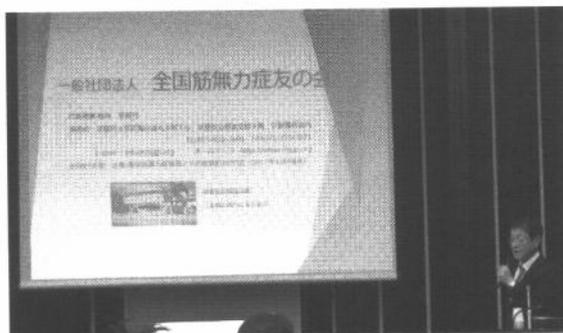
続いて、国際医療福祉大学 医学部神経内科学主任教授の村井弘之先生が「新たなる治療法の幕開け」と題して講演され、病気や症状、治療法について解説された後、ソリリスの治験結果や使用上の留意点を述べられ、「今までの薬とは全く異なる作用機序を持つソリリスは難治性MGの強力な次の一手になりうる」と締めくくられました。



村井弘之先生

今回は、MG患者や患者会にも講演の機会を設けていただき、事務局北村が全国筋無力症友の会の紹介とソリリスへの期待を述べたあと、MG患者で『Im“MG”重症筋無力症とほぼ日記』の著者の渡部寿賀子さんが、見た目ではわかりにくいMG患者の辛さや動けなかった時の生活の工夫などを、自身が画いたイラストを交えたスライドを使って語られ、多くの記者から質問を受けられていました。

ここ十数年の間に新しい療法が登場し、軽快する患者が増える一方、それらの治療でも効果が表れない難治性患者の症状改善が大きな課題となっていました。ソリリスの効果が治験で証明され保険承認を受けたことは、深刻な症状を抱え、辛い闘病生活を送っている仲間たちに希望をもたらしてくれるものと期待します。（事務局 北村）



## 一般社団法人全国筋無力症友の会 東京バザーの御礼と報告

町井 伸子

皆様、こんにちは。全国会員の皆様には支部を通してたくさんの商品を寄付していただき誠にありがとうございました。

東京成徳学園同窓会(桐葉会)室に於いて2017年9月23日(土)24日(日)バザーを開催しました。会場には外国からの学生さんが来られ沢山お買い上げいただいたので、少しおまけをしたら「お～!!おまけ素晴らしい♪」と喜んでいただきました。会場に足を運んでくださいました皆様、商品を寄付して下さった皆様、本当にありがとうございました。

(売上金 55,850 円募金 10,353 円寄付金 11,000 円) 合計 77,203 円  
東京支部設立に向けて積み立てておきます。

バザー商品提供者 (商品到着順)

片岡 美枝子様・脇 由美子様・近藤 和義様・林 純子様・北村 正樹様  
大島 なつめ様・森 清子様・水田 幸子様・桜井美智代様・端山 恵子様  
高浦 京子様・秋本 加代子様

寄附者

島田洋子様・上野トシ様・町井フミ様

会場で募金に協力してくださいました皆さま、ありがとうございました。

このバザーの準備から後片付けまでお手伝いしていただいた皆様、お疲れ様でした。皆様の温かいご支援に励まされ、支部設立に向け努力していきたく思っております。今後ともご支援ご指導よろしく願いいたします。

# 交流の広場

平成29年(2017)5月1日 (月曜日)

## 難病に理解持つて

### 連絡協 県南 患者ら歌、踊り披露

【花巻】難病者家族、支援をうける難病者、疾病団体連合  
協 県南連絡協(以下、連絡協)は30日、花巻市東の花巻文化センターで「難病者」をテーマにした公演を開催した。難病者やその家族らによる歌やダンスの披露があった。

