

HSK

き ぼ う

希 望

JMGA

一般社団法人 全国筋無力症友の会

No. 130

昭和48年1月13日第3種郵便物承認 HSK通巻番号558号

発行 2018年9月10日(毎月10日発行)

編集人 〒064-8506 札幌市中央区南4条西10丁目 発行番号130号

北海道難病センター内 一般社団法人全国筋無力症友の会

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

今年は大雨や台風が沢山発生して大変な被害にあっているところがありますが、皆さんのところは大丈夫でしたか？

台風や大雨に負けずにお米がいっぱい収穫できるといいですね。

この写真はたまたま田舎（青森県）に帰ったときに

目にした光景です。稲の干し方は地方によっていろいろ

ありますが、私の田舎では写真のような積み方で干しています。

日本は狭いといいながらも習慣などの違いをみると案外広いと

おもいます。

天候不順にも負けずに元気でいきましょう。

神奈川支部 工藤善彰

励まし合い、助け合い、思いやる心を忘れない！



一般社団法人全国筋無力症友の会
代表理事 桜井 美智代

酷暑が続いておりますが、皆様いかがお過ごしでしょうか。

6月18日の「大阪北部地震」、7月6日から続いた豪雨による「平成30年西日本豪雨」で被災された皆様に心よりお見舞い申し上げます。

被災により生活に支障が出ているのに加え、この酷暑がさらに追いうちをかけ病状を悪くされている方もおられるのではないかと案じております。

さて、6月2日に大阪市で開催いたしました「第16回重症筋無力症フォーラム」では、大阪大学医学部機能診断科学神経内科学教授の高橋正紀先生が「内科的治療の近年の進歩」、大阪大学医学部呼吸器外科学前教授であり、現在は刀根山病院院長の奥村明之進先生が「胸腺摘出術の近年の進歩」と題し講演され、最新かつ解り易いお話に感銘を受けました。

夕食交流会は、大阪支部の皆さんによる歌や踊りに大いに盛り上がりました。3日は午前中、支部長会、全国総会が行われ、午後からは、オプションツアー「大阪ダックツアー」と、大阪支部の皆様、近畿各支部スタッフの皆様ののおかげで無事に終了し、充実した2日間となりました。皆様の心のこもった対応に感謝いたします。

今年度の活動計画にあります「指定難病認定状況調査」を実施し集計作業後、調査結果をJPAに提出、厚生労働省などへ要望書を提出していきます。

また「小児MGガイドブック」の作成に取り組み、小児MGの子供を持つ親御さん達に自分達の経験をお伝えし、軽快していくことへの希望を持って生活していただきたいと思っております。

さらに今後は、次世代リーダーの育成にも取り組みながら、世代交代も考えて行くことが重要課題であると考えます。また組織の拡充等に努めます。「患者の患者による患者のため」を基本にした患者同士の交流を進めるためにも、会員の皆様の変わらぬご支援、ご協力をよろしくお願いいたします。

(2018年7月28日)

「第16回重症筋無力症フォーラム in 大阪」を開催

大阪では15年ぶりの開催、140人が参加

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)、「大阪リバーサイドホテル」で開催しました。

大阪では15年ぶりの開催となったフォーラムには、全国の友の会各支部の会員や一般参加の患者、家族の皆さんなど140人が参加、患者の体験発表や医療講演及び相談などが行われました。

フォーラムでは、桜井代表理事の挨拶のあと、NPO法人大阪難病連の田澤英子副代表理事の来賓あいさつ、そして松井一郎大阪府知事、吉村洋文大阪市長からの祝電・メッセージが披露されました。

患者の声では、大阪支部の武川義人さんと山崎香世さんが筋無力症を発症してからの体験を語りました。山崎さんは体験発表の後、鍵盤ハーモニカと中国の楽器・二胡の演奏を披露。素晴らしい演奏に大きな拍手が送られました。

続いて行われた医療講演では、大阪大学医学部機能診断科学／神経内科学教授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から、それぞれ「内科的治療の近年の進歩」、「胸腺摘出術の近年の進歩」と題してお話をいただきました。重症筋無力症の治療について、内科と外科の専門知識が最新の情報まで含め一度に聞くことが出来て、貴重な医療講演となりました。

高橋先生は、「長期の経口ステロイド中心の治療は副作用が強く患者のQOL(生活の質)を低下させる。症状によって免疫抑制剤、免疫グロブリンや血液浄化療法による治療などを組み合わせ、ステロイド(プレドニン)は1日量で5mg以下を目標に減らすことが望ましい」など治療の目標について解説されました。

また、奥村先生は筋無力症の治療の一つである胸腺摘出手術について、近年の医学の進歩を胸腺摘出手術の動画を紹介しながら具体的に解説してくださいました。

医療講演をしていただいたあとは、病気についての不安や悩みなどについて多くの質問が寄せられ、お二人の先生からは丁寧で分かりやすい回答があり、有意義な医療講演と質疑応答になりました。



「内科的治療の近年の進歩」

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



たぶんみなさまお疲れだと思いますし、さきほどの素晴らしい講演と演奏のあとですので、気楽に聞いていただければと思います。

内科的治療の近年の進歩ということでお話させていただきます。ここにいらっしゃる方はベテランの方が多そうですが、簡単に重症筋無力症というお話をさせていただいて、これまでからあった内科的な治療法についてのお話をさせていただいて、それから新しいお薬の話をしていきます。最後に今後の治療の目標というのはどういうところにおいていくべきかという最近の考え方をお話させていただければと思います。

重症筋無力症とは

復習だと思って聞いていただければと思います。みなさんよく体験されていると思いますが、重症筋無力症には、3つの特徴があります。1) 疲れやすい、2) 繰り返し使っていると力が入らなくなっていく、それから、3) 日によって症状が変動する、典型的には夕方になると増悪する傾向があるのですが、かならずしも夕方だというわけではない、一日の中でも変動する、あるいはある日は調子よくても、ある日は調子が悪いという日差変動がある、ということなどが病気の特徴です。

特徴的な症状があります。目に関してはまぶたが落ちて下がってしまう、あるいは眼球の動きが悪くてものが二重に見えてしまうというのがよく経験される症状です。全身型となると階段が昇りにくい、腕が上げにくい、洗濯物を干したりしにくいとか、あるいは、特に女性の方だと髪の毛を洗ったりしにくいというようなことがよく感じられる症状です。頭を支えているのがしんどい、気がつくとならば頬杖をついているというのもよくある症状ではないでしょうか。それから、口の周りの筋肉が障害されて呂律が回らないとか、ものが呑み込めない、むせる、息がしにくいとかいう症状が特徴的な症状としてあげられています。

まず神経と筋肉がどういうふうにして連絡をしているかというふうな話

をさせていただきたいと思います。

筋肉を動かす神経というのは脊髄のところにあります。脊髄から足や手に向かって長い神経を出していますが、その神経が1本1本の細い筋肉の線維、糸みたいな線維を支配しています。ここまでは電氣的な信号が来ますが、ここから筋肉への連絡はアセチルコリンという物質を使っています。この神経の1番末端にアセチルコリンが袋状のものの中に蓄えられています。電氣的な信号が入るとアセチルコリンがここから出てきて筋肉側にふりかかります。筋肉側にアセチルコリンを受けとる受容体というものがあります。受容体が活性化されてこちらの筋肉側が興奮するという機構になっています。重症筋無力症というのは、この神経と筋肉の繋ぎ目、繋ぎ目の後ろ側がおかしくなっている。そういう自己免疫的な疾患です。

自己免疫疾患という病気はいろいろあります。免疫というのは本来外界のもの、特にばい菌などをターゲットとしているわけですが、それが間違っって自分の組織を攻撃してしまうというのが重症筋無力症です。このような仲間の病気としては関節を障害すると慢性関節リウマチ、あるいは甲状腺ですとバセドー病とか橋本病とかいう病気があるということはご存じのとおりかと思えます。

重症筋無力症の場合には普通であれば神経と筋肉の連絡がうまくいくところが、受けとる側のアセチルコリン受容体とかあるいはそれを助けている MuSK というタンパクがあつて、それに対する自分の免疫ができてしまつてうまく受けとれない、受けとる側が障害されている状態になっているのが筋無力症の基本的な病態ということになります。

診断と検査について少しだけ触れておきます。自覚症状と診察だけでかなりの方は診断できることが多いです。患者さんの中には自分でインターネットを検索されてこの病気じゃないかと自分で診断される方も最近、時々いらっしやいます。

検査方法としては、薬を注射してみて、一時的に症状が軽くなるかどうかをみるテンシロンテストがあります。この病気は暑くなると調子が悪くなり冷えると調子がよくなるというのがありますが、それを利用したアイスパックテストといいものがあります。目をアイスパックで冷やすと眼瞼下垂が良くなるというのが診断の手掛かりにもなります。それから末梢神経を電気刺激する少し痛い検査、反復刺激検査も診断に役に立ちます。

それから、なんといつても役に立つのが、みなさんされたことがある血中のアセチルコリンの受容体に対する抗体、抗アセチルコリン受容体抗体

です。それが陰性の場合ですと抗 MuSK 抗体とか、あるいは最近でてきた LRP4 抗体とかいうような抗体が診断に役に立つがあります。こういう形で MG の診断をしています。

既存の内科的治療

重症筋無力症の治療法には内科的な治療法がいくつかあり、それに加えて、外科的治療、胸腺摘除摘出術がありますけども、それについては奥村先生からお話がありますので、今日は私の方でお話しないでおきます。内科的な治療法としては、お薬による治療法に加え、血液浄化療法もあります。これらについて少しずつ簡単にお話させていただきます。

まずコリンエステラーゼ阻害薬、テンシロンテストの薬もこの一種です。飲んでらっしゃる方が多いとおもいますが、メスチノン、マイテラーゼという商品名のものです。テンシロンテストは非常に短時間作用型ですぐ切れてしまうので、治療としては用いないで、検査に用いているということになります。

これらの薬は即効性があります。ただ、病気そのものを良くするものではない治療だということをよく知っておいていただく必要があると思います。これはアセチルコリンを分解するエステラーゼという酵素の働きを邪魔することで、さきほどの神経と筋肉の間での伝わり方を良くしようというふうなものです。

みなさん経験されたかと思いますが、副作用として、自律神経系が一緒に刺激されてしまうため、腹痛とか下痢があります。そのため、アトロピンとかを一緒に飲んでらっしゃる方もいると思います。

病気そのものを良くするものではないので、安心のために飲むというよりも、必要最小限を飲むべきお薬であるということを知っておいていただければと思います。怖いのは、調子が悪い時に沢山飲みすぎることです。コリン作動性クリーゼといいますけど、筋肉の力が逆に入らなくなってしまうことを引き起こします。沢山飲みすぎるということは絶対しないようにお願いできればと思います。あと、筋肉をむりやり働かせているということになりますので、本当に長期に沢山飲んでいいのかどうかという問題も以前から言われています。

ついで、ステロイド、副腎皮質ホルモンに関してです。これは免疫を抑制する作用を期待して使用されているものです。昔からある 1 番基本的な治療方法です。さきほどのメスチノン、マイテラーゼというのは、とりあ

えず力が出るようにするという薬ですけども、こちらは免疫を調節するという意味から根本的な治療法ということになります。

使い方としては、内服とパルス療法の両方があります。効果が出てくるには少し時間がかかります。高用量では初期増悪することがあるため漸増法を使う場合もあります。つまり、いきなり沢山の量を使うと増悪したりするというので、少量から使い、少しずつ増やすという方法です、ただ眼筋型の方など、そんなに初期増悪しない場合もあるので、いきなりパルスをする場合もあります。

ステロイドに関してはいろいろな副作用が問題になるのはよくご存じだと思います。感染し易い、胃を荒らす、高脂血症、糖尿病、骨粗鬆症、あるいは眠れなくなったりとか精神的に落ち込む方もいらっしゃったりもします。顔が丸くなってしまうというふうな副作用があります。

こういう副作用は分かってはおり、できるだけ軽減するために、投与方法の工夫、例えば一日おきの服用とか、また予防的に胃薬や骨粗鬆症の薬も飲んでもらいながら使うことになります。

ステロイドパルス療法は、1グラムを3日間点滴静注するのが基本で、基本的に入院で行う場合が多いです。どういう時に行くかという、飲み薬だけではなかなか症状がコントロールできない場合などです。ただ、重症な方の場合ですと初期増悪というのがあるので、その時にクリーゼにならないように気をつける必要があります。また、重症の方だけではなく、飲み薬のステロイドをダラダラと少量飲むよりはということでもパルスをして、ステロイド減量のスピードを速くすること、つまり早く退院できるということなどを期待して使われることも多いです。

それから商品名でプログラフ、ネオーラルといった免疫抑制剤があります。これらが使えるようになって MG の患者さんの治療というのは非常に我々医者にとって楽になりました。ステロイドだけしか使えない時代に比べると本当に病状がコントロールできるようになったと、実際感じているところです。昔はすぐクリーゼになっていたのが、これが使えるようになってクリーゼになる方がだいぶ減ったと思います。

これらのお薬というのは、免疫細胞、T細胞に作用して二次的に抗体産生細胞に働きかけますので、ステロイドと同様に根本的な治療です。よくステロイドと併用されます。ステロイドだけですと沢山飲まないといけないところを、免疫抑制剤を合わせて使うということで、ステロイドの使用量を減らしたりすることができるというふうなメリットがあります。特に

年配の方ですと、ステロイドによる骨粗鬆症の問題とかが出てきますので、こういう免疫抑制剤が非常によく使われるようになってきました。

ただ、ステロイドと違うところ、特にネオールに関しては血中濃度を測定するということがあります。有効域にあるかどうかとか、あるいは他のお薬の影響で血中濃度が高くなりすぎて副作用が出やすくなってしまっていないか、血中濃度を測定することがありますし、薬の他にグレープフルーツジュースと一緒に飲んだらいけないとかいう指導があったりもしますし、一部分のコレステロールを下げる薬などとあわせて飲むとよくないとかいうことがあります。

プログラフ、ネオールに関して副作用がないかというのと、そうではありません。やはりステロイドとは違いますが、副作用はあります。ネオールに関しては腎障害、高血圧、高脂血症なんかが問題になることがありますし、女性の方ですと毛深くなるとかいうこともあります。一方プログラフの場合は耐糖能障害がしやすいといわれていますけども、実際我々使っている印象ではそれほど高くはないような感じもしています。

いずれにしても免疫抑制剤をステロイドにあわせて使うということで、ステロイドの使用量を減らすことができ、最近非常に役に立っています。

薬とは違う他の治療として、血液浄化療法という治療法があります。これをされた方はそれほど多くはないと思います。血液中の抗体を物理的に、透析のような形で除去するという治療です。血液を一旦身体の外へとりだして、そこから機械を通して抗体を沢山含む部分を処理して、また身体の中に戻します。

血液を出し入れするためのカテーテルというのが必要になります。普通の採血でとろうと思っても1度にちょっとしかとれないので、血液を抜いてまた戻すためのカテーテル（かなり太めのチューブ）を挿入します。こういう治療に対応できる病院はある程度限られてしまいますし、入院でないといけません。

どういう患者さんで用いられるかというのと、緊急避難的な場合が1番多いです。重症で、治療がなかなかうまくいかない場合に入院していただいで行います。

ただ、これはあくまでも血液の中から抗体をとりあえず機械で取り除くということをしているだけです。病気そのものを治しているわけではありません。とりあえず一旦、今症状が悪いのをコントロールしようということですので、他の治療と組み合わせてしていただく必要があります。

それに代わる方法としてよく使われるようになりだしたのが免疫グロブリン大量療法という治療法です。これをされた方は結構いらっしゃるのではないかなと思います。これは、ヒトの免疫グロブリンを大量に点滴し、それによって患者さんの免疫の状態を調節するという治療法です。効果はさきほどの血液浄化療法とほぼ同等であると言われていています。ただ、効果が出てくるまでの時間に関しては、血液浄化療法は抗体をそのまま物理的に抜くということですので、血液浄化療法よりは少し効果が出てくるのに時間がかかる傾向があると思います。

ただメリットとしてはさきほどの血液浄化療法はああいいう機械で血液を除いてカラムに通してということが必要だったんですが、こちらは点滴だけですみます。ということで、普通の入院設備があるような医療機関であればどこでもできますし、場合によってはクリニックでもできなくはないという治療法になります。

ただ、血液製剤を使うことから、やはり普通の治療として行うというよりも、むしろ重症な患者さんで、どうしても必要な時に使うというふうなことが多いです。しかもまた、これも血液浄化療法と同じように、それだけで病気がよくなるというわけではないので、他の治療法と併用するというふうなことが必要になってきます。

重症筋無力症の治療のまとめ

① 薬物療法

- コリンエステラーゼ阻害薬 対症療法 いわば熱さまし
- ステロイド 根本治療
- 免疫抑制剤 一ちょっと強めの根本治療

- 免疫グロブリン大量療法 どうしてもの時

② 血液浄化(血漿交換)療法 どうしてもの時

③ 胸腺摘除(摘出)術 一長期的な安定をめざす

まとめさせていただくと、コリンエステラーゼ阻害薬というのはとりあえず対症療法ということで、いわゆる熱冷ましみたいなものです。熱が出ている時に熱をさげているということで、病気そのものは治していないことになります。それに対して病気そのものを治すものがステロイド、免疫抑制剤というものでありまして、最近はこの両方がよく使われるようになっていきます。免疫グロブリン大量療法、血液浄化療法というのはどちらかというとうとうしてもの時の治療、困った時の次の手というふうな形とか、どうしても今緊急によくしたいというふうな状況の時に使う治療法です。

新しい薬—エクリズマブ

ここまでは復習的なことで、ここからがたぶんみなさんお聞きになりたいことで。よくご存じのとおり、最近、去年のクリスマスの時ですが、重症筋無力症に対する新しいお薬が認可されました。分子標的薬の1つです。分子標的薬というのは、ガンとか免疫の分野では非常に最近お薬がどんどん出てきています。特定の分子に対する抗体などを薬として使用するものです。新聞で、夢の抗がん剤と言われていて、高価なため保険財政が破綻するのではないかといわれているオブジーボがありますけども、それも分子標的薬の1つです。

重症筋無力症に対する分子標的薬として以前から注目されていたのがリツキシマブとエクリズマブです。今回は抗 C5 モノクロナル抗体、C5 という補体の一つに対する抗体である、エクリズマブが保険で使えるようになりました。なお、リツキシマブはまだ保険では使える状態にはなっていない薬ですが、海外では使われた報告があり、効果が期待されています。

補体という、わけのわからないものがでてきました。これは免疫で抗体の次に関係するものです。さきほどお話ししたように、抗アセチルコリン受容体抗体などがアセチルコリン受容体などにくっついて悪さをするわけです。抗体がくっついた後、いろんなことが起きますが、その1つに、補体を介した膜の破壊という現象があります。免疫のメカニズムの1つで、たとえば細菌が来て、それに抗体がくっつき、つづいて補体が細菌の膜に穴をあけて殺してしまうことで、みなさんの免疫に役に立っているわけです。それと同じようなことが重症筋無力症の患者さんの一部分では働いており、悪さをしていると考えられています。