難病者とは、診断がつかない病気や、治療法が不明な病気、生活に支障をきたす病気、患者の数が少ない病気、社会的に認知されていない病気などを指す。連絡協は、患者らと家族らとが互いに支え合い、生活に支障をきたさないよう、お互いに助け合い、社会に認知されることを目指している。連絡協は、患者らと家族らとが互いに支え合い、生活に支障をきたさないよう、お互いに助け合い、社会に認知されることを目指している。



花巻市東の花巻文化センターで「難病者」をテーマにした公演を開催した。難病者やその家族らによる歌やダンスの披露があった。

連絡協は、患者らと家族らとが互いに支え合い、生活に支障をきたさないよう、お互いに助け合い、社会に認知されることを目指している。連絡協は、患者らと家族らとが互いに支え合い、生活に支障をきたさないよう、お互いに助け合い、社会に認知されることを目指している。

※ 訂正  
記事の中で「月2回の入院を繰り返される」とありますが、「年2回程度」の誤りです。

岩手支部 小野寺廣子さんより新聞切り抜き

みなさん、ご一緒にいかがですか？

短歌サークルに入って、早二十年以上になりますが、十年一日、進歩もなく過ごしてきました。それでも、ごくたまにですが、褒められることもあります。

○「永遠に会えない」なんてうそのようあちらこちらに夫の気配が

一昨年の十一月に他界した夫を偲び、除夜の鐘を聞きながら作ったものです。

小さい新聞の「あなたも短歌」という欄に投稿し、批評付きで掲載されました。感じたままを書いただけなのですが、ありのままの気持ちを力まずに書いたから良かったのでしょうか？ 活字になって残るので、良い思い出になるのが嬉しいのです。五七五の「音数」にこだわり、「夫」はここでは「つま」と読んでください。

川柳の会に入会して、かれこれ五年くらいになるでしょうか？ 社会風刺だとか滑稽だとかを気にして巧く作ると思うと、とても難しいように思えてひるんでしまいますが、

気楽に五、七、五、二を指を折りながら言葉を並べていると、ふと、「これなんかどうかかな？」とまんざらでもない句ができることがあります。

「ふつう」というテーマで作った川柳

○決めないで良い子悪い子ふつうの子

なんと、これが大うけでした！ 「良い子悪い子普通の子」…これって、萩本欽一の「欽ちゃんのどこまでやるの」で聞き覚えのあるフレーズだったような…

ごく最近では「脳」というテーマで

○囲碁将棋頭脳明晰栄誉賞

と、漢字ばかりの句を作ったら、拍手喝采！ 巧いというよりは努力が賞みたいなものでしょうけれども、先生にも褒められて嬉しかったです。この頃、漢字ばかりで作る川柳が、少しずつ評価され始めたとのこと、私のこれからの挑戦目標になりました。

俳句や川柳のような五七五や短歌の五七五七七で自分の思いを表現できたら楽しいでしょうね。そして、「病気の仲間と共通の趣味で楽しむことができたら…」

前田妙子(茨城支部)

## ～～患者の家族として～～

沖縄支部 町田るり子

夫が重症筋無力症と診断されてから13年になります。

当時、病名を聞いて、どういう病気？ネットで検索して数々の症例にショックを受けて、現状の自身の症状と、これから進行していく過程を照らしあいながら不安を隠しきれない様子でした。

同病仲間の団体である『友の会』に入会し、そこでの医療講演や仲間の話から、当初の主治医の処方に疑問を抱き転院を決意しました。すると免疫調節療法（ステロイド等）の採用により初期症状の眼瞼下垂や複視、顔面筋や手足の筋力低下（笑顔が作れない、持ったものを落とす、洗髪不可洗濯物が干せない等）、異常に疲れやすい、頸部の筋肉障害（頭上に常にボーリングボールが乗った感じでうつむけない等）、呼吸障害（特に登り階段や坂道等）。喉や舌の筋肉障害による嚥下や会話障害等々に劇的な改善が見られました。