まとめますと、抗アセチルコリン受容体抗体がくっついたあとに補体が次々とくっついて筋肉の膜を壊していることが、この病気のひとつのメカニズムとして働いているだろうということです。じゃあ補体そのものをちよっと抑えようというのが、この新しい薬の治療のアイデアです。

エクリズマブに関しては日本からもいくつかの施設が参加した国際共同治験がありまして、大阪大学も奥村先生が代表で参加され、私もそのお手伝いをさせていただきました。

全世界で125例の患者さんがこの治験に参加されて、そのうち半分の方は偽物の薬、それから半分の方がほんものの薬を使って、途中からはみなさんほんものの薬になりました。

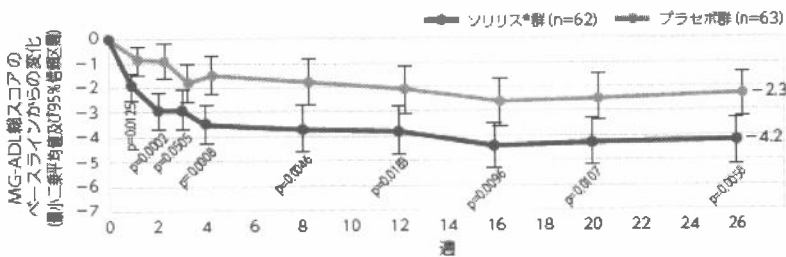
治験ということですので、ある限られた患者さんに使用しています。こ

の治験では抗アセチルコリン受容体抗体が陽性で免疫抑制剤が十分に効かない、二種類以上の免疫抑制剤が効かない、一種類以上の免疫抑制剤を使っている、血漿交換とかガンマグロブリンの大量療法が必要になっているというような患者さんがこの治験に参加できました。

その治験の結果です。このスライドはメーカー（アレクシオン社）の適正使用ガイドから作成したものです。上の図は MGADL スコアといって患者さんから症状について聞き取って点数化したものです。下の図は QMG スコアといって、患者さんの体力検査みたいなもので、腕が何秒あげ続けられるかとか、首が何秒あげられるかとかいうふうなのを測ってそれらを点数化したものです。

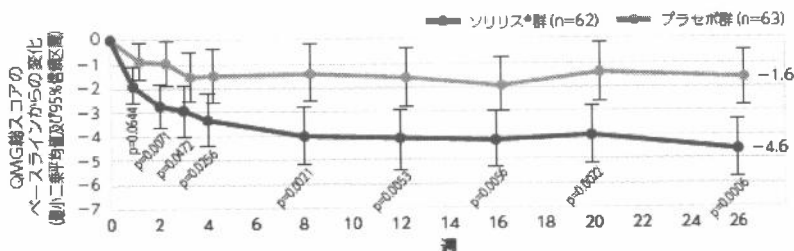
灰色の方がプラセボ、偽物のお薬です。ブルーの方がエクリズマブを使った患者さんで、横軸が週ですが、かなり早期から良くなってといいます。4週ぐらいでかなりの患者さんは反応がみられて、12週ぐらいまでにいただいた効く人は効くということが分かります。自覚症状の改善はわりと早くて、体力の方は少しゆっくりですが、いずれにしても12週ぐらいまでにはいただいた効く人は効いているという事が分かりました。この12週というのはまた出てきますので、覚えておいてください。

ベースラインから26週までのMG-ADL総スコアの変化量の推移*



*評価方法：反復測定モデル（免疫抑制剤の使用を共変量としなかった反復測定モデルによる感度分析）を用い、26週におけるMG-ADL 総スコア、QMG 総スコア、MGC 総スコア、MG-QOL 15 総スコアのベースラインからの変化量について解析した。

ベースラインから26週までのQMG総スコアの変化量の推移*



*評価方法：反復測定モデル（免疫抑制剤の使用を共変量としなかった反復測定モデルによる感度分析）を用い、26週におけるMG-ADL 総スコア、QMG 総スコア、MGC 総スコア、MG-QOL 15 総スコアのベースラインからの変化量について解析した。

あと、症状や体力の点数がよくなった他に、症状が悪くなってレスキュー治療としてガンマグロブリン、血漿交換あるいはパルスが必要になった方の割合が、この薬を使っていた患者さんでは、偽物の薬の患者さんよりも少なかったということが分かりました。これらの結果から、日本でも保険で使えるということが去年の12月に決まったわけです。

どういう患者さんに使えるかという、全身型重症筋無力症です。ただし書きとして、免疫グロブリン大量静注療法または血液浄化療法による症状の管理が困難な場合に限るというふうになっています。もう1つ条件がついていて、抗アセチルコリン受容体抗体陽性の患者さんに投与すること、となっていますので、抗体陽性でないとダメということになります。

それからもう1つ、このお薬でちょっと厄介というか、面倒なことがあります。ここに書いてあるように、莢膜形成細菌による感染症を発症し易くなる可能性があります。莢膜形成細菌の1つとして髄膜炎菌があります。特殊な細菌に対する感染が発症し易くなるから注意なさい、ということです。

どういう注意をするかという、まず、このお薬を使う前に2週間前までにワクチンを投与します。髄膜炎菌に対するワクチンを打ってその効果が出始める2週間ぐらいから薬を使ってくださいということです。

それから、このエクリズマブを使う患者さんには、みなさんに患者カードが渡されます。髄膜炎菌自身はそれほど高頻度におこる疾患ではないのですが、一旦発症してしまうと、そのあと非常に急速に進行し、死に至ることがあるので、最初の初期対応が非常に大事です。そのため、患者カードが渡されていて、発熱、頭痛、吐き気、嘔吐というようなことがあれば必ず病院を受診してくださいと書かれています。しかも、ただちに担当医に連絡あるいは救急受診可能な医療機関に連絡しなさいと。連絡とれない場合には救急車を呼んでこれを持って救急病院にいきなさいというふうな指示があります。こういうことがこのお薬のちょっと面倒な特徴ということになります。

日本神経学会もこのお薬について追加のコメントを出しています。患者カードを持つように注意しましょうという記載があります。もうひとつ、場合によっては抗生物質、重症筋無力症ではキノロン系の抗菌薬で調子が悪くなる方が時々いらっしゃるので、第3世代セフェム系の抗生物質をあらかじめ患者さんにお渡ししておくことも考えましょうと記載があります。発熱・頭痛といった症状があれば、病院に行く前にまず抗生物質を

とりあえず1回飲んでそれから病院へ行ってもらうことも考えましょうということですが。

どういうスケジュールで投与するかですが、最初は週1回の間隔で4回点滴し、それからは2週間に1回という形になります。まずワクチンを打ってから2週間たって、それから最初は週に1回を4回、つまり最初の一か月は毎週打つということになります。ただ打つといっても外来での点滴でOKです。ある程度薬の効果が出たあとは2週間に1回になります。長期間継続する場合には二回目の髄膜炎菌ワクチンを打つということが推奨されています。髄膜炎菌のほかに莢膜をとともなう菌には肺炎球菌というのがあります。肺炎球菌はみなさんよくご存じで、65歳以上の人、5歳きざみで打ちましょうと推奨されているお薬ですけども、これについても同じ種類の細菌なので、こちらについても打つことを検討していただければと思います。

使用上の注意です。さきほど12週まででだいたい効くというふうなことをお話しました。なので、漫然と投与するのではなく、必要な患者さん、効果のある患者さんに使って12週までに症状の改善が認められない場合には投与をやめるということも考えましょうといわれています。

エクリズマブについての注意点としては、髄膜炎菌のワクチンを打つということですけども、ただワクチンというのはみなさんご存じのとおり、100%ということとは絶対にはないですし、髄膜炎菌もタイプがいっぱいあるので、ワクチンが全てに効くわけではないです。インフルエンザのワクチンも打ったからといって全てのインフルエンザに対応できるわけではないのと一緒で、この髄膜炎菌のワクチンも打ったからといって髄膜炎菌感染症に絶対ならないというわけではないということです。

そういうことですので、漫然と使用しないで治療効果をみて、中止とかも考えないといけないということと、使用中に頭痛、発熱、嘔気、嘔吐とか出た場合には抗生剤を服用してすぐに病院に行ってもらうことが必要です。

あと、あまりいわれていないと思いますが、エクリズマブは抗体を産生するシステムには関係しませんので、根本的な治療法ではありません。さきほどのステロイドとか免疫抑制剤ですと抗体価が下がってくるということがありますが、エクリズマブでは抗体価は下がってこないのです。エクリズマブだけで治療するのではなくて、他の免疫抑制剤などと併用しながら使うことになります。

もう一つは、非常に高いお薬だということも知っておいていただければと思います。1本60万円ですので1回の治療に200万円かかります。日本の保険財政のことを考えると、必要な患者さんだけが使うべきお薬だということを知っておいていただければと思います。

エクリズマブのことだけまとめさせていただきますと、新しいメカニズムのお薬なので、これまでの重症筋無力症の薬とは少し違うメカニズムの薬です。それから既存の治療が効果不十分でアセチルコリン受容体抗体陽性の患者さんだけが対象になるということを知っておいていただければ

エクリズマブ（ソリリス）のまとめ

- ▶ 新しいメカニズム（補体系）の薬である
- ▶ 既存の治療（ガンマグロブリン、血漿交換など）で効果不十分で、抗AChR抗体陽性の患者さんが対象
- ▶ 外来で使用
- ▶ 髄膜炎の予防・対策が必要（ワクチンなど）
- ▶ 12週ぐらいで効果を見極めて継続を検討

と思います。外来で使用可能な便利なお薬でもあります。ただ、髄膜炎菌の予防とそれに対するいざというときの対策が必要であること、治療の効果があんまりない場合は継続するかどうかについて考えましょうということです。

治療の目標は？

こういうふうにもろんなお薬が重症筋無力症に出てきました。免疫抑制剤をはじめ、ガンマグロブリン大量療法も保険で使えるようになって、そして今度新しいエクリズマブというお薬が出てきました。さきほど来患者さんの言葉があったので、言う必要はないかと思いますが、いろんな面で患者さんはこの病気で、症状だけでなく、それ以外にも負担があります。

最近の国内外の治療についての考え方ですが、患者さんのQOL、生活の質を考慮して、できるだけ症状がないようにしましょう。極軽微あるいは無症状の状態をできるだけステロイド少量で達成しましょうというのが目標となってきています。海外ではアメリカのMGFAという患者団体がガイドランスを作成していますが、それでも似たことが治療目標となっています。

この背景としては、これまでのステロイドだけの治療の反省からです。副作用で悩んでいる患者さんが多いことと、それから新しいお薬が使える

ようになってきたことから、最近の治療の目標としては、早期から積極的な治療をして、できるだけ早く社会参加、社会復帰してもらう方向になってきています。また、ステロイドの慢性的投与は少ない量にという目標にだんだんなってきています。

ただ、そう申し上げると患者さんからは、積極的な治療をして、それで完治するのですか？と聞かれるのですが、残念ながら完治にはならないです。治療でめざすのは、薬をやめることではなくて、軽快または寛解の状態になるように、しかもできるだけ必要最小限の薬で日常生活、就労、余暇活動もいろいろできるようになってもらうことを目標にするということで、薬をやめることを目標にしないでいただければと思います。無理して薬をやめるよりも、元気にいろんな社会的な活動に参加できる状態にするということを我々は目標にしたいと考えています。

それから、完治しないといったのは、その薬がだいぶ少量になったといっても、再発とか再燃という可能性があるからです。そのため、この病気で、どうしても完治できないというのは、そういうところからです。

最後に、2つだけお話しておきたいことがあります。一つ目は、みなさん特に病気になられて、ごく早期の方に申し上げているのですが、毎日の症状、日々のあるいは一日の中での症状にあまり気にされないようにということです。できるだけ長い目で治療について考えていただきたいと思います。特に外来主治医にうまく説明していただきたいと思います。みなさんが病気の状態をうまく説明していただくことが、その治療をうまくいくことにつながります。外来に来られて「どうですか」と尋ねると、「今日は調子が悪いです」、といわれる方が結構多いです。でも「今日は調子が悪いです」と言われても、私たちにとってはどうしたらいいのかがよく分からないのです。むしろ長期的なこと、だんだん悪くなってきているのか、あるいはよく考えるとだんだん少しあがってきているのかどうか、あるいは全く変わらないのか、そういうようなことをぜひ主治医に教えていただければと思います。「先月より階段の手すりぐらゐがあまりいらなくなってきました」とかいうふうなことであれば、「ああ、ちょっとよくなってきたんですね」ということで、薬を調整しようかなということにもなります。そういうことをぜひ教えていただければと思いますし、特に病気になられてすぐの患者さんの場合には、あまり毎日毎日症状のことを気にしすぎないことをお願いしたいと思います。

もうひとつは、自分の限界を知っていただきたいということです。この

病気の難しい点は、他の人との比較が非常に難しい病気だと思えます。この患者さんの中にはマラソンされている方もいらっしゃるかもしれませんが、本当に重症で歩くだけでしんどい方もいらっしゃると思います。でも、こういう方々、運動してはいけないというわけではないです。運動はぜひできる範囲で、自分の限界を知った上でしていただきたいと思えます。特にステロイドを飲んでいたり、あるいは動けないということできっとしていることが多いと、それだけで筋肉が痩せてくる、いわゆる廃用性の萎縮がでてきます。そうならないようにできるだけ身体を動かしていただきたいと思います。主治医とも相談をした上でやっていただければと思えますし、入院中の場合は怪我されると責任問題にもなってしまいますので、やや厳しめになってしまうと思えますけれども、でも医療者側も理解はしてくれと思えますから、ぜひ入院中でもできる範囲の運動はしていただいて悪くないと思えます。

まとめ

よくご存じのとおり、自己免疫の疾患である重症筋無力症ですけれども、治療法としてはだいぶ出てきています。対症療法的なメスチノン、マイテラーゼみたいなものから、ステロイド、免疫抑制剤というような根本的な治療法、それから急性期治療法としてガンマグロブリン大量療法なん

かがあります。最近免疫抑制剤がよくつかわれるようになってきて、ステロイドをできるだけ減らそうという考え方になってきています。

それから、新しい治療法が出てきました。ただ、髄膜炎菌のワクチンを打っていただく必要があるということと、残念ながらみなさんが使えるというわけではなくて、これまでの治療で効果が不十分な方に使っていただくという形になっています。

また、治療の目標に関しては、積極的な治療を行って、できるだけ社会生活を積極的に行って頂くように私たちも考えていますので、みなさんもお協力いただければと思えます。

以上です。ご清聴ありがとうございました。

本日のまとめ

- ※ 重症筋無力症とは
 - ・ 神経筋接合部を標的とした自己免疫疾患

- ※ 治療法について
 - ・ 対症療法、根本治療、急性期治療とある。
 - ・ 免疫抑制剤（プログラフ・ネオオーラル）が有効

- ※ 新しい治療法としてエクリズマブ（ソリリス）が認可された。
 - ・ 髄膜炎菌のワクチン
 - ・ これまでの治療で効果不十分な患者さんが適応

- ※ 治療の目標
 - ・ 積極的な治療で、社会生活を送れるよう。
 - ・ 副作用を考えステロイドは少なく。

「胸腺摘出術の近年の進歩」

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

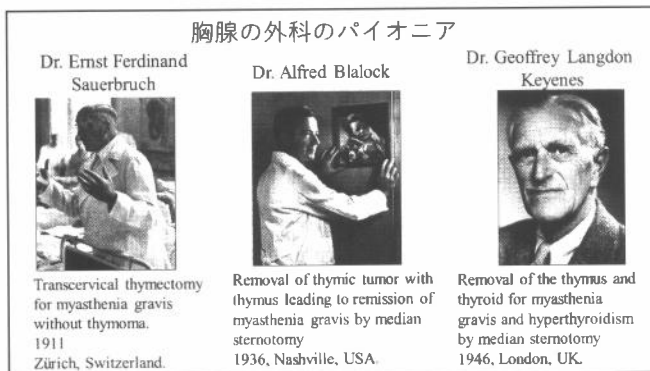


現在刀根山病院の病院長を務めております奥村です。本日はお招きいただきましてありがとうございます。何年ぶりかで講演させていただきます。

この3月まで大阪大学の呼吸器外科の教授を務めてましたが、阪大の呼吸器外科にとって重要な関連施設でもある刀根山病院の病院長就任の要請があり、教授を早期退任いたしまして、4月から刀根山病院の病院長をしております。

未来を知るには過去から現在までの歴史を知る必要がありますので、まず胸腺摘出の歴史についてお話しします。重症筋無力症に対して胸腺摘出が最初に行われたのは1911年で、100年以上前です。スイスのチューリッヒ大

学のザウエル・ブルッフ教授が行っています。ザウエル・ブルッフ教授は胸部外科の開祖で、この先生のもとに留学し師事した日本人の外科医も沢山います。最初の胸腺摘出は頸部切開で行われました。しかし当時は胸腺摘出術はなかなか定着しませんでした。その後、アメリカに移ります。1930年代、アメリカのアルフレッド・ブラロックという先生が胸腺腫を伴う重症筋無力症の患者さんに対して、胸骨正中切開で胸腺腫を摘出し、重症筋無力症の症状が良くなったということを報告します。これから本格的に重症筋無力症に対する胸腺摘出というのが注目されるようになります。ブラロック先生というのは実は胸腺摘出で有名ですけど、最も有名なのは心臓外科の手術です。小児の心臓外科のブラロック手術というのがあります。チアノーゼ性心疾患に対するブラロック手術というのをすることによって、チアノーゼを治すという手術をした人です。次に、1946年、イギリスでもケインズ先生が胸腺摘出を重症筋無力症の患者さんに対し行っています。ケインズ先生は甲状腺機能亢進症が伴っていた重症筋無力症の患者さんに対して胸骨正中切開で甲状腺と胸腺の摘出を同時に行っています。



一方、日本ではどうでしょうか。これが意外と進んでいるんです。1939年に、実は名古屋大学の田代先生が日本で最初の胸腺摘出を行っています。これはすごい先進的です。当時はアメリカとかドイツ、スイスの先進的施設でしか行われていなかったことをやっていたのです。ところがなかなか定着しなくて、1960年以前までには日本ではほんの10例しか重症筋無力症に対する胸腺摘出というものの報告はありません。1960年代になって東北大学、大阪大学、東京大学、慶應大学などで重症筋無力症に対する胸腺摘出が行われるようになってきました。しかし、大阪大学の武田教授という昭和30年代から40年代ぐらいの教授は、hardest time ever と言って、非常に頭を悩ませたということその後、文献に書いておられます。東京大学の波多野教授は、世界中から文献を集めて縦隔腫瘍を摘出するための術式というのを整理されています。実はこれらのいろいろな皮切は現在行われているアプローチを全部網羅しています。実に50年も前から当時の外科医たちは分かってたわけです。

次に正岡先生ですけれども、正岡先生がなぜ有名になったのは、重症筋無力症に対する胸腺摘出術の切除範囲を決定したということです。拡大胸腺摘出術と呼ばれている術式で、胸腺の外側の脂肪組織の中にも胸腺組織が入っ

前縦隔における胸腺組織の分布

Histological thymic tissue was observed in the gross adipose tissue in 13 of 18 patients with myasthenia gravis.

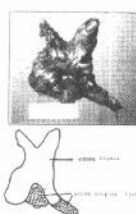



Fig. 1. The thymus.

Case No.	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18
Thymic tissue	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+

“+” indicates presence of germinal center.



正岡 昭
名古屋市立大学
教授

(Masaoka A. et al. J. Thorac Cardiovasc Surg 1975; 70: 747-754)

ていて、そこまでとらないといけないということを明らかにしたのです。これが私が検索できた最も古い1970年代の大阪大学での拡大胸腺摘出術の手術記録です。門田先生と正岡先生が執刀されています。ここに extended thymectomy という言葉が初めて出てきます。

胸腺の摘出術のアプローチは最初は頸部から行われており、次に胸骨を切って胸腺を単純に摘出するという術式に移り、その後、拡大胸腺摘出術が開発されました。1980年代には、アメリカ人の Jaretzky 先生が maximal

胸腺摘出術の術式

- Trans-cervical thymectomy
- Trans-sternal simple thymectomy
- Trans-sternal extended thymectomy
- Trans-sternal maximal thymectomy
- VATS (extended) thymectomy
 - 両側 or 片側
 - 経胸腔 or 剣状突起下から
 - 頸部切開 有 or 無
- RATS (extended) thymectomy

thymectomy という頸部まで脂肪組織を切除するという術式を提案しています

が、声帯を動かすための反回神経という神経を損傷するなどの合併症もあり、標準術式とは認められていません。

1990年代後半には胸腔鏡手術、VATSという内視鏡を使った方法で、胸腺摘出術という方法が隆盛になってきます。ただし胸腔鏡による胸腺摘出術にはまだまだ議論の余地があり、両側からのアプローチ、片側からのアプローチ、剣状突起下からのアプローチなどいろいろな方法があり、どの方法がベストなのかの結論はついていません。また、頸部の切開があるかいないかという議論もあります。胸腔鏡下の胸腺摘出の標準術式はまだ決定されていません。

このように、内視鏡手術の術式が標準化されていないにもかかわらず、世の中はどんどん進んでおり、いきまして、ロボット手術による胸腺摘出術が始まっています。ロボット手術といっても、ロボットが自動で手術するものではありません。ダビンチという手術支援の機械を使って、術者がロボット・アームを操作して手術します。やはり外科医が手術するんですけど、ロボットをコントロールすると考えていただければいいです。

まず胸腺腫の胸骨正中切開による拡大胸腺摘出術というのをお話いたします。胸骨切痕の2センチぐらい下からみぞおち（剣状突起）の少し頭側まで、前胸部をまっすぐに切開します。皮切は10cmから12cmぐらいです。身体の小さい女性だったら8cmぐらいの傷でできます。ですので、そんなに侵襲度の高い大変な手術というわけではないのです。

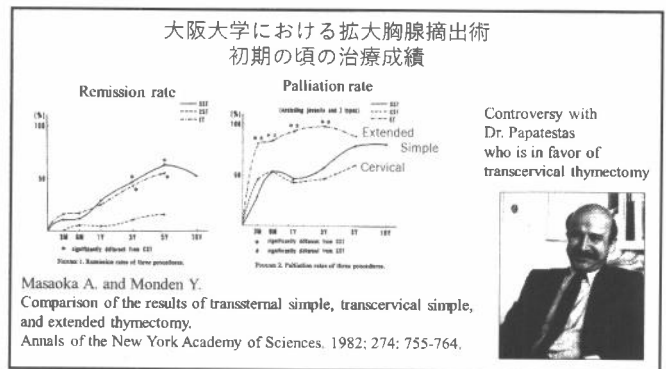
若い女性では胸骨が柔らかいからです、胸骨を受動して動かすことができますので、胸骨の骨を全部切らなくても80%ぐらい切って下の方をくっつけて胸骨をV字型に開いて手術ができます。この方法の利点は、胸膜を切らずに胸腺を摘出できる、すなわち開胸をしなくていいということになります。胸膜を切開してしまうと、胸腔内にドレーンをいれないといけないとか、それから、術後に胸水が溜まることもあり、できたら胸膜は開かない方がいいのです。また、胸膜を開くと将来的に開胸術が必要になった時に癒着している可能性が高いので、できたら胸膜は開かない方がいい。術後にドレーンという管を入れますが、これも5ミリぐらいの細い管を1本入れるだけです。

実際の手術を動画で提示します。胸骨を切っているところです。ここは肺です。肺は胸膜をかぶってますので直接は見えていません。ここは胸骨を切ったところで、骨髄が見えています。このあたりに胸腺があり、胸腺を胸膜から剥がしていきます。人間の身体の解剖は、何重にもある膜で分かれており、その膜を見つけ出すのが大事なのです。ここをよくみると、細い線が見えます。これが胸膜の折り返し点で、この線を綿球で背中の方に押しやり、胸膜を破らない

ようにして横隔神経を確認するところまで行きます。そこから今度は胸腺を心膜から剥がしてひっぱりあげてくると胸腺が切除されます。胸骨正中切開は、2センチ幅ぐらい開けてるだけで、大きな腫瘍がなければ胸腺は充分とれます。

1980年代に正岡先生が書かれた非常に有名な論文で、拡大胸腺摘出術によって寛解率と改善率が単純胸腺摘出術よりも早期に良くなって長期に渡って症状の改善が得られることが示されています。ただし、この時代の臨床研究というのは、今の時代の観点では質の高い研究とは言えません。さきほど、高橋先生がお薬のお話をされたみたいに、患者さんをランダムイズをして、前向きにその結果を見ていかなければ科学的にはそれを証明できないというのが今の医学研究の考え方です。正岡先生の時代の研究では、違う時期の手術症例を比べてますので残念ながら科学的には高いレベルの研究結果とはみなされません。しかし、薬剤を使うか使わないかを選択するというを外科の手術に当てはめると手術を受けるか受けないかということになるわけで、現実問題としてそのような臨床試験をすることはほとんど不可能です。たとえば、肺癌の手術を受けた方がいいですよ、ということを実証するために、あなたは肺切除手術を受けなさい、あなたは放射線治療を受けなさい、というような選択をくじ引きみたいにして無作為に患者さんに割り当てるといふようなことは倫理的に不可能です。したがって外科の研究というのはどうしても限界があります。

当時、Papatestus 先生という有名な先生が、ニューヨークでの正岡先生の発表に対して批判を述べたらしいですけど、正岡先生の手記によれば、会場の雰囲気は正岡先生の主張に対して好意的だったらしいです。






次に胸腔鏡下の拡大胸腺摘出術というのを説明させていただきます。アプローチとしては、両方の胸腔からか、あるいは左側だけとか右側だけの片側からか、あるいは剣状突起下からかというのが議論になっています。

胸腺腫の場合、重症筋無力症がなければ、胸腺の部分切除でいいということであれば胸腔鏡手術はいい適用になると思いますが、腫瘍の手術としての長期予後はまだよく分かりません。しかし、ランダムイズスタディなどというのは難しいので、後方視的研究で結果を評価することしかできません。

胸腺摘出に対する胸腔鏡下の内視鏡手術というのは、日本でも発展しました。世界最初の胸腔鏡下の胸腺摘出術は1990年代前半に香港のYim先生によって行われました。1990年代後半に岡山大学の安藤先生が日本で最初の胸腔

低侵襲の胸腺摘出術における日本での進歩

- Ando A., Okayama, 1996.
VATS extended thymectomy with a cervical incision,
First report in Japan. (Kyobu Geka. 1996)
- Kido T., in Osaka.
Infrasternal approach
(Ann Thorac Surg. 1999)
- Takeo S., in Fukuoka.
Lifting of the sternum
(Ann Thorac Surg. 2001)
- Ohta S., in Osaka.
Lifting of the chest wall
(Ann Thorac Surg. 2003)

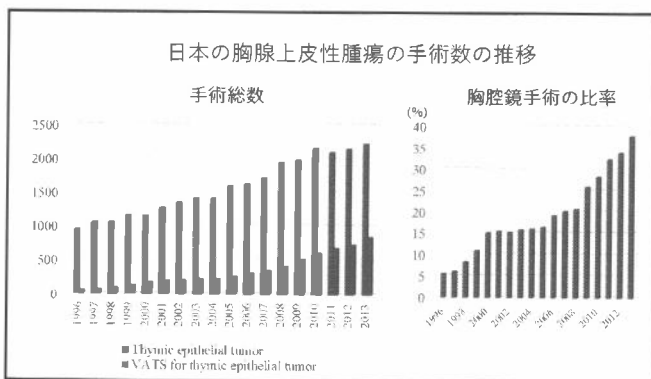
Similar to Zielinski's method.
(Ann Thorac Surg. 2004)

鏡による拡大胸腺摘出術を両側胸腔鏡のアプローチで行いました。九州の竹尾先生は胸骨を吊り上げることによって胸腺摘出が非常にやりやすくなるということを示しました。大坂警察病院の城戸先生も剣状突起の下から胸骨を吊り上げる方法を開発しました。大阪大学の塩野先生も肋骨を吊り上げるバーを開発して、胸骨を吊り上げて胸腺摘出をする方法を始めました。このように1990年代から2000年代にかけて日本人も胸腔鏡による胸腺摘出手術を発展させてきました。

最近大阪大学での胸腔鏡による拡大胸腺摘出術をビデオで供覧します。これは胸腔鏡を挿入するポートです。こちら側が肺です。7～8mmのポートを入れるために3カ所の穴を開けます。一カ所からはカメラをます。他の2つのポートからは撮子や鉗子を挿入して、視野を作りながら胸腺を剥離していきます。ここに横隔神経があります。この横隔神経より前側の胸腺と周囲の脂肪組織を全部切除します。これは胸腺静脈です。これは右の内胸静脈です。これら1mmか2mmぐらい細い血管を確実に損傷しないようにエネルギーデバイスという電気メスで確実に止血しながら切離します。ここに腕頭動脈という太い静脈があります。この周囲からずっと胸腺組織を頸部までおっていきます。ここが胸腺の上極で、確実にみつけて剥離し、周囲から切離します。さらに左側に行くと左胸膜に到達し、左胸膜ごしに左肺も見えてきます。胸膜の向こう側で左肺が動いています。胸膜を破って左側の胸腔内を観察しているところです。右側の操作をおえて左側の移ります。右側のポート挿入部を一時的に塞いで、左側から胸腔鏡を入れて、肺と左横隔神経を損傷しないようにして、右側と同じ要領で胸腺左葉を切除します。右側からもう少し頑張れば胸腺左葉も全部切除できるかもしれませんが、横隔神経を無理して損傷したりしたらいけないので、大阪大学では確実な手術を安全に行うように両側から行っております。切除した胸腺をバッグに入れて胸腔外へ取り出し、胸腔内を生理食塩水で洗浄して、ドレーンと呼ばれる管を入れて、術後に溜まる胸水を吸い出します。左

右両方とも1本ずつ挿入します。だいたい2時間程度で、これらの手技が終わります。

現在、日本での胸腺腫瘍手術の統計です。胸腺腫・胸腺癌に対する手術は年間で2000～3000例ぐらい行われています。その中で胸腔鏡手術の割合が増えてきてます。胸腔鏡手術の比率がだいたい今40～50%で、約半分の患者さんの手術が胸骨正中切開ではなくて、胸腔鏡下に行われています。



これは中華人民共和国のデータです。中国はすごいドラマチックな発展をしている国です。中国では1990年代には胸腺手術がまともに行われていないのですが、2000年ちょっと前によく始めて、いきなりものすごい数になっています。それから胸腔鏡手術の比率も、今は日本と一緒になんですけど、日本で20年かかってやったことを彼らは5～6年でやっています。私は上海とか北京とか深圳とかに呼ばれて講演に行って、彼らの手術をみたり評価したりとか、私のやり方をみせたりもしています。日本人の方がなにかにつけて職人気質で手技が繊細です。中国は大陸的で、大ざっぱという感じがしますが、あのダイナミズムには日本も見ならわないといけないところは多々あります。

胸腔鏡手術はどんどん進化しています。私は左右にそれぞれ3つの孔、合計すると6つの孔をあけて手術するわけですが、Dr. Diego Gonzalez というスペイン人の仲良くしている友達は、単孔式VATSとって、1つのポート孔で肺も縦隔も胸腺も手術します。例えばこれは肺癌の手術ですが、3センチぐらいの1つの切開孔で1時間ぐらいでやります。彼は胸腺の摘出と単項式でやります。ものすごい速いし、本当に天才的です。大出血や事故が起こらないかなど心配しますが、そういうトラブルもリカバーする力があってやっています。日本人も今、単孔式胸腔鏡手術、1つの切開孔で手術することを考えているんですが、Diegoは先駆者で、神様みたいな存在です。

日本では藤田保健大学の須田先生が単孔式VATSでの胸腺摘出を始めております。須田先生は剣状突起の下からアプローチします。実は昔、木戸先生がされた術式と基本的には一緒です。当時との違いは手術の道具の進歩で、以前よりも胸腔鏡手術がやりやすくなってきています。須田先生は胸骨の吊り上げを行わないのですが、理由は胸の中に二酸化炭素を入れることによって、肺と心

臓の張りだしを押さえることによって視野を展開できるという技術を利用しています。私たち大阪大学でも二酸化炭素の送気を行っており、最近は胸骨の吊り上げをしております。

次に、ダビンチというロボットによる手術を紹介いたします。ロボット支援手術というのも最近発達してきてます。日本でこの領域の第一人者は鳥取大学の中村廣繁先生で、阪大で第一例目をやる時にもご指導に来ていただきました。



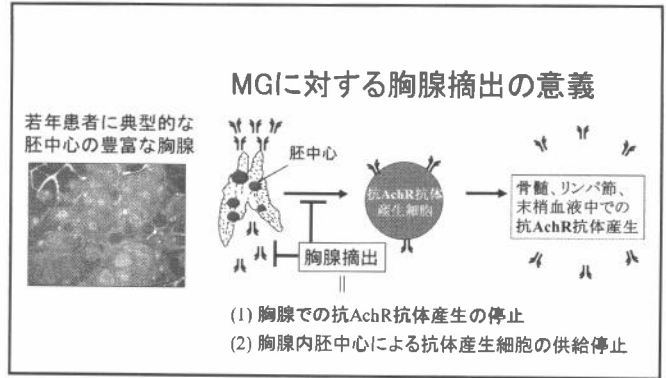
これは私で、これは阪大の准教授の新谷です。舟木講師と4人で最初の一例目を行っています。

実際の手術は、これがダビンチという機械なんですね。これが患者さんのそばにきます。これを動かす、このアームをコントロールするのがこのコンソールというところで、同じ手術室の中のちょっと離れたところで、こういうコンソールというところで画面を見ながらやります。この画面が3次元視になっています。3Dなので、非常にみやすいです。

実際に Da Vinci の手術の映像をお見せします。このダビンチという手術支援ロボットにはアームに関節があり、指の動きみたいにできます。通常の手動の胸腔鏡の鉗子だったらなかなか届かないところに関節が屈曲して奥の方でも剥離していけます。本当に優れた機械です。しかし一台が3億円から4億円します。このダビンチという機械を使ってのロボット手術は、実は、今年の4月から保険診療に認可されています。ですので、この手術を受けようと思ったら、保険診療点数で今までと変わらない胸腔鏡手術と同じ値段で手術を受けられます。阪大病院にはありますが、残念ながら刀根山病院にはありません。

どのような重症筋無力症の患者さんが胸腺摘出を受けるのがいいのかということが重要です。胸腺腫が合併する場合は絶対的な手術適応になります。胸腺腫が合併しない重症筋無力症の患者さんの場合は、全身型である、胸腺が大きい、アセチルコリン受容体抗体が陽性で高い、比較的若年の発症である、というような状況で胸腺の関わりが大きいと考えられているので、胸腺摘出術の対象になると思われます。

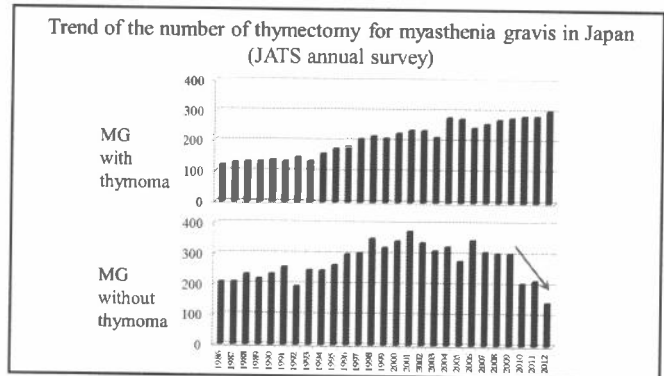
重症筋無力症の患者さんから摘出した胸腺の病理像を提示します。これは典型的な胚中心という組織ですが、ここが悪いことをしていると考えられます。一方、脂肪変性した胸腺は切除してもあまり意味があるとは思えません。



脂肪を切除して治るんだったら皮下脂肪を切除しても治るかもしれないと藤井義敬先生が言ってらっしゃったんですけど、胸腺の中に悪いところがあるから胸腺を摘出する必要があるわけです。その悪いものというのが胚中心ということと考えられます。このグラフは、胚中心が沢山あると、胸腺摘出術後にアセチルコリンレセプター抗体価の低下がより大きいことを示しています。

胸腺からアセチルコリン受容体抗体が出ているので胸腺摘出の意義があるわけですが、それだけではなく、アセチルコリン受容体抗体を産生する細胞も胸腺から骨髄・リンパ節・末梢血液などの末梢組織に出ていって抗体産生するので、胸腺摘出によってその機序が阻害されるのも胸腺摘出の意義になります。

アメリカの統計では、胸腺摘出が行われる頻度は下がってきています。胸腺摘出の代わりにサイクロスポリン、FK506などの免疫抑制療法、大量グロブリン療法、血漿交換などの比率がどんどん上がっています。



日本も胸腺腫が合併する重症筋無力症の患者さんの手術というのは徐々に増えていってますが、胸腺腫を合併しない患者さんの胸腺摘出というのは最近減っています。もしかしたらしても胸腺摘出の意味のない患者さんには手術をせず、胸腺摘出を受けるべき患者さんに絞られているということがあると思います。しかし神経内科の先生方の中には、胸腺摘出の意義に懐疑的な方もおられるようなので、内科治療が発展して胸腺摘出よりも優先されているのかもしれない。