夫の病気が発症したのは県外で、3年前に沖縄に帰郷。

帰郷後、友人の医師の東洋医学療法（漢方等）も本人にとっては効果を実感しているようです。程なくして「友の会沖縄支部」に入会。私も賛助会員として参加しました。支部の皆様との交流の中で、役員をはじめ会員の皆様が前向きであること、病気を感じさせない元気パワー。そのパワーのお蔭で夫も日々表情が良くなり、今ではシルバー人材センターに籍を置き、アルバイトを週に2回こなすまでになりました。会員の皆様が病気と寄り添い上手に付き合っている前向きな姿を誇らしく思います。

人は、その時、その時の運命を受け入れる以外に生きる方法がありません。愛情というのは手を出すことよりも、むしろ見守ることだと思いました。『してもらおう』という立場は、意外と当人には幸せを与えないもの、どんなに大変だろうと自立の誇りほど快いものは無いと思います。これからも、つかず離れず夫のことを見守っていきたいと思っています。

## 「希望」への投稿をお待ちしております

友の会機関誌『希望』では、皆さんの投稿・体験記などの原稿を募集しています。患者・家族の体験記や近況報告、支部だよりのほか、短歌や俳句、川柳、詩なども大歓迎です。さらに、本誌へのご意見・感想などもお気軽にお寄せください。

### ・「交流のひろば」

患者としての思いや、体験記、日々感じておられることなどをお書きください。文章が長い場合は連載にいたします。短い文は「ひとこと通信」としてご紹介させていただきます。

### ・「支部だより」

支部の取り組みの報告をはじめ、お国自慢(行事、食べ物、景色)などでも結構です。また、これまでに支部報に掲載されたものを転載させていただく、「支部報コーナー」にもぜひ原稿をお寄せ下さい。

### ・「文芸コーナー」(短歌・俳句・川柳・詩など)

作品のテーマは、病気に関したことに限らず、何でも結構です。1回に掲載する作品数はお一人短歌5首、俳句、川柳5句まで、詩は2編までとさせていただきます。

### 《応募要領》

①住所、②氏名、③電話番号、④投稿者の年齢(差し支えなければ)、⑤患者、家族の別、を明記の上、データをメールに添付して下記までお送り下さい。または、郵送いただいても結構です。

誌面には、お名前と県名、年齢を記載させていただきます。匿名ご希望の場合はその旨お書きください。個人名は記載せず「40代女性 Aさん・東京」のように表記します。

<原稿送付先> 編集担当：理事 中村待子 宛（北海道支部）

○メールの場合 nak\_mako@jcom.home.ne.jp

○郵送の場合 札幌市

協力会員のみなさま、ご継続・ご入会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。平成29年4月4日から平成30年2月28日現在、団体を含め25名の方々から「協力会員」としてご継続・ご入会をいただき、合計金額は113,000円となっております。

友の会にとっては、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。

平成29年9月7日から平成30年2月28日までご協力頂いた皆様です

馬明チヒロ様 吉田正清様 浅石悦子様 木戸泰代様  
辻 田鶴子様 辻 玲子様 野村武男様 渡部厚一様  
林 京様 前田國夫様 アレクシオンファーマ様

合計金額 47,000円（2月28日現在）

全国筋無力症友の会 支部一 2018年1月1日現在

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	赤倉 均		〒 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		〒 大津市
京 都	北村 正樹		〒 京都市
大 阪	宮下 隆博		〒 高槻市
兵 庫	河瀬 裕子		〒 兵庫県
島 根	吉岡 みゆき		〒 松江市
広 島	片岡 美枝子		〒 広島市
山 口	岡村 美代子		〒 山口県
愛 媛	中田 芳次		〒 愛媛県
九 州	茂田 保子		〒 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

**HSK** 一般社団法人全国筋無力症友の会  
「希望」  
No. 129

昭和 48 年 1 月 13 日第 3 種郵便物認可  
発行 2018 年 3 月 10 日通巻番号 552 号  
毎月 10 日発行