ところで、外科の手術の研究というのは非常に難しいとお話ししましたが、実は驚くべきことに、ステロイドだけで治療するのと胸腺摘出を追加するのとの、New-some-Davis 先生が 10 年がかりで randomized study、

無作為化試験を国際的に行いました。症例数が集まらなくて時間がかかったみたいですが、2 年ほど前に結果が出ました。ステロイド剤だけで治療する人よりも、胸腺摘出を受けた患者さんの方が症状が軽くなるということを証明しています。ということで、適切な状況では胸腺摘出は有効であるということが、世界で初めて証明されました。

以上をまとめますと、胸腺腫を伴わない場合の重症筋無力症に対する胸腺摘出術の治療効果は臨床試験によって証明されています。重症筋無力症あるいは胸腺腫瘍に対する標準術式は胸骨正中切開による拡大胸腺摘出なんですけど、

胸腔鏡下の拡大胸腺摘出術も行われています。ただし、胸腔鏡による標準的な術式というのは確立されていません。今後はダヴィンチを使ったロボット支援手術も進んでいくと思われれます。胸腺摘出術が有効と考えられる病態を見極めて、適切に低侵襲に手術を行うということが重要だろうというふうに思います。

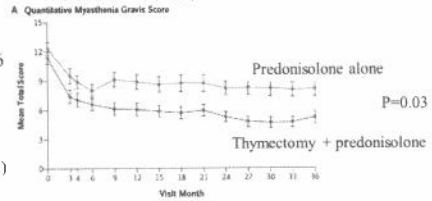
最後に、昨日、ヨーロッパから帰ってきました。ヨーロッパにも呼吸器外科学会があり、今年は、旧ユーゴスラビア連邦の中のスロベニアの首都リュブリアナという小さな町で行われました。非常に綺麗な国です。ブレッド湖というところが超観光名所です。他にも見どころがあり、観光資源がこんなに豊かな国があるのかと驚きました。非常に幸運なことに、そこで私が発表しました胸腺腫の全国データベースの研究の内容が最優秀演題賞とに選ばれました。

来年、この大阪で日本呼吸器外科学会が開かれ、私が会長をします。“技術革新時代の呼吸器外科学”というテーマでロボット支援手術、ニューテクノロジー、単孔式胸腔鏡手術とかいろいろそういったものをちりばめてディスカッ

Randomized Trial of Thymectomy in Myasthenia Gravis

G. I. Wolfe, H. J. Karimoo, J. B. Abani, G. Mirshahi, H. C. Kuo, A. Marx, P. Strobel, C. Mazia, J. Dger, J. G. Cui, J. M. Heckmann, A. Lsol, W. Na, E. Gianneli, G. Antonini, R. Witontpanich, J. O. King, S. R. Bryndoun, C. H. Chalk, A. C. Barbo, A. A. Amato, A. J. Shaiban, B. Katig, B. F. Ledy, C. Buckley, A. Vincent, E. Dias-Tosta, H. Yoshikawa, M. Waddington-Cruz, M. T. Pulley, M. H. Rymer, A. Knotera-Pruszyk, R. M. Pincuzzi, C. E. Jackson, G. S. Garcia Ramos, J. J. G. M. Verschuuren, J. M. Massey, J. T. Kissel, L. C. Werneck, M. Benacat, P. J. Barolin, R. Tandan, I. Magzaffar, K. Conwit, J. Odenkirchen, J. R. Sorett, A. Jarecki, III, J. Newsom-Davis, and G. R. Cutter, for the MGTX Study Group*

126 patients
Between 2006 and 2016
Thymectomy + Steroid
Vs Steroid alone
(NEJM 2016; 375: 511-522.)



まとめ

1. 重症筋無力症あるいは胸腺腫瘍に対する標準術式は、胸骨正中切開による拡大胸腺摘出術である。
2. 胸腔鏡下の拡大胸腺摘出術の標準術式にはいくつかの方法があり、標準術式は確立していない。それぞれに長所と短所があり、現在も議論を重ねている。
3. 胸腺腫を伴わない重症筋無力症に対する胸腺摘出術の治療効果が Prospective randomized trial で証明された。
4. Da Vinci システムによるロボット支援手術が保健適応となり、今後、さらに進んでいくと考えられる。
5. 胸腺摘出術が有効と考えられる状況を把握して手術適応の有無を決定することが重要。

ションして会を行いたいと思います。重症筋無力症に関して、先ほどお話したランダムイズド・スタディを行った Joshua Sonnet 先生をニューヨークから招待しています。お忙しい先生ですが、5月16日に講演を引き受けてくれています。胸腺腫に関して世界的にも有名なイタリア人の Enrico Ruffini 先生にも講演してもらいます。重症筋無力症、胸腺腫、胸腺外科の最新の情報を聴くことができると思いますので、ご興味あればぜひご参加ください。

ご静聴ありがとうございました。

医療相談（質疑応答）

質問 1 63歳の方からで、アセチルコリン受容体抗体陽性で胸腺摘出はしてない方です。ステロイドに関係する質問です。発症されたのがちょうど1年ぐらい前で、プレドニンを一時期60mgぐらいまで一日おきに飲んでおられたということ。今35mgまで減ってきました。今後もプレドニンのみで治療がどうかということ。症状は改善しているということ。

高橋 いろいろお薬のお話をしました。ステロイドをできるだけ減らしましょうというお話をしました。この方の場合も1年で35mgまで減っておられます。目標としては平均一日5mgですから、10mg隔日、一日おき10mgぐらいが目標ということになります。これからもステロイドを減量されていかれると思います。減量して行って、症状がまた出てくるということになると、免疫抑制剤なども併用することが必要になるかもしれませんし、うまくそのまま減量できればこのままステロイドだけでやっていける可能性も充分あるんじゃないかなと思います。

まだ治療開始されて1年ですので、これからの薬の減り具合をみていただければと思います。

質問 2 49歳男性。18年前の発症で、胸腺摘出をうけていて、アセチルコリンレセプター抗体陽性。私が相談を受けた人のことなのですが、胸腺を摘出されてから眼球型の症状が出ました。さきに胸腺腫がみつかったためと一おそらく胸腺腫がみつかった時には重症筋無力症の症状はなくてあとで重症筋無力症が出てきたということかと思うんですけど一このような重症筋無力症のタイプで特に気をつけなければならないことはありますか。それとも普通の重症筋無力症と一緒に考えてよろしいか

奥村 実際に胸腺腫がみつかった時には重症筋無力症の症状はないんだけど、あとで出てくるというかた、実際にわずかですけどいらっしゃいます。その理由は、重症筋無力症の症状がでてなくても、胸腺腫があるとアセチルコリン受容体抗体が陽性という方が結構いらっしゃいます。だいたい2割ぐらいです。そういう人の中にどういふわけか胸腺摘出術後にアセチルコリンレセプター抗体価が上がって重症筋無力症の症状も発症してくるというケースがあるみたいです。

ただ、そういった患者さんがものすごく悪くなる人がいるかという、あんまりそうでもないです。眼筋型か軽度の全身型ぐらいで終わっている方が多いので、通常の治療、内科的な治療でいいかと思います。ただし、アセチルコリン受容体抗体価がどんどん上がるようなフェーズにないかどうかというのは、年に何回か抗体価検査をして測ってもらっておくことと、潜在的にはそういう病気があるということ認識してもらって、仕事のストレスとか精神的ストレスをできるだけ避けてもらうとか、風邪とかインフルエンザとかをひかないように、身を守ってもらうとか、普通の防御でよろしいんじゃないかと思います。

質問 3 プレドニンとプロGRAFを服用していますが、骨粗鬆症治療薬をまだ服用していないので、服用した方がよいのでしょうか。

高橋 骨粗鬆症薬は、プレドニンの量やその方の年齢にもよります。プレドニンの量が少量で若い方であれば、必ずしも必要がないかもしれませんが、近いうちにプレドニンが減らせようということであれば、すぐに飲み出さなくても良いのではと思います。プレドニンを6mgまで減らしておられていて、何mgまで減らせることができるのですかということですが、お薬を0にすることが目標ではないです。我々としてはステロイド、プレドニン5mgまでなれば非常に上出来だなというふうには考えています。もちろんもっと減らしていけるのであればいったらいいと思いますが、6mgまで減っていてかなり症状的には

落ち着いていれば、治療としてはうまくいっている状態ではないかなというふうには思います。

質問 4 48歳の女性。副腎に2.2センチの腫瘍があることが分かりました。MG検査入院時ということです。今までそういう症例の経験があるのでしょうか。

奥村 私はあまり経験はないです。重症筋無力症があるので胸腺腫だろうと思うんですけど、胸腺腫瘍と副腎の腫瘍とが合併するという事は、MENType2というかなりめずらしい病気になります。その場合、胸腺の腫瘍は胸腺腫ではなくてカルチノイドなので、重症筋無力症はあまり関係ないです。ということで、副腎の腫瘍と重症筋無力症というのは合併というのはどれだけ関連があるかということ、あまり今のところは医学的にはいわれてないのではないかと思います。

質問 5 バセドー病でアイソトープ治療後にMGを発症しました。このパターンよくあるのでしょうか。

奥村 重症筋無力症と甲状腺機能亢進症とが合併していることは確かによくありますので、病態的には充分ありうると思いますが、バセドー病の治療をしたあと重症筋無力症がよく発症するのかどうかということになると、あまり経験はないです。このパターンよくあるのでしょうかというご質問なんですが、あまり経験はありません。

質問 6 診断されて間もない方。5月30日にこの病気と判定されました。次の大学病院の予約が6月27日と間が開くので、治療がスタートする時期が遅くなるのが心配です。症状は目の症状が中心で若干手足の違和感があるということです。ヨガのインストラクターですが、治療をスタートしてからも続けていけるでしょうか

高橋 発症されてまもなくでのご心配だとは思いますが、眼筋型、目の症状が中心であればそれほどあわてなくて良いと思います。1ヶ月というのはそれほど長い時間ではないです。大丈夫だと思います。あと、お仕事ですが、基本的に眼筋型であれば大丈夫だと思いますし、そのへんも主治医の先生と治療しながら相談されていかれたらいいと思います。

質問 7 58歳男性のおくさんから。アセチルコリンレセプター抗体はあり。胸腺摘出はしていない。この病気で周りの人々は胸腺摘出されていますが、主人はしていません。平成28年に1回検査をただけで検査しなくてもよいと言われて不安です。しなくてもよい場合はありますか？

奥村 重症筋無力症に対する胸腺摘出を絶対しなければならないというのは胸腺腫とか腫瘍がある場合と、胸腺が非常に過形成になっていることが画像上明らかであるとか、抗体価が非常に高いとか、の場合です。もう1つ大事なのは年齢的な因子で、50代以降で発症する方の場合は胸腺の関与というのはあまり強くはないことが多いので、ご高齢での発症の場合には薬物治療の方が適用になる可能性が高く、症状の重症度にあわせてどういう薬剤治療をしていくかというのを検討していったらいいと思います。胸腺摘出を絶対しなければならないということにはならないと思います。むしろ、50代以降であれば、どちらかというと胸腺摘出の適用は年齢的にいうと低いかと感じます。

質問 8 ソリリス、エクリズマブについてのご質問です。20年前に発症で今38歳の方です。発症してからずっと症状が夏になると悪化します。現在免疫グロブリン療法で、冬は1ヶ月以上、もしくはしなくても大丈夫だが、夏は最短2週間しかもちません。ソリリスを使う話がでてきています。夏も冬もあいかわらず安定するようになるのでしょうか。

高橋 安定するようになる可能性はあると思いますが、使ってみないと分からないと思います。治験でもよく効いた方とあまり効かなかった方が、いらっしゃいました。そこは使ってみて、12週間、3ヶ月ぐらいで効果を判定していただければと思います。

質問 9 他の病気の治療中なので、エクリズマブが使えないということはあるですか。

高橋 基本的にはそういう制限はないと思います。認可されている適用は満たしてと思いますので、使用することは可能だと思いますし、やってみる価値もあるのではないかなと個人的には思います。

質問 10 58歳女性。2008年発症、アセチルコリン受容体抗体ありという方。他の病気が他の病院で見つかった場合、手術が必要になったら阪大で受けたい

といってもいいのでしょうか。

奥村 他の病気がというのは、もしかしたら胃とか腸の病気のことなのかもしれませんが、もちろん、可能です。その病気の専門の診療科の先生にご連絡・紹介いただければと思います。ただし、重症筋無力症は神経内科の先生と一緒にみていただく必要がありますので、そこのところもできたら紹介状のうえでは詳細を書き添えていただければいいと思います。もし胸腺の手術のことをご希望でしたら、それはそれで阪大の呼吸器外科の新谷准教授に連絡していただければ結構です。きっちり紹介状を書き添えていただければ、別の病院から阪大病院にかかっていただくことは全然問題ありません。

質問 11 35 歳女性。出産・妊娠に関して、出産について教えてください。自然分娩で出産できるのですか。帝王切開や無痛分娩などで出産するのですか。

高橋 重症筋無力症の方で出産されている方は沢山いらっしゃいます。分娩も自然分娩の場合もあり、患者さんの状態によると思います。望むべきは病気が安定した状態で妊娠され出産していただくのが 1 番だと思います。病気の状態が安定されている方では、自然分娩で普通に出産されている方が非常に沢山いらっしゃいます。お薬の影響もご心配だとは思いますが、プレドニンとかプログラーフとかお薬の説明書きをみると、妊娠中は安全性が確立されていないというふうに書かれてはいますが、薬を飲みながら出産されている方もいらっしゃいます。それで特に大きな問題になったことは私としては経験したことはありません。むしろ、出産を目指して無理やり薬をやめてしまい、体調が悪くなられる方が心配ですので、治療をちゃんと続けていただいて安定した状態で出産されることが 1 番良いのかなと思います。

質問 12 58 歳男性。抗体価、アセチルコリン受容体抗体陽性で、おくさんからの質問です。どこまで運動していいのか、本人は歩くことはできますが、不安であまり身体を動かしません。

奥村 やはり動かさないと廃用性萎縮になるといけないので、無理して運動をすることはできないかもしれないんですけど、ある程度の日常生活は身体を動かしていただいた方がいいんじゃないかと思います。

質問 13 ステロイドで骨や糖尿との関係をもう少し知れたらうれしいです。

奥村 ステロイド剤を長期使う場合は、確かに骨粗鬆症の予防薬というのは飲んでいただいた方がいいです。それから糖尿病ですが、ステロイドが大量になってくるともちろん血糖上がってくる可能性はあるので、担当医が血糖値は定期的に測ってくれると思います。上がらなければいいですし、上がってくるようだったらその都度その対応をしていただいたらそれで充分かと思います。そんなにご心配されなくてもいいと思います。

質問 14 目の症状が、斜視と複視が出てしまって読書が好きだったが、現在ドクターストップがかかって読書することができなくなりました。これからの生活はどうなってしまうのかとても不安です。

高橋 今マイテラーゼだけで治療されているということですが、症状があるということであれば、できれば、少しでも楽しみを楽しめるように積極的に治療されてはどうかと思います。出産のことも、病気に影響しないかと気にされているということですが、主に目の症状だけであればそれほど妊娠・出産に心配ないと思います。ただ、出産後に MG の症状が少し悪くなられる方もいらっしゃいますし、あと分娩に関しては NICU とかがあ、大きな病院で出産されることを考えていただければと思います。

質問 15 71 歳女性。診断は 58 歳で抗体価、MuSK 抗体陽性ということですが。運動はどの程度また何に気をつけて行えばよいでしょうか。この病気を理解してもらえる医療関係の方も少なくともどこへ相談したらいいのかも分かりません。

奥村 MuSK 抗体陽性の重症筋無力症では、胸腺はあまり関係ないので、私はあんまり沢山患者さんはみてないです。運動については、ゆっくりしか歩けないということみたいですが、できる範囲内という一般的なことしかいえません。年齢のこともあるし、無理をせず筋力の範囲内でやってくださいということになるかと思います。

お近くでしたらもちろん私がおります刀根山病院に私あてに来ていただいても結構ですし、高橋先生でもいいかと思うんですが、高橋先生かなり患者さん多くて大変かもしれないので、久保田先生でよろしいですかね。高橋先生の弟子の先生もいらっしゃいますので、そちらの方にご相談されてはいかがでしょうか。

質問 16 発症時期が去年の方で 59 歳の方。疲労・ストレスは発症と全く関係ないのでしょうか。光をあびたり、文字を読むと症状が出る。目を開きづらなったり、右目が痛んで文字が読みにくくなって二重にダブる。文字を読みにくくなるのが眼科的な問題なのか MG かどっちかでまだはっきりしていない。仕事に復職できるのかどうか。

高橋 疲労・ストレスは発症にはあまり関係ないと思います。疲れていると症状が出やすくなりますので、非常に疲労した時に症状がでて病気が見つかるということはあります。

目の症状は、命には関わらないのですが、みなさん悩まされる症状です。この方もいろんな治療を試されています。ステロイドも沢山使われたりしたこともあったようですが、現在プロGRAF だけになっているとのこと。パルス療法も 1 度したことがあるとのこと。目の症状に関してはステロイドがよく効く場合があります。パルスを 1 回されて効かなかったようですが、パルスに関してはまだ時期をあけて試みたりとか、お薬の調節をいろいろされてみるのが良いのではと思います。

質問 17 目の周りが痙攣したり、眼球が真っ赤になる。

高橋 眼球が真っ赤になるのはどんな症状でしょうか？筋無力症の症状ではないと思います。もし本当に血の色になるような出血であれば、おそらく白目のところの血管が切れているということで、目をよくこすったりするとで起きたりします。目の周りが痙攣するのは、アセチルコリンエステラーゼ阻害薬のマイテラーゼとかメスチノン飲んでしていると、起きやすくなります。また、瞼の筋肉が疲れると、痙攣するということは時々ある症状です。お薬が充分過ぎるのでしたら少しへらすことも 1 つの方法かもしれません。むしろそれでは疲れてダメということであれば、しばらくメスチノン、マイテラーゼを続けていただくことになるかなと思います。

質問 18 メスチノンを飲んでいて、心臓で左脚ブロックという、心臓の中の電気の流れ方がおかしくなる心電図異常が出たということです。メスチノンとの因果関係はあるのか？

高橋 左脚ブロックと、メスチノンとの因果関係は特にはないです。メスチノンは自律神経系を刺激はしますが、左脚ブロックという心臓の伝わり方自身

を異常にさせることはないです。メスチノン服用を継続して良いかは循環器内科の先生とも相談していただいたら良いと思いますが、左脚ブロックでメスチノンをやめることは、私はあまりしたことはありません。おそらく引き続き飲まれても問題ないような気がします。

質問 19 副作用に関係する質問です。ステロイドを服用しだしてから2～3ヶ月して知覚過敏の症状がひどく出始めました。主治医に相談しましたが、歯科へ行ってくださいとのことでした。一歯茎の知覚過敏なのでしょうか。ステロイドの副作用でしょうか。

高橋 ステロイドではあまりそういう経験は個人的にはないです。ただ、ネオールとか飲まれると歯茎がすこし腫れたりとかすることは経験することです。ステロイドの副作用かといわれると、よく分らないです。

質問 20 MGの診断を受ける前に慢性疲労症候群ということで、ラミクタールという気分安定薬を処方されています。今回ステロイド治療を始めて、ラミクタールと一緒に飲んで大丈夫なのかどうか。

高橋 ラミクタールというのはナトリウムチャンネルをブロックするお薬ですが、これまで飲んでおられて特に問題なければ引き続き使われて問題ないと思います。薬の作用する場所は少し違いますので、そのお薬が必要であれば飲んでいただいて問題ないと思います。

強く生きて、仲間と楽しく

大阪支部 武川 義人



只今ご紹介に与りました大阪支部の武川義人と申します。年齢はかなり老けて見えますので、よく「年金は幾らもらっていますか」と聞かれるのですが、今年で57歳の現役の公務員です。

このような場所でお話をする事は大変不慣れでありますし、正直、私のような病気への対応の仕方はあまり参考にもならないと思いますし、先生方のお叱りをうけるかもしれません。しかしですね、お一人でも参考になる方がおられればと思い、このようなお話をさせて頂くことに致しました。お聞き苦しい点多々あるかと思いますが、宜しく願い申し上げます。

まず私の病歴についてお話をさせて頂きます。

先ずですね、私は重症筋無力症の発症から遡ること9年前、平成18年12月、職場の健康診断で胸部に大きな腫瘍が見つかりました。職場の医師の指導により、緊急で呼吸器外科の検査を受けることになりました。呼吸器外科の先生は、レントゲン写真を見た瞬間に「急ごう」ということで、その場で検査がスタートしました。

そして、PET-CTや腫瘍マーカー等の検査の結果、肺癌のステージ3B期ということで、右肺の上、上野部というらしいですが、上を原発巣とする癌が真ん中の骨の後ろのリンパ節に転移して、おまけに心臓の大動脈と結合してしまったと、そういうような状況で、開胸手術は試みましたが、結局、摘出手術は出来ずに肺腫瘍内科の方で化学療法を受けることになりました。治療内容は6回の抗癌剤投与と20日間の放射線の三次元照射という、一日2回4方向から当てる照射の方法ですね、この治療を行いました。

3B期ということで、5年生存率が約10パーセント、生き延びることは出来ないであろうという気持ちが正直ありました。当時、小学校6年の息子に非常に申し訳ないという気持ちが起こりました。

親は子より先に死ぬものと頭では理解できていましたが、さすがに小学生の子供を残して先に死ぬということは、とても寂しい気持ちでした。

しかし、不思議なことに癌やこの死ぬということに対する恐怖心というもの

は一切起こりませんでした。子供のために何かやろうと思い、単純発想で、ここはちょっと笑われるかもしれませんが。肺が悪いなら大胸筋を鍛えて代わりをすればいいと、そういう馬鹿な発想で、抗癌剤の副作用で辛かったんですけども、筋肉トレーニングと趣味の空手を続けました。

余談ですが、入院中もトレーニングをされていて、ベッドの横でスクワットをして、ベッドの上で腹筋とか腕立て伏せをやっていました。すると、ある日、その行動を看護師さんに見つけられてしまっただけです。見つけた看護師さんは「見なかったことにしておくわ」と仰って下さいました。皆様はこのような看護師さんをどのように思われるか分かりませんが、私は、その看護師さんはとても寛容で患者の精神を尊重して下さい、病気と闘える環境を作して下さいとても素晴らしい方だと考えています。もう一つ余談なんですけど、ちなみに、癌の告知を受けて真っ先にしたことは保険金の計算です。子供に幾ら残せるかなということで保険金の計算をしました。

余談ばかりで申し訳ありません。本論に戻らせて頂きます。退院後は甲状腺にも腫瘍が見つかり、経過観察で様子を見ることになったのですが、あまりにも喉が気持ち悪くて、毎日、指で喉を突いていました。するとですね、不思議なことに癌の再発も新たな転移もなく、無事に5年を超えるどころか、このように10年以上も生きることが出来ました。当然、自分の努力だけではなく、退院後の主治医のフォローもあり、このような結果があると思っておりますので、主治医に対する感謝の気持ちも一杯です。

一般的にですね、どうでしょう、癌は怖いというイメージがあるとは思いますが、癌自体の苦痛というものは、正直、あまりありませんでした。抗癌剤の副作用による、何か末梢神経がやられるそうなんですけど、手足の痺れや痛み、それと、お決まりの食欲不振ですね。そういった苦痛の方が遥かに大きかったように思います。

そして癌の治療後、通常の生活に戻って日常生活を送り、平成27年の9月から再び趣味の空手道場に通い始めて、充実した仕事と趣味の生活を送っていました。

ところが、この年の、平成27年ですね、12月24日の空手の道場の練習の際、右足の太腿の裏側に激痛が走って、右足の蹴りが全く上がらなくなっていました。この時は柔軟体操をしても両腿の裏が伸びないので、歳のせいと身体が固くなっているものと考えていました。すると、27日に両頬がピリピリとし始めて左目が閉じ始め、28日には完全に左目が閉じてしまいました。そして、翌29日、この日には右目も完全に閉じてしまいました。要は、29日には完全に両目

が閉じてしまいました。この時は両目に激痛が走ってですね、指で目を開けると、とにかく光が異常に眩しくて目が痛い、足も上手く動いていなかった。そんな感じがします。

それで、12月の末でしたので、年末という事もあり、診察している病院が少なかったのですが、何とか近くの眼科に辿り着きました。すると、そちらの方の医師から、「神経内科を受診した方が良い」ということで近くの救急医療を行っている病院を受診しました。すると、足の力も極端に弱まっていて、「重症筋無力症の可能性がある」との指摘を受け、近くの脳神経外科・神経内科医院を紹介され、年明けに行くことになりました。

しかしですね、翌年の初診を待つことなく、30日の夕食中、急に呂律が全く回らなくなりまして、紹介をされていた脳神経外科・神経内科の方へ救急搬送されることになりました。救急車に乗って行いったのですが、検査結果、テンシロンテストでも実は右目は全く開けなかったんですけども、重症筋無力症という診断が下され、その場でマイテラーゼを1日2錠飲むように処方されました。

翌平成28年の1月1日、この日の午後からは、坂道を転げ落ちるかのように症状がどんどんと悪化して、ご飯はまともに食べられない、呂律が回らない。お風呂に入るのにも足が上がらない、それと、これはちょっと筋無力症の症状とは違うと思うのですが、体の彼方此方が痛い。座ってでないと服を着替えられない。半歩ずつしか歩けない等、色々な症状が発生してまともに日常生活を送ることができなくなりました。自分で身体の状態を確認するために、従前行っていた腕立て伏せと腹筋、これを私は毎日一日50回やっていました。それをどの程度出来るのか試そうとしたところ、1回も出来ませんでした。それ程筋肉の力がなくなっていたのでしょね。自分ではよくは分かりません。

その後、肺癌も同時に診れる病院の方がよいということで、肺癌の主治医の方から紹介された病院に約2か月間入院しました。病院での診断結果は、抗アセチルコリンレセプター抗体が陽性の重症筋無力症の中でも重症ということでした。しかし、治療を始めたものの、筋無力症の典型的症状以外はなかなかとれずに、最終的には精神科の病気だとか、呂律が回らないのに「口に何か含んでいますか」と、こんなことを聞かれたり、「身体の彼方此方が痛くて筋肉がピクつくんです」と言っても5秒程度手を診はる。それだけで終わってしまうような診察だったんです。それで最後には、「大きな病気が二つも併発することはない」と、こういう形で診察が終わって何か月も過ぎてしまいました。それで、「何を食べても飲んで鼻に上がってしまうので困る」と言っても放置、仕事に関しても「喋らなくても良い部署に行けばいい」等と言われ、完全に精神科

扱いされていたのだと思います。

この時に服用していた薬は、プレドニンとメスチノンなのですが、何故か私の場合、抗アセチルコリンレセプター抗体陽性の筋無力症なんですけども、メスチノン飲むと急激に何故か体調が悪くなるんです。通常はこのような方はあまりおられないと思うのですが、私の場合はこのような症状でした。

それで、このままでは治療を続けても症状はなかなか改善されないだろうと思い、自力で頑張るしかないと思い、入院中の話ですが、看護師さん達目を盗んで、禁止されていた入院病棟のフロア以外に自力で階段を上り下りして行ってやろうと、自力で治してやろうという気持ちになって、訓練を始めました。でもこの病気は癌の時と違ってなかなか手強くて、階段の上り下りはほぼ出来ない。困難な状態ですね。まともに歩くことも出来ない。ある意味、本当に癌よりも厄介な病気だなと思いました。

皆様もご経験されているのだと思いますけど、癌は本当に最後になるまで、結構何も出ない感じもあります。でも、この病気は本当に自由が利かないので大変な病気だと思います。

それで階段の昇降訓練を始めまして、始めた初日なんですけど、階段を1階下のフロアに行こうと思って降り始めたのですが、4分の1くらい下りたところで完全に足の力が抜けてしまい、「まずい、これは部屋にもどれない」というような状況でした。でもですね、注意を無視してやっているわけですから、助けも呼べませんので、必死で自力で部屋まで帰りました。

3月の退院後も同じ様な状況が続いて、目を普通に開けておくことが出来ず、無理に指で開けると目が非常に痛む、徒歩10分程度のスーパーへ行くのに30分以上もかかる、500ミリリットルのペットボトル一本を持っても手が痛んで変色してしまう。急に呂律が回らなくなる、ご飯をまともに食べられない。上手く食道に送り込めないですね。こういった具合で日常生活も困難を極めてしまい、「もうこれは社会復帰は無理なのかな」と正直思いました。

困り果ててですね、平成28年5月、先程、宮下支部長の方から少しお話がありましたけど、友の会大阪支部の宮下支部長を頼り、私が尊敬しております奈良で「しんのクリニック」を開業されておられます元刀根山病院院長の神野進先生をご紹介頂きまして、先生の古巣である刀根山病院に辿り着くことがやっと出来ました。

刀根山病院で担当して頂きましたのは、現在は病院を変わられておられますが、蓮池裕平先生、この方が私の主治医として受け持って下さり、親身になった診察と検査を行って下さいました。結果、原因ははっきりとはしませんが、

私が前の病院で訴えていた筋無力症以外の症状ですね、筋肉がピクついたり痛くなる。痛いか痛くないかは分かるもんじゃないので、当然検査で分からないと思いますけど、少なくとも筋肉のピクつき、ビクビクするんですけど、その症状は検査の結果、見つけて頂けました。それで、痛みと筋肉のピクつきに対する処置をですね、こちらの方をして頂きまして、そしてさらに、その年の28年9月にはステロイドパルスの治療もして頂きました。

すると、なかなか改善が遅かったのですが、症状が徐々に改善されて、呂律も回るようになって、平成29年2月半ばころからは目がかなり開くようになりました。そして、指で目を開けてもあまり痛くなく、足の力もかなり戻るようになりました。

この頃から、早期の職場復帰を目指して、一人で電車に乗って図書館へ出かける通勤訓練を始めました。

ちなみにこの間は一年三か月の休職でした。癌の時は半年で済んだんですけど、今回の病気は一年三か月です。すみませんが、また余談でした。

最初は家でパソコンを操作する。次には電車に乗って出掛けて帰ってくるだけ。その次は電車に乗って図書館へ行き本を軽く読んで帰ってくる。最後、仕上げには、外での食事を組み込むというふうに徐々に負荷を増やして訓練をしていきました。

その後、蓮池先生の親身な診察と治療の継続でですね、平成29年4月から時間短縮などの勤務軽減のうで職場復帰を果たすことが出来ました。最初は身体が辛くて、目もすぐに疲れてしまうような状況でした。足の脱力もありました。また、筋無力症とは別の症状で、仕事で受話器を持った手が硬直して受話器が離せない。呂律が急に回らなくなる等の障害も多々ありましたが、蓮池先生の根気強い治療と職場の方々のお気遣いで徐々に職務に慣れることが出来、完全とはいきませんが、今ではかなりの職務をこなすことが出来るようになりました。

癌の時もよく「元気そうだね、どこが悪いの」と言われていたのですが、今回の病気の時も同じでした。今では多分、他の人から見たら病人だとは全く分からない状態だとは思いますが。

正直、癌の時も筋無力症の時も、非常に自分は辛いのに「元気そうね」と言われるのは嫌でした。皆様もご経験があるとは思いますが、筋無力症に関しては、眼瞼下垂でも発生していない限りですね、一見して他人から病気であることが分かり難い病気だと思います。でも、少し発想とか言い方を変えると、他人から見ても分からないくらい病気を外に出していないのかなというふうに

も思えるんですね。これは人間が本来持っている強い部分なんじゃないかと思っています。

人によって異なるのですが、筋無力症は、当然でしょうけど、出来るだけ筋肉に負荷をかけない方が良い病気です。でも、神経と筋肉の伝達異常なのだから、筋肉を鍛えるという発想もあっていいのではないかと思っています。今では軽い腹筋と腕立て伏せ、スクワットを毎日少しずつ始めております。そうすることによって、今の自分の筋無力症以外の症状、これを一時的に忘れることも出来ますし、素人考えですが、身体を鍛えることによって、身体を正常な方向に持っていけるのではないかということをおもっております。

とは言えですね、呂律が回らない、上手く歩けない、目も見えない、手の力も出ない。こんな時は、正直言って後ろ向きな姿勢にどうしてもなってしまいます。買い物に行っても上手く喋れない。結局店員さんに意思が伝わらない。荷物もあまり持てない。こうなると外出自体が億劫になってきてしまうんですね。それで家に引き籠ってしまいがちになる。実際、自分自身がそうでした。

ただですね、そんな状況の中でも挑戦する、この気持ちだけは持ち続け、室内での歩行訓練などは欠かさずに毎日行いました。

またちょっと余談になるかもしれませんが、私は格闘技が大好きなもので、例えば適切かどうかは分かりませんが、格闘技の面からの精神論のお話なんですけども、ボクサーですね。ボクサーはフルで12ラウンドを闘います。1ラウンドが3分ですので合計で36分も戦ってるわけですね。人生が36分というわけではありませんが、36分に凝縮した人生だと考えてみましょう。辛くてタオルを投げて欲しいときもあります。ダウンしたままでいれば楽になれると思うこともあるでしょう。でも、大半のボクサーは力尽きるまで戦い続けます。身体はボロボロになっても精神力で闘い続けます。他の格闘技でも同じです。これは、人が精神力で持ちこたえられるという典型的な例だと私は思っております。

先にお話をさせて頂きました、私が尊敬する神野進先生の今年の難病連の講演会のお話で「笑って病気と向き合う」というお話がありました。私の勝手な解釈ではありますが、先生は病気との接し方のみならず、生きていく上での心構えを仰っていたのではないかと思います。その姿勢が、ひいては人間本来が持っている自然治癒力等を高めることを仰っていたのだと思います。

辛い時にはなかなか笑ってはいられません。悲しい時や怒りにかられることもあると思います。それはそれで、その時々感情を力に変えることで困難を克服することが出来ると思います。神野先生は「感情を出す」ということの重

要性も仰っていました。おそらく先生が仰りたかったのは、その中でも人間が一番力を発揮するのが笑いなのだとすることを教えて下さっていたのだと思います。

では、沢山笑うためにはどうすればいいのか。私は、宮下支部長からお話がありましたように、昨年この筋無力症友の会に入会させて頂きました。初めて懇親会などに参加させて頂いたときに、病気に負けずに楽しく生きておられる方が沢山おられてですね、正直、驚きました。職場でも気を遣って笑わせてくれる人がおりますし、自分でも馬鹿になって人を笑わせることもあります。このようにして人とふれあいながら楽しく生きていくことが大切なのだと思います。大阪支部の宮下支部長がよくお話される言葉に「どうせ活動するなら楽しくやろう」というお言葉があります。活動には、当然、友の会の活動も入っていますが、それだけではないと思います。趣味でも何でもいいと思います。自分が楽しく過ごせることを見つけて楽しむことが大切なのだと思います。そうすると、自然と力が湧いてきます。ただ、このことを一人で実践するのはなかなか困難です。そこで、主治医や仲間の力をお借りするのです。幸いにしてですね、私には先程申しげました神野先生や蓮池先生という主治医がおられ、職場や空手の関係の仲間がいました。

蓮池先生のお言葉で、こう仰ったことがあったんです。「この病気は気長に診ないといけない。気長に診る」と。このような姿勢で見守って下さる主治医の治療に応えるためにも、私達患者も根気強く病気と闘う必要があるかと思えます。

何だか取り留めもない話をしてしまいましたけど、皆様は強く生きるということと、楽しく生きるということは矛盾すると思われるかもしれませんが、でも私は、楽しく生きることと強く生きること、これは表裏一体で、楽しいから強く生きられる、強いから楽しく生きられる。そういうものだと思っています。そして、その都度、色々な感情を出すということもとても大切だと思えます。

私自身はですね、今後もこの精神を持ち続けて病気と闘いつつ生きていこうと思っています。本フォーラムをきっかけとして、出来る範囲で空手の方の道場にも戻って、鍛錬を再開してみようと思っています。

長々と私のくだらない話になってしまいましたけど、お聴きくださいまして、どうも有り難うございました。少しでも参考になることがありましたら幸いです。本日は有り難うございました。

体験談と演奏

大阪支部 山崎香世



〔演奏①〕 鍵盤ハーモニカ 独奏：「タイスの瞑想曲」

ただいまお聴きくださいましたのは、タイスの瞑想曲という曲ですが、皆様方よくお聴きになっている曲と思います。遅くなりましたが、さきほど宮下支部長さんからご紹介いただきました大阪支部所属、奈良県在住の山崎香世と申します。よろしく願いいたします。

思い返しますと、2014年1月中旬に突然の発症と、重症筋無力症という診断で、驚きと戸惑いと失意と共に、まさに私の心中は迷想状態でした。《「瞑想」と「迷想」の語呂合わせのような「タイスの瞑想曲」の選曲になりましたが・・・》本当に気持ちの中で、どうすればいいんだろうかというような、これからどうなるんだろうかというような、不安で落ち着かないという気持ちでした。

MG歴4年4ヶ月、全身型、胸腺の摘出の手術はしておりません。まだ駆け出しのMG患者です。

症状は、眼瞼下垂、複視出現から始まって、1錠10mgのマイテラーゼを朝夕半錠ずつ服用の治療が始まりました。2014年の1月の下旬ぐらいからです。

2014年2月に入って、日に日に洗顔や洗髪や食事でのいろいろな動作で、日常生活の中の家事でのいろいろな動作で、洗濯物を干したり取り入れたり、食器の配膳や片付けなどで両腕が上がりづらくなったり、非常に怠い。中身の入った鍋とかヤカンを持ち上げることができない。また、ことばでは言い表せない全身の怠さなど、身体症状が現れました。

2014年7月下旬に2週間入院して、開始時低量から増やしていく漸増方式というので、プレドニンの服用の治療が始まりました。腕や足、腰、全身のだるさ、周囲に伝えづらい不快な身体感覚が一向に改善しない。悶々とした日々を過ごしている時に、インターネットでMG友の会を知りました。

藁をもつかむ思いで情報を入手したいという気持ちもあり、そこに載っていた京都支部の北村さんにお電話して、即入会させていただきました。北村さんは、ゆっくりと私の状態などをお聞きくださったり、いろいろとお教えいただいたり、大変お世話になりました。

奈良県は、大阪支部所属と違うのかなと言われそうなのですが・・・
その時北村さんからは、奈良県は大阪支部に入っていることを伺ったと思
いますが・・・最寄り駅から京都に出るのが近いのでと、京都支部に入会
をお願いいたしました。

お世話になりました日々を、この場をお借りしまして京都支部の北村様
にお礼申し上げたいと思います。

2014年9月以降、歌を唄うと、(専門が声楽、ソプラノでしたので) 高
い声、高音域の声が出しづらくて、15～20分程歌うと、しゃがれ声(嗄声)
になり、歌唱後、しゃべり声もしゃがれ声(嗄声)が続くという状態が続
きました。この状態を主治医に話しますと、「声がかすれ、出しにくい、唄
いづらいというのは、病気の特徴で、唄うことで声帯筋・呼吸筋などが疲
れてくるということなのです。あなたのように歌を唄っていったりするコ
ンサートのような長時間発声する活動は諦めた方が」と説明を受けました。
プログラフカプセル1mgを3カプセル服用の治療が加わりました。

音楽、特に歌唱表現を大学卒業後も続けておりました私にとりましては、
MGの診断を受けた時、それ以上に主治医の言葉は衝撃的でした。

次に演奏します「羽を忘れた天使」は、天使にとってなくてはならない
羽をどこかに忘れて来てしまいました。前代未聞の出来事。羽がないこと
に気づいた天使の気持ちは・・・曲は3部で構成されています。Ⅰ部は夢
見ていた希望から、現実に徐々に引き戻される辛さ、Ⅱ部は愕然として時
間と空間が静止し、Ⅲ部は万感の思いをもって現実にワープ。そして再び
悲しみの現実に。さて、羽を忘れてしまったこの天使はどうなるのでしょ
うか。天使の様子、気持の変化を想像してメロディーをお聴きいただき
たいと思います。

この曲は、私自身の発症から現在に至るまで、自身の心の変遷を表して
いる曲のように思われましたので、聴いていただこうと思い選曲いたしま
した。それではお聴きください。《余談：いつもなんですけど、山崎さん、
鍵盤ハーモニカ吹いたら、悲しいことがあるの?と言われるんです。鼻呼
吸で息を入れますので、演奏している最中に水洩が出て、鼻がズルズルと
なってくるんですね。ほんとに申し訳ないんですけれども、演奏している
時に、ズッとやりますのでちょっと雑音が入りますことをお許しいただき
たいと思います。余談になりました。》それでは、天使はどうなりますでし
ょうか。

〔演奏②〕 鍵盤ハーモニカ 独奏：「羽を忘れた天使」

こんなん（鍵盤ハーモニカを首から吊るすネックストラップ）をしてるんですけど、腕がやっぱりすごく怠くって、けん盤ハーモニカを持ってやるのがしんどいんですね。最近はこのことをして演奏することが多くなりましたが、ちょっと表現的なもので、私すごく言い訳をしてるんですが、自身、納得のいく演奏ができず、表現がしにくいということで、今回演奏の途中で外させていただきました。本当に音を表現するという事は、微妙なもので難しいなって。人前で何回も演奏させていただくんですけど、その都度思われます。最近右指もミスタッチが多くよく間違ふんです。これではあかんな一と思ひながら、演奏終わってから反省ばかりしていません。

ありがとうございました。

『私にとって音楽とは』と、先ほど歌のことをご説明しましたけれども、『唄うことを諦めるということ』ということの自問自答の日々が続きました。

ある日、本棚のところの本に目が留まりました。「喜びに 歌い 喜びを 奏で、悲しみに 聴き 悲しみを 詩う、ささやきを 弾き ほとぼしりを 弾く、想い 祈り 願ひが 音と旋律にのり ことばを 時空を超える」

音楽療法を学んでいる時に、出会い教わりました京大の作業療法学の山根 寛先生の詩でした。そして忘れていた「音楽というのは、心の中の思い、心の声表現するもの」ということばが思い返されました。そして唄うことだけが音楽をすることではない。現実を受け止め、今の自分の状態を受け入れて、思いを切り換えようと、徐々に思えるようになってきました。

現在、先に述べました、MGの諸症状はまだまだ改善されているとはいえませんが。薬で抑えていて日常の生活は何とか過ごさせています。そして過ごしていることに喜びをもって、日々感謝の気持ちで、「やれる時に」「やれることを」「やれる範囲で」を心の目標として、今後体調と相談しながらいろんな場面でいろんな方々に音楽をお届けできることを願っています。

最後に、二胡の三重奏で「You raise me up あなたは私を勇気づけてくれる」をお届けしたいと思ひます。今回、二胡で友情出演して下さいます、先ほどもご紹介がありました大前千春さん、菱井えり香さんは、上海出身の二胡・琵琶奏者、蘇 曹娟（ソ ソウケン）先生の二胡教室で共に二胡を習っている門下生の仲間です。



私が主催しています音楽ユニット「♪ぼ∞あみ♪」というグループの「心ほっこりコンサート」に毎回出演して下

さって、素晴らしい二胡の音色を聴かせていただいています。MG のこと、私の体調のことなどもよくよくご理解いただいております。今回はお二人にサポートしていただいて二胡の演奏をお届けしたいと思っています。

この「You raise me up」はYouTube を視聴していたら、街角で男性の方が歌ってらっしゃるのがよくでてるんですけども、「落ち込んで、心底うんざりしたとき、困難に見舞われ重荷を抱えたとき、私はただここで静かに待つ、あなたが来て そばに座ってくれるまで。あなたが励ましてくれるから山の頂きにも立てる、あなたが励ましてくれるから、荒ぶる海も渡っていける。私は強くなれるのよ。あなたの支えがあれば・・・」あとずーっと続くんですけども、こういう内容の詩にメロディーが乗せられています。では「You raise me up」を演奏させていただきます。

今、副支部長から段差に気をつけてくださいと言われたんですけど、昨年10月1日、奈良での演奏会で、この位の段差に気がつかず足を踏み外して1.5m 位飛びました。足腰が落ち着きませんので、気遣って下さってありがとうございます。蘇先生からは、「あなた左手病気ね！」って、奏法に関してよく注意を受けます。眼瞼下垂から目の病気と思われるようで、MG の詳しいご理解はしていただいていません。最近左手指第1～第3関節が、練習を重ねますと痛みを伴い動きが悪くなり、いい音を出したいという思いはあるんですけども・・・、《余談：これ、一個でもニコです。でも、ニコニコの音がでなくて、ニコニコギーコとなりますので、お許してください。》

〔演奏③〕二胡 三重奏：「You raise me up」

ありがとうございました。

また聴いていただける機会がありましたら、もっと上手になってと思っています。友情出演してくださいました大前さん、菱井さんお二人に、今一度拍手をお願いいたします。ありがとうございました。

以上で、演奏会方式 体験談みたいな形での、体験発表を終わらせていただきます。ありがとうございました。



一般社団法人設立後、初めての総会を開催

友の会は6月3日(日)、大阪市の「大阪リバーサイドホテル」で、昨年7月12日の法人設立後初めてとなる「2018年度総会」を開催しました。

昨年度の活動報告では、○指定難病の特定医療費助成の認定から患者を外すことのないよう厚生労働省に要望書を提出、○東京での「第15回重症筋無力症フォーラム」を開催、○相談事業・ピアサポート活動の実施、○ブロック交流会の開催、○機関誌「希望」の発行やホームページでの情報発信、などについて事務局から報告がありました。このあと決算報告、監査報告につづいて、各支部から選出された代議員による討議が行われたあと採決に移り、原案通り全会一致で承認されました。

また、2018年度の活動計画案では、当会の活動の課題について、①筋無力症の正しい医療情報や患者を取り巻く情勢についての学習を進めること、②筋無力症の患者の医療・生活の実態を正確に把握し、患者の声を発信すること、③交流を通じて同病の仲間の輪を広げ、組織の拡充を図ること、④友の会を存続させていくため、次世代のリーダーに引き継ぐ展望を持つことの4つに整理した上で、法人化して2年目となる今年度は、次のような活動を進めていくことが提案されました。

活動の主なものは、○難病法施行から5年以内に実施される見直しの検討が、今年度すでに始まっており、見直しの内容についての情報収集に努め、必要な場合は要望活動を行うこと、○昨年実施した「難病法施行後の影響調査」の集計結果を分析し、報告書としてまとめること、○「指定難病認定状況調査」を実施すること、○医療講演を中心としたフォーラムの開催などのほか、ブロック交流会の開催、資金活動、広報・啓発等で、予算案とともに全会一致で承認されました。



2017年度（平成29年度）活動報告

友の会は結成から47年目を迎えました。

友の会では、約1年半の時間をかけて法人化の準備を進めてきましたが、6月4日の設立総会において全会一致で採択され、一般社団法人全国筋無力症友の会として新たな歴史を刻んでいくことになりました。

2017年は、地域包括ケアシステム強化法の成立など、地域共生型社会の構築が叫ばれた年でした。住まい・医療・介護・予防・生活支援などの支援が地域で一体的に提供されるという包括ケアシステムは理想かもしれませんが、その中身を見ると、自助や互助（助け合い）が強調されており、障害や症状の重い人だけが公的支援や介護保険サービスを受けられるような内容であることがわかります。

重症者だけを助ければよいという流れは、私たち難病患者への対策にも表れています。医療費助成の認定基準に新しい重症度分類が使われるようになって、これまで認定されてきた難病患者の多くが軽症と判断されて医療費助成が受けられなくなりました。これら不認定通知を受けた患者からは、症状の急変や重症化した時はどうなるのかといった不安の声が上がっています。

友の会では、MG患者の認定状況などの実態の把握に努めるとともに、治療が必要な患者はすべて認定するように厚生労働省に要望書を提出するなどの活動に取り組みました。難病法施行から3年が経過し、重症度分類による認定の問題だけでなく、就労支援策や小児医療から成人期医療への移行の問題など、新しい難病対策の課題が明らかになってきています。

難病法施行5年以内の見直しがすでに始まっており、MG患者の抱える課題を的確に訴えていくことが求められます。また、組織や財政問題も大きな課題です。以下2017年度の活動を振り返り、次年度の活動に繋げていきたいと思えます。

1. 難病対策の拡充、重症筋無力症治療・研究の推進を求めて

(1) 特定医療費の認定（重症度分類）の問題に対する活動

- ・9月15日、厚生労働省健康局難病対策課に役員3名が訪問し、治療が必要なすべての患者を医療費助成の対象にするように要望書を提出しました。
- ・難病法施行3年の経過措置対象者に対して、軽症高額該当や高額かつ長期など特例制度とその手続き方法について、『希望』やホームページを通して周知に努めました。
- ・重症度分類で不認定になった事例について、各支部に調査をお願いしましたが、眼筋型、全身型に関わらず、定期的に通院・投薬治療をしている患者が不認定にされたという報告は現在のところありません。

(2) 日本難病・疾病団体協議会（JPA）との連携

- ・難病、長期慢性疾患、小児慢性疾患の総合対策を求める国会請願

JPA の国会請願運動に対して、会員の皆様のご協力により集められた 4674 筆の署名と 226,552 円の募金が集められ、5 月 29 日に衆議院第 2 議員会館で行われた国会請願集会に 5 名の会員が参加しました。

※請願結果は、衆・参議院両院で採択されました。

- ・経過措置終了前後の MG 患者の認定状況を速やかに JPA に報告することにより、JPA の要望運動に協力しました。

JPA の運動により、不認定通知書が障害福祉サービスを受ける際の証明書として使えるようになるなど一定の成果がありました。

(3) 治療研究の推進と専門医療の確保

- ・第 3 回重症筋無力症治療・研究奨励金の取り組み

全国筋無力症友の会は、結成 40 周年を機に「重症筋無力症治療・研究奨励基金」を創設し、重症筋無力症の臨床研究、治療や原因究明に関わる基礎研究をして下さる先生に奨励金を贈呈してきました。

2017 年度は第 3 回重症筋無力症治療・研究奨励金の贈呈先に、選考委員会（専門医 4 名）に選考いただいた、総合花巻病院 神経内科主任医長の長根百合子（ながねゆりこ）先生と東京大学 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 年の江口貴大（えぐちたかひろ）先生のお二人に奨励金を贈呈しました。

■重症筋無力症治療・研究奨励金の経過（第 1 回～第 3 回）

第 1 回（2014 年）	増田 眞之 先生	東京医科大学病院 神経内科
	森 秀一 先生	東京都健康長寿医療センター研究所
第 2 回（2015 年）	紺野 晋吾 先生	東邦大学医療センター大橋病院 神経内科
	鷗沢 顕之 先生	千葉大学医学部附属病院 神経内科
第 3 回（2017 年）	長根 百合子 先生	総合花巻病院 神経内科
	江口 貴大 先生	東京大学 新領域創成科学研究科

- ・重症筋無力症の新しい治療法として治験が進められていたエクリズマブ（ソリリス®）が 12 月に保険承認されました。ソリリスはこれまでの治療薬と作用機序が全く異なり、難治性の重症筋無力症の治療薬として期待されます。

ソリリスのプレスリリースには桜井代表理事のコメントが掲載されたほか、2 月に開催されたメディアセミナーには友の会の会員 2 名が出席して、患者会の活動とソリリスへの期待、MG 患者のつらさや想いを発表しました。

2. 病気のことを正しく知ろう（伝えよう）

(1) 第15回全国重症筋無力症フォーラムの開催

6月3日に第15回重症筋無力症フォーラムを東京有明のTFTビルにて開催しました。患者の声では、東京在住の会員が筋無力症を発症してから、都立府中病院で過ごした数年間の入院体験を発表されました。

続いて行われた医療講演では、第2回重症筋無力症治療研究奨励金を贈呈させていただきました。東邦大学医学部医学科内科学講座 神経内科の紺野晋吾先生と千葉大学医学部附属病院 神経内科の鶴沢顕之先生から、重症筋無力症の原因や病態についての解説や治療に関する最新のトピックスも含めてわかりやすく紹介いただいた後、出席者から病気の不安や悩みなどの質問に対して丁寧にご回答いただきました。

(2) 「希望の集い」を開催

4月23日、東京日本橋のノーベルファーマ（株）本社に会場をお貸しいただき、「希望の集い」を開催しました。今回は医療講演会ではなく、友の会会員で『I'm "MG" 重症筋無力症とほほ日記』の著者の渡部寿賀子さんから『とほほの壁 ― 病を得て知る新境地 ―』というテーマでお話しいただきました。

病気と闘うのではなく、かといって友達でもないといった独特のスタンスの話に、多くの参加者がホックリされました。

(3) 相談事業・ピアサポート活動

・事務局での相談活動

2017年度も事務局を置くNPO法人京都難病連の協力を得て看護師、社会福祉士、専門医による専門相談やMG患者によるピア相談事業を行いました。2017年度は、84件の相談があり、電話、面談等により対応しました。

相談してこられる方は、発症されて間もない方が多く、中でも診断が確定しない方や抗体陰性の方の不安は大きく、専門医のセカンドオピニオンに繋ぐケースも多くありました。

・友の会ホームページからの相談

友の会ホームページを通じての相談、問い合わせ（45件）に対しては理事会のホームページチームで対応しました。

・各支部での相談活動

事務局での相談事業のほか、各支部がそれぞれの地域で日常的にピアサポート活動を行うとともに、地域の専門医による医療講演・相談会や交流会を開催しました。

相談内容	件数
病気について	66
診断・治療	22
療養・生活	7
専門病院（専門医）	20
医療・福祉制度について	6
就労・教育	4
友の会について	13

(5) 小児重症筋無力症への取り組み

ホームページの小児 MG 医療相談コーナーに寄せられた相談に対し、市立宇和島病院副院長兼診療部長の林 正俊 先生（日本小児科学会専門医・小児重症筋無力症研究会世話人）に対応していただきました。

6月17日、第12回小児重症筋無力症研究会が大阪国際会議場で開催され、2名の理事が聴講しました。友の会では第1回研究会から聴講を続けて、小児 MG を診る先生との交流に努めてきましたが、野村芳子先生や林正俊先生らが世話人になって続けてこられたがこの研究会は一旦終了とのことでした。

3. 病気に負けないように・・・仲間の交流

(1) ブロック交流会の開催

・東北北海道ブロック

10月28日（土）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。50名が参加して2名の専門医による医療講演や患者の体験発表、台湾の筋無力症患者会訪問の報告などが行われ、交流を図りました。

・関東ブロック

3月21日（祝）横浜ベイシェラトンホテルにて関東ブロック交流会を実施しました。当日は思わぬ雪のため13名の参加者でしたが、全員の自己紹介と昼食、その後の交流会では、初めての参加者の質問に答えていく方式で、初参加の方々に喜んでいただきました。

・近畿ブロック、中国・四国ブロック

3月24日（土）広島市中区福祉センターにて近畿、中・四国ブロック交流会を開催、愛媛、山口、広島、兵庫、大阪、京都、滋賀の各支部から参加者があり、各支部の取組や悩み、新薬や新しい制度について交流や情報の交換をしました。

(2) 台湾患者会との交流

10月16日、台湾の重症筋無力症患者会（北京愛力重症肌無力罕见病关爱中心）との交流会を台北市の新光病院で行いました。これは北海道支部45周年記念台湾旅行の第2日に企画したもので、2015年に開催した「第13回全国重症筋無力症フォーラムin岩手」に来られた方たちとの再会もあって、熱烈な歓迎を受けて親交を暖めました。

4. 広報と情報発信、啓発活動

(1) 会報『希望』No.128号を9月（2300部）、No.129号を3月（2400部）発行しました。編集と発送作業は北海道支部会員の協力により進められました。

(2) 友の会ホームページ

理事会ホームページチームによって運営され、新薬や治療に関する情報や活動の報告、イベントの案内などを行うとともに、3年間の経過措置終了にともなう注意喚起を行いました。

5. 組織の課題と財政基盤の確立

(1) 7月12日に一般社団法人全国筋無力症友の会の登記が完了しました。今後はより重い社会的責任を担っていく決意を込めて、厚生労働省はじめ、関係機関・団体に法人化の報告をしました。

(2) 東京成徳学園バザー

9月23日・24日、東京会員が長年続けてきた東京成徳学園でのバザーが開催され、バザーの売上 77,203 円を東京支部立ち上げのための資金としてご寄付いただきました。バザーの準備や後片付けなどを神奈川支部会員や茨城支部会員の応援をいただきました。また、バザー商品提供の依頼に対して、全国各地から商品が送られました。

(3) 九州支部から支部解散の通知

九州支部より3月31日付で支部解散の報告が届きました。報告書には、会員の減少と高齢化、役員になる後継者の不在等が解散の理由とされています。これは多くの支部が抱えている問題であり、大きな課題になっています。尚、九州については、県単位での患者の交流ができるよう、各県の難病相談支援センターや難病連と連携していくことを検討しています。

(4) 「難病・慢性疾患患者支援自販機」

広島市の湯来まつむらクリニックに伊藤園の難病支援自販機1台が設置されました。これにより友の会が設置した「難病・慢性疾患支援自販機」は4台になります。売り上げの一部は友の会の活動費に充てられています。

2017年度決算報告

一般社団法人 全国筋無力症友の会 2017年度 収支決算書

自2017年04月01日 至2018年03月31日

収入の部

(単位:円)

科 目	2016年度 決算	2017年度 予算	2017年度 決算	摘 要
会費収入	2,448,000	2,700,000	2,573,500	3,000円×約858名分
賛助会費収入	0	0	0	
助成金収入	0	200,000	0	
参加費収入	0	0	0	
寄付金収入	6,967,496	400,000	423,180	原喜美子様、檜沢公明先生、辻千代子様、他5件
事業収入	14,300	10,000	52,840	1,m MG・ハンドブック売り上げ
広告収入	0	0	0	
自販機収入	22,113	30,000	14,876	沖縄支部、広島支部
受取利息収入	95	0	43	郵便貯金、三井住友銀行利息
雑収入	0	0	0	
還元金収入	36,900	50,000	22,300	JPA還元金(署名・協力会費)
協力会費	157,000	170,000	113,000	個人 25名・団体1
前期繰越金	163,180	658,366	658,366	
収入合計	9,809,084	4,218,366	3,858,105	
借入金			0	
預り金			0	
前受金			0	
その他収入			500,000	運営協力積立金取り崩し収入
総収入額	9,809,084	4,218,366	4,358,105	

支出の部

科 目	2016年度 決算	2017年度 予算	2017年度 決算	摘 要
会議費	1,570,594	1,520,000	1,948,639	
支部長会議	725,018	800,000	737,314	東京開催/会場費、交通費、宿泊代
理事会	820,410	700,000	1,048,125	交通費、宿泊代(4回開催)
その他会議費	25,166	200,000	163,200	拡大三役会議
事業費	1,291,734	1,606,000	1,634,498	
総会費	20,068	30,000	104,263	東京開催/会場費、備品(マイク・司会台など)
フォーラム費	103,716	100,000	349,389	東京開催/会場費、備品(プロジェクター・マイクなど)
医療講演会費	30,000	60,000	0	
医療相談会費	3,228	20,000	0	
機関誌発行費	773,072	770,000	811,378	希望128・129号印刷代、発送費、交通費、会場費
広報・啓発費	150,768	210,000	156,978	HP内容変更、サイト使用料
研修会費	0	20,000	0	
レク・交流会費	0	0	0	
実態調査費	510	150,000	0	
支部育成費	120,000	180,000	120,000	北・東北ブロック/近畿・中四国ブロック交流会支援費
相談事業費	36,000	36,000	36,000	相談事業(京都難病運委託)
活動費	54,372	30,000	56,490	厚労省陳情、JPA全国家族患者会集會
負担金	68,190	70,000	67,800	
負担金・加盟費	60,000	60,000	60,000	JPA加盟分担金、
第三種負担金	8,190	10,000	7,800	HSK負担金
事務局運営費	6,220,200	221,000	408,040	
維持運営費	24,000	24,000	24,000	事務局維持活動費
人件費・通勤費	0	0	0	
事務消耗品費	21,433	50,000	14,499	プリンターインク、封筒、ファイル
通信費	90,738	80,000	71,719	NTT、郵送料、切手、メール便
交通費	200	10,000	8,460	みずほ銀行解約の為
備品費	0	50,000	30,564	法人実印
資料費	150	5,000	240	
雑費	6,772	2,000	6,617	振込手数料
予備費	76,707	300,000	211,741	法人化費用
積立金支出	6,000,000	0	0	
仮払金(未払金)	0	0	40,000	関東ブロック交流会支援費
租税公課	200	1,000	200	収入印紙
前期損益修正				
支出合計	9,150,718	3,718,000	4,058,977	
総支出額	9,150,718	3,718,000	4,058,977	
次期繰越金	658,366	500,366	299,128	

2017年度 一般社団法人 全国筋無力症友の会 貸借対照表

2018年03月31日現在

I. 資産の部 (単位:円)			II. 負債の部 (単位:円)		
科目	金額	備考	科目	金額	備考
1) 流動資産	8,065,576		1) 流動負債	255,408	
有価証券	0	切手	借入金	0	
普通貯金	572,185	郵便局	預り金	215,408	東京会員会費・バザー収益金
振替口座	2,157,643	郵便局	前受金	0	
預金	5,270,160	三井住友銀行	未払金	40,000	関東ブロック交流会支援費
預金	0	みずほ銀行	III. 正味財産の部		
現金(東京)	22,343	首都圏活動費(恒川分)	科目	金額	備考
現金	43,245		1) 任意積立金		
未収金			運営協力積立金	1,511,040	
立替金	0		基金積立金	6,000,000	宇尾野先生基金・武田裕子基金
			前期繰越	658,366	
			当期増加額	-359,238	
2) 固定資産			正味財産の部合計	7,810,168	
資産合計	8,065,576		負債・正味財産合計	8,065,576	

重症筋無力症治療・研究奨励金 2017年度 決算報告書

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29年 4月 1日 至 平成30年 3月31日

【経常収益】		
【受取寄付金】		
研究奨励金基金	68,000	
経常収益 計		68,000
【経常費用】		
【事業費】		
研究奨励金授与 (人件費)	400,000	
(その他経費)		
支払手数料(事業)	144	
その他経費計	144	
事業費 計		400,144
【管理費】		
(人件費)		
人件費計	0	
(その他経費)		
旅費交通費	3,780	
その他経費計	3,780	
管理費 計		3,780
経常費用 計		403,924
当期経常増減額		△335,924
【経常外収益】		
経常外収益 計		0
【経常外費用】		
経常外費用 計		0
税引前当期正味財産増減額		△335,924
当期正味財産増減額		△335,924
前期繰越正味財産額		676,956
次期繰越正味財産額		341,032

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30年 3月31日 現在

資産の部		負債の部	
科目	金額	科目	金額
【流動資産】		【流動負債】	
(現金・預金)		流動負債 計	0
郵便振替口座	341,032	負債の部合計	0
現金・預金 計	341,032	正味財産の部	
流動資産合計	341,032	【正味財産】	
		前期繰越正味財産額	676,956
		当期正味財産増減額	△335,924
		正味財産 計	341,032
		正味財産の部合計	341,032
資産の部合計	341,032	負債・正味財産の部合計	341,032

2017年度監査報告

一般社団法人 全国筋無力症友の会

2017年度 監査報告

一般社団法人 全国筋無力症友の会
代表理事 桜井美智代 様

2018年5月9日

監事 伊藤たてお 印
監事 前田妙子 印

原
本
に
は
捺
印
さ
れ
て
い
ま
す

1. 監査実施日および会場

2018年1月28日(日) 東京都中央区(株)ノーベルファーマ会議室
4月22日(日) 同上

2. 執行状況の監査

監事はすべての理事会に出席し、また、役員メールに参加し、法人の運営および業務の執行状況について確認を行った。

会員の減少などに伴う活動資金の不足やいくつかの支部の離脱・解散、一部の旧役員との訴訟などの困難に遭遇しながらも、各役員は情報の交換を密にし、役員間の協議を重ね、支部間の連携を図り、さらには重大な体調の変化など多くの困難の中で当法人の運営に努力を積み重ねていることを報告する。

理事会議事録の作成・保管等適正に行われていることを認める。

3. 会計の執行状況および財産の管理について

一般会計および基金等の特別会計における領収書等諸帳票、入出金伝票、収支決算書、貸借対照表(増減計算書)、預金通帳、および残高証明、財産目録を精査し突合を行った。

一般会計および特別会計は適正に行われていると認める。

2018年度予算

自2018年04月01日 至2019年03月31日

(単位:円)

収入の部

科 目	2017年度 予算	2017年度 決算	2018年度 予算案	摘 要
会費収入	2,700,000	2,573,500	2,700,000	3,000円×約900名分
賛助会費収入	0	0	0	
助成金収入	200,000	0	100,000	
参加費収入	0	0	0	
寄付金収入	400,000	423,180	400,000	
事業収入	10,000	52,840	10,000	1,m MG・ハンドブック売り上げ
広告収入	0	0	0	
自販機収入	30,000	14,876	20,000	沖縄支部、広島支部
受取利息収入	0	43	0	郵便貯金、三井住友銀行利息
雑収入	0	0	0	
還元金収入	50,000	22,300	50,000	JPA還元金(署名・協力会費)
協力会費	170,000	113,000	150,000	
前期繰越金	658,366	658,366	299,128	
収入合計	4,218,366	3,858,105	3,729,128	
借入金		0	0	
預り金		0	0	
前受金		0	0	
その他収入		500,000	0	
総収入額	4,218,366	4,358,105	3,729,128	

支出の部

科 目	2017年度 予算	2017年度 決算	2018年度 予算案	摘 要
会議費	1,520,000	1,948,639	1,600,000	
支部長会議	800,000	737,314	750,000	大阪リバーサイドホテル/会場費、交通費、宿泊代
理事会	700,000	1,048,125	800,000	交通費、宿泊代(3回開催)
その他会議費	200,000	163,200	50,000	
事業費	1,606,000	1,634,498	1,576,000	
総会費	30,000	104,263	100,000	大阪開催/会場費、備品(マイク・司会台など)
フォーラム費	100,000	349,389	120,000	大阪開催/会場費、備品(プロジェクター・マイクなど)
医療講演会費	60,000	0	70,000	
医療相談会費	20,000	0	20,000	
機関誌発行費	770,000	811,378	800,000	希望2回発行、発送費、交通費、会場費
広報・啓発費	210,000	156,978	150,000	HP内容変更、サイト使用料
研修会費	20,000	0	20,000	
レク・交流会費	0	0	0	
実態調査費	150,000	0	30,000	
支部育成費	180,000	120,000	180,000	ブロック交流会支援費
相談事業費	36,000	36,000	36,000	相談事業(京都難病連委託)
活動費	30,000	56,490	50,000	厚労省陳情、JPA全国家族患者会集会
負担金	70,000	67,800	58,000	
負担金・加盟費	60,000	60,000	50,000	JPA加盟分担金、
第三種負担金	10,000	7,800	8,000	HSK負担金
事務局運営費	221,000	408,040	151,000	
維持運営費	24,000	24,000	24,000	事務局維持活動費
人件費・通勤費	0	0	0	
事務消耗品費	50,000	14,499	15,000	プリンターインク、封筒、ファイル
通信費	80,000	71,719	80,000	NTT、郵送料、切手、メール便
交通費	10,000	8,460	10,000	
備品費	50,000	30,564	10,000	
資料費	5,000	240	5,000	
雑費	2,000	6,617	6,000	振込手数料
予備費	300,000	211,741	0	法人化費用
積立金支出	0	0	0	
仮払金(未払金)	0	40,000	0	関東ブロック交流会支援費
租税公課	1,000	200	1,000	収入印紙
前期損益修正				
支出合計	3,718,000	4,058,977	3,385,000	
総支出額	3,718,000	4,058,977	3,385,000	
次期繰越金	500,366	299,128	344,128	

2018年度活動計画

一般社団法人となり2年目となる当会の活動の課題は、①筋無力症の正しい医療情報や患者を取り巻く情勢についての学習を進めること、②筋無力症の患者の医療・生活の実態を正確に把握し、患者の声を発信すること、③交流を通じて同病の仲間の輪を広げ、組織の拡充を図ること、④友の会を存続させていくため、次世代のリーダーに引き継ぐ展望を持つこと、の4つです。

これらの課題を念頭に置いて今後着実に取り組んでいくことが、結成から46年という歴史を誇り、筋無力症に関しては唯一の全国組織である当会に求められています。全国会と各支部が連携を図りながら、今年度は次の活動を推し進めます。

1. 難病対策の拡充、専門医療との連携・推進を求めて

(1) 難病対策の拡充を求める要望活動の取り組み

- ・難病法施行から5年以内に見直しが見直しが実施されることになっており、4年目に当たる今年度は、見直しによって難病対策が後退することのないよう日本難病・疾病団体協議会（JPA）と連携して要望活動などに取り組みます。
- ・見直しの内容についての情報収集に努め、重症筋無力症に関して厚生労働省への要望活動が必要な場合は迅速に行動します。
- ・例年行っている日本難病・疾病団体協議会（JPA）の請願署名募金運動に取り組みます。

(2) 治療・研究の推進と専門医療の確保

- ・筋無力症の治療と研究に尽力されている専門医や研究者に奨励金を提供する「筋無力症研究・治療奨励賞」を継続するため、協賛金を募る取り組みを進めます。
- ・筋無力症の臨床研究については我が国を代表する専門医のグループである「Japan MG Registry（重症筋無力症多施設共同研究）」に参加している先生たちをはじめ、友の会に協力いただいている地域の専門医の先生たちとの連携を進めます。
- ・免疫性神経疾患研究班と連携して、患者の立場から治療法の確立など、友の会の要望を伝えていきます。

(3) 難病法施行後の影響調査の集計・分析

昨年度まとめた「難病法施行後の影響調査」の集計結果により、筋無力症患者の医療と生活に関する実態を明らかにすることが出来ました。

今年度はこの結果を踏まえ、項目ごとに分析し報告書としてまとめ、会員をはじめ、関係機関・団体に送付します。また、その内容については難病センター研究会の研究大会などで発表します。

(4) 指定難病認定状況調査の実施

昨年は難病法が施行されてから3年を経過し、既認定者に対する経過措置が終わったことにより、指定難病の認定手続きが行われました。

そこで、会員を対象に受給者証の交付状況、自己負担上限額、医療費の増減などについて把握するため、「指定難病認定状況調査」を実施します。

2. 組織の拡充と財政基盤の確立をめざして

- (1) 支部が結成されていない県に新しい支部を発足させるため、隣県の支部やブロック単位での取り組みなどを通じて、会員の拡大に努め組織の拡充を進めます。
- (2) 次世代のリーダーの育成をするための研修会を、早期に開催することをめざし準備を進めます。また、JPA主催のリーダー研修会への参加を検討します。
- (3) 「協力会員」を拡大し、友の会の活動を支えていただけるよう個人、団体への協力を要請する活動に取り組みます。
- (4) ブロック交流会の開催に努め、活動の交流や連携・親睦を図ります。
- (5) 会費納入率の向上及び経費節減に努め、財政基盤の安定化を図ります。
- (6) 「難病・慢性疾患患者支援自販機」を広げ、資金活動を進めます。

3. 機関誌、冊子等の発行と広報

- (1) 全国ニュース「希望」を年2回発行します。
- (2) 「小児MGガイドブック」を作成します。
- (3) 「重症筋無力症のしおり」改訂版を発行します。

4. 友の会ホームページの運営

友の会の活動の報告や患者をめぐる医療や福祉の情勢、友の会の取り組みなどを発信し、さらに全国の患者・家族と友の会をつなぐ役割を果たすため、ホームページの充実に努めます。

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 先生

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。

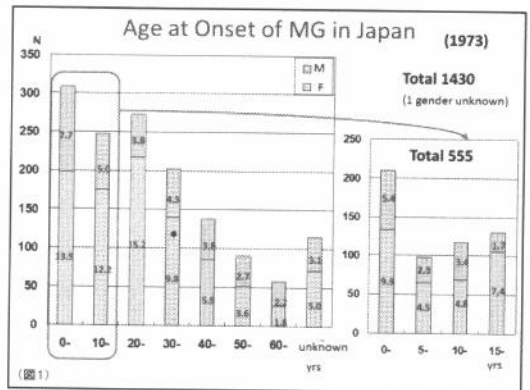
1962年東京大学医学部を卒業され小児科学教室に入られた瀬川昌也先生は神経学に興味を持たれ、毎日朝から夕刻まで東京大学病院小児科の神経外来にて患者さんの診療にあたられていた。当時は小児神経を専門にする病院も医者も少なく、全国から多くの難病の患者さんが東京大学に来院されていたとのことである。

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)



「希望129号」の野村芳子先生の原稿にスライドを手違いで載せませんでした。再掲載いたします。誠に申し訳ありませんでした。編集 北海道支部 中村待子

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。

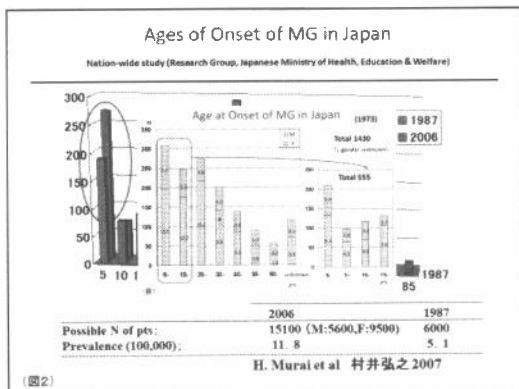
瀬川先生の東大での診療および研究は 1973 年瀬川先生が開設された瀬川小児神経学クリニックにて継続されることとなった。

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ィ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。

5) 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の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。

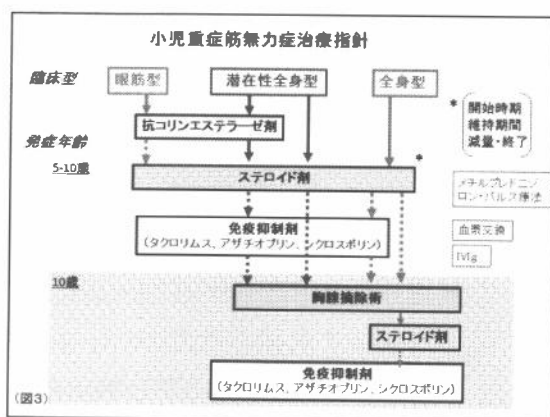
おわりに；

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。

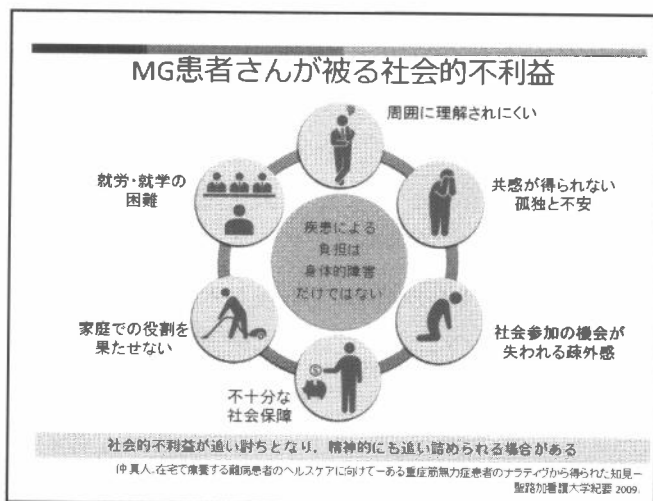
最後に、瀬川昌也先生の小児重症筋無力症に関するオリジナリティー、ご業績、熱意に感謝します。

「MG とその治療によって患者さんが被る社会的不利益」

総合花巻病院神経内科
長根 百合子 先生

皆さん、こんにちは。総合花巻病院神経内科の長根と申します。私達は、2015年、皆さんにご協力頂きまして、重症筋無力症(MG)とその治療によって患者さんが被る社会的不利益に関するアンケート調査を行いました。その結果を論文にまとめることができ、それがBMJ Openという英文誌に掲載されました。今日はその内容をご紹介しますと思います。

こちらは、MG患者さんが体験した社会的不利益について、「MGとほほ日記」という御著書で皆さん御存知だと思いますが、わたなべさんがこさんというMG患者さんのインタビューからまとめられたものです。周囲に理解されない、共感が得られない孤独と不安、社会参加の機会が失われる疎外感



、就労の困難性、不十分な社会保障といったことを挙げられています。MGによる負担は身体的な障害だけではなく、むしろ、こういった社会的不利益が追い打ちとなり、精神的に追い詰められる場合もあるとされています。

諸外国からの報告でも、MG患者さんの社会生活状況が今だにあまり良くないことが示されています。ドイツでは、21%の患者さんが仕事での困難性を自覚、28.3%がMGのために早期退職したとされています。オーストラリアでは、39.4%がMGのために休職、19.4%が配置転換を経験、そもそも調査対象患者の40.5%しか仕事をしていないと報告されています。またタイでは、施設によって頻度にばらつきがありますが、26～58%が失業、50%弱が減収を経験したとされています。

MGでは色々な治療が行われるようになってきましたが、全く症状のない寛解レベルに改善し、それが長期的に維持される患者さんはいまだに少ないのが

現状です。多くの患者さんは社会活動に充分参加できず、失業、収入の減少などの不利益を被り、生活クオリティーが低下していることが指摘されています。しかし、その原因がMG症状だけによるものなのか、他の要因があるのかについては明らかにされていませんでした。そこで、MGとその治療が患者さんの社会的活動性に与える悪影響と要因について検討しました。

私はジャパンMGレジストリーという多施設共同研究グループに所属しております。これまでジャパンMGレジストリーでは、MG患者さんの治療状況や生活クオリティーなどに関する様々な調査を行ってきました。2015年に行われた調査では、923人と沢山のMG患者さんが社会的不利益に関するアンケート調査にご協力して下さいまして、917人とほとんどの患者さんから有効回答を得ることができました。そのアンケートの結果を様々な臨床パラメータと併せて解析し、社会的不利益にどういったことが影響しているのか調べました。

こちらが実際に答えて頂いたアンケート票です。MGあるいは治療によって被った社会的不利益に関し、「職を失った経験がある」、「不本意な配置転換の経験がある」、「収入が減った経験がある」、「社会的な（又は対人的な）積極性が低下した」の項目にそれぞれyes、no、該当せず、のいずれか答えて頂きました。

MGによる社会的影響を調査するための簡易アンケート票
JAMG-R.I.D

今までにMGあるいは治療によって被った社会的不利益について

- ◆ 職を失った経験がある (yes, no, 該当せず)
- ◆ 不本意な配置転換の経験がある (yes, no, 該当せず)
- ◆ 収入が減った経験がある (yes, no, 該当せず)
yesの場合、約何割の減収か (10%未満, 10-25%, 25-50%, 50%以上)
- ◆ 社会的な（又は対人的な）積極性が低下した (yes, no)

上記いずれかYesの場合、以下の①から⑫までの位関係していると感ずるか?
(0.まったく関係ない 1.関係あるかもしれない 2.少し関係する 3.強く関係する 該当せず)

- ① MG症状のコントロール不良 (0. 1. 2. 3.)
- ② ステロイド内服後に生じた抑うつや気分、性格の変化 (0. 1. 2. 3. 該当せず)
- ③ ステロイド内服による容姿の変化 (0. 1. 2. 3. 該当せず)
- ④ 糖尿病、骨粗鬆症、動脈疾患などの併発、悪化 (0. 1. 2. 3. 該当せず)
- ⑤ プログラフ/ネオラルによる副作用 (0. 1. 2. 3. 該当せず)
- ⑥ 血液浄化療法、あるいはその有害事象 (0. 1. 2. 3. 該当せず)
- ⑦ クロプリン大量静注療法、あるいはその有害事象 (0. 1. 2. 3. 該当せず)
- ⑧ 長期にわたる入院治療 (0. 1. 2. 3. 該当せず)
- ⑨ 数日-1週間未満の短期入院治療 (0. 1. 2. 3. 該当せず)
- ⑩ 何年も続く通院 (外来) (0. 1. 2. 3. 該当せず)
- ⑪ 何年も続けなくてはならない多種類の内服薬 (0. 1. 2. 3. 該当せず)
- ⑫ 難病に対する周囲からの偏見 (0. 1. 2. 3.)

収入減少がyesとなった場合は、それが約何割の減収であったかについても回答して頂きました。これらの社会的不利益のいずれかがyesに当たる場合、下の部分の①～⑫の項目がどのくらい強く関連しているか、「全く関係ない」の「0」から「強く関係する」の「3」まで4段階で、ご自身で評価してもらいました。12項目の内容は、「MG症状のコントロール不良が関係していたか」、「ステロイド内服後に生じた抑うつ」や「容姿の変化」といったステロイドの副作用が関係したかどうか、「長期にわたる入院」、「何年も続く通院」といった治療内容が関係していたか、などとなっています。

2015年の調査では、アンケートと同時に大変詳しい臨床情報が調べられており、得られた様々な客観的な臨床パラメータと社会的不利益の関連性も統計学的に検討しました。発症年齢、罹病期間、胸腺腫の有無、MGに関連する自己抗体といった患者さんの背景や、様々な重症度スコアとの関連を調べました。

検討した臨床パラメータ

<ul style="list-style-type: none"> ● 調査時年齢 ● 性別 ● 罹病期間 ● 発症年齢 ● 胸腺摘除の有無 ● 胸腺腫の有無 ● MG関連自己抗体(AChR抗体, MuSK抗体)の有無 	<ul style="list-style-type: none"> ● PSL最高用量(mg/day) ● 20mg/day以上のPSL服用期間(yrs) ● 現在のPSL量(mg/day)
<ul style="list-style-type: none"> ● MGFA分類 ● 球症状の有無 ● 最重症時QMG score (QMG) ● 調査時QMG ● 調査時MG composite (MGC) ● 調査時MG-QOL15-J 	<ul style="list-style-type: none"> ● 治療開始1年以内にMM or better-5mg*を達成したか ● 治療開始2年以内にMM or better-5mgを達成したか ● 治療開始4年以内にMM or better-5mgを達成したか ● 調査時MM or better-5mgを達成

* MM or better-5mg: PSL 5mg/day以下でMGFA postintervention status minimal manifestations (MM) or better status [complete stable remission (CSR, 完全寛解), pharmacological remission (PR, 薬理的寛解)]

Masuda M. Muscle Nerve 2012; Utsugisawa K. Muscle Nerve 2014.

また、胸腺摘除の有無、ステロイドの量や投与期間など治療の内容についても検討しています。ここで「MM or better-5mg」という大事な用語が出てきましたのでご説明します。アメリカのMG研究財団、MGFAが定義した治療後の状態、postintervention statusを表す用語がありまして、MMとは minimal manifestationの略ですが、詳しく診察すればMGの症状がわずかにありますが、患者さん本人は日常生活に全く支障を感じていない状態のことを指します。最近では、十分な改善レベルという意味合いで、MMとMMより良い状態、つまりMM、薬理的寛解、完全寛解を合せて「MM or better status」と言いますが、MM or better statusにあり、かつプレドニゾロン (PSL) の服用量が1日5mg以下である状態を「MM or better-5mg」、略して5mg-MMと言います。これは症状の十分な改善とステロイド減量の両立がなされている状態であり、日本のMG診療ガイドラインでも治療目標とされているカテゴリーです。調査では、この5mg-MMを治療開始後何年で達成したか、調査時に達成していたかについても調べられています。これらの項目が社会的不利益に影響しているかどうかも検討しました。

では結果です。まずMG患者さんが受けている社会的不利益の状況ですが、27.2%もの患者さんが失職を経験されており、4.1%で不本意な配置転換の経験があるという回答が得られました。わたなべすがこさんも、「退院した後もMGの症状は増悪と軽快をくり返し、結局は退職することになった」とおっしゃっています。

次に収入への影響ですが、35.9%の方が収入減少を経験されており、そのうち47.1%、半数近い方が50%以上もの減収があったとされています。想像していたよりはるかに多くの患者さん達が経済的な不利益を受けておられたという状況に、私達はとても驚きました。MGは症状が変動するために、周りに理

解されにくい疾患ですが、わたなべさんも「病状が悪化するまで障害認定が認められなかった」とか、「当面の収入のあては1年半の間支給される疾病手当だけだった」と大変な思いをされたことをお話しされています。

また、「社会的積極性が低下した」と回答された方も半数近くに上りました。

一旦ここまでをまとめますと、社会経済的不利益を受けているMG患者さんは想像以上に稀ではないということが明らかになりました。MGは長期的に完全寛解の得難い疾患であり、多くの場合、変動しながらも生涯継続する慢性疾患です。このことを考えますと、MG患者さんが被る社会的不利益は患者さんやご家族の問題だけではなく、社会全体の損失としても無視できないものと考えられます。

それでは、この社会的不利益が生じる要因が何であるかについての検討結果です。

まず、患者さん自身が感じる社会的不利益の要因ですが、失職または配置転換に統計学的に有意に関連していたのは、「MG症状のコントロール不良」、「長期にわたる入院」、「何年も続く外来通院」、「難病に対する周囲からの偏見」でした。収入減少についても「長期の入院」、「何年も続く外来通院」、「糖尿病、骨粗鬆症などの併発・悪化」が関連していました。社会的積極性低下に関連していたのは、「ステロイド内服後に生じた抑うつや気分・性格の変化」、「ステロイド内服による容姿の変化」、「難病に対する周囲からの偏見」でした。複数の項目との関連性をみていますので、お互いの影響を受けないよう多変量解析という統計学的方法で更に解析しますと、失職・配置転換には「長期にわたる入院、外来通院」、「周囲からの偏見」が、収入減少には「長期にわたる入院」、「糖尿病、骨粗鬆症などの併発・悪化」が影響しており、社会的積極性の低下には「ステロイド内服による容姿の変化」、「難病に対する周囲からの偏見」が影響していることがわかりました。

患者自身が感じる社会的不利益の要因		
社会的不利益各項目への有意関連因子 ● : Spearman rank correlation ($p < 0.001$ and $r \geq 0.15$) * : 多変量解析		
失職または配置転換	収入減少	社会的積極性低下
<ul style="list-style-type: none"> ● * MG症状のコントロール不良 ● * 長期(>1ヶ月)にわたる入院治療 ● * 何年も続く外来通院 ● * 難病に対する周囲からの偏見 	<ul style="list-style-type: none"> ● * 長期(>1ヶ月)にわたる入院治療 ● 何年も続く外来通院 * 糖尿病、骨粗鬆症などの併発、悪化 	<ul style="list-style-type: none"> ● ステロイド内服後に生じた抑うつや気分・性格の変化 ● * ステロイド内服による容姿の変化 ● * 難病に対する周囲からの偏見

次に客観的な臨床パラメータとの関連をみると、失職または配置転換、収入減少を促進する要因、つまり悪い影響を与えるのは、「胸腺摘除術」、「最重症時の重症度」、「調査時の重症度」、「PSL 最高用量」、「1日 20mg 以上の PSL 投与期間」であり、失職または配置転換、収入減少を抑制する、つまり避ける

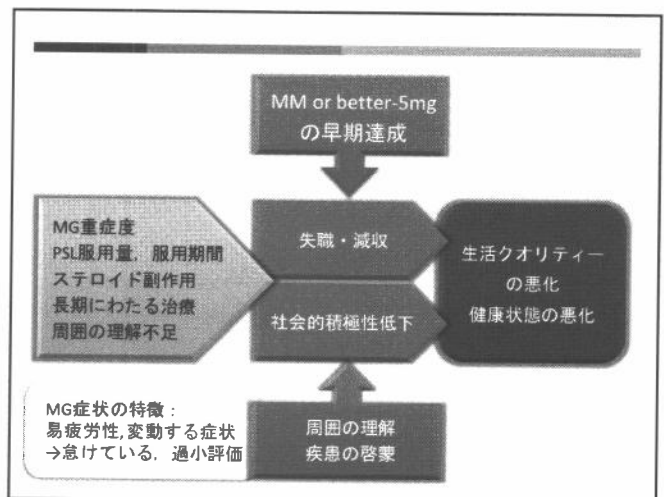
ように影響するのは「治療開始 1 年、4 年以内に MM or better-5mg を達成すること」と「調査時に MM or better-5mg を達成していること」でした。ただし、胸腺摘除術については解釈に注意が必要でありまして、胸腺摘除を受けている患者さんでは、昔ながらの治療スタイルが取られていることが多く、入院期間が長い、PSL の最高用量が多い、1日 20mg 以上の PSL を投与されている期間が長いといった背景があり、これらの影響を受けているものと考えられます。実際、胸腺摘除術自体は生活クオリティーに影響しないことが、以前の検討でわかっています。社会的積極性を促進する因子、悪い影響を与える因子としては、「女性であること」、「最重症時の重症度」、「調査時の重症度」、「1日 20mg 以上の PSL 投与期間」であり、抑制する因子はこちらでも「治療開始 1 年、2 年、4 年以内に MM or better-5mg を達成すること」と「調査時に MM or better-5mg を達成していること」でした。

先ほどと同じように多変量解析をしますと、「治療開始 4 年以内に MM or better-5mg を達成すること」だけが社会的不利益を避ける有意な要因であることがわかりました。

以上、今回の検討から、MG 患者さんの社会的不利益には MG の重症度だけでなく、ステロイドの服用量、服用期間、副作用、長期にわたる入院といった治療の行い方なども影響しているというこ

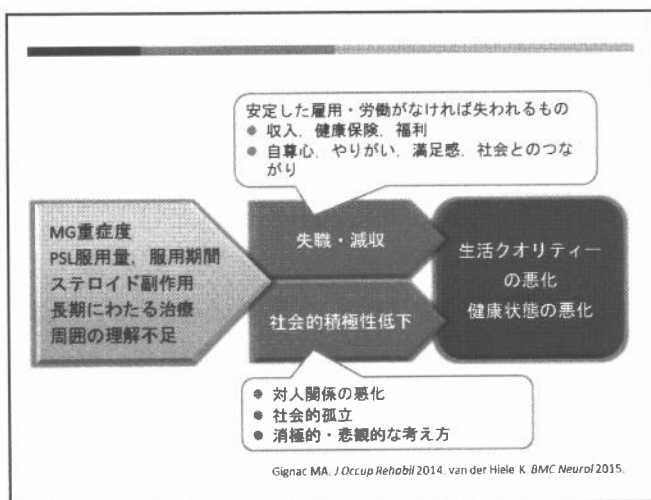
社会的不利益とMG臨床パラメータの関連			
社会的不利益各項目への有意関連因子 (Spearman rank correlation) ($p < 0.0001$ and $r \geq 0.15$)			
失職または配置転換、収入減少		社会的積極性低下	
促進	抑制	促進	抑制
<ul style="list-style-type: none"> ● 胸腺摘除術 ● 最重症時の重症度 (MGFA分類, 球症状, QMG) ● 調査時の重症度 (QMG, MGC) ● PSL最高用量 ● PSL ≥ 20mg/dayの投与期間 	<ul style="list-style-type: none"> ● 治療開始1年、4年以内のMM or better-5mg 達成 ● 調査時MM or better-5mg 達成 	<ul style="list-style-type: none"> ● 女性 ● 最重症時の重症度 (MGFA分類, QMG) ● 調査時の重症度 (QMG, MGC) ● PSL ≥ 20mg/dayの投与期間 	<ul style="list-style-type: none"> ● 治療開始1年、2年、4年以内のMM or better-5mg達成 ● 調査時MM or better-5mg達成

失職、配置転換、収入減少、社会的積極性低下はいずれも、現在のMG-QOL15-Jポイントと正相関(低い生活クオリティー, $r = 0.34-0.48$, $p < 0.0001$)を示した。



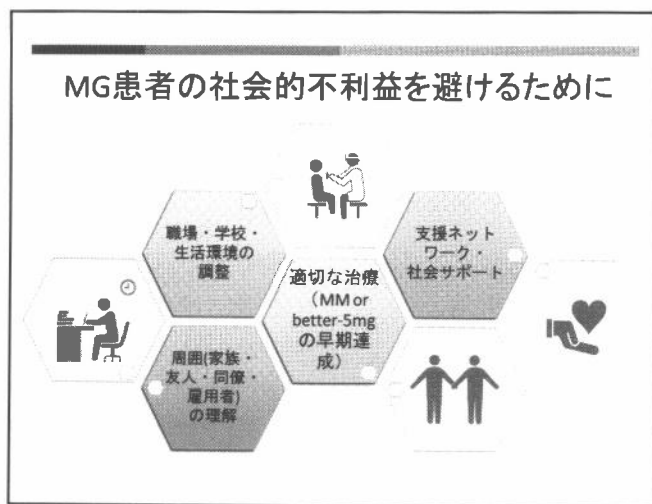
とが明らかになりました。また、周囲の理解不足も社会的不利益に悪い影響を与えています。その結果、患者さんの生活クオリティの低下を招き、更には健康状態も悪化するという悪循環に陥る可能性も考えられます。これらを防ぐ要因は、MM or better-5mg を早期に達成することでした。また、MG 症状の特徴である易疲労性や変動する症状はうまく理解されず、怠けていると誤解されたり、過小評価されることも少なくありません。こういった MG 特有の症状を周囲に理解してもらうこと、疾患を啓蒙していくことも社会的不利益を避けるために重要であると考えられます。

MGに限らず、一般的に、安定した雇用や労働を失うと、収入が減る、健康保険に入れない、福利厚生を受けられないといった実益的な損失だけでなく、自尊心、やりがい、満足感、社会とのつながりといった精神面での損失も生じるとされています。また、社会的積極性が失われれば、対人関係の悪化や社会的孤立、消極的・悲観的な考え方を招く可能性があります。



今回の検討では、社会的不利益を抑制する最も有意な因子として、「治療開始4年以内にMM or better-5mg を達成すること」が抽出されました。もちろん、治療目標の達成は早ければ早いほど良いと思われそうですが、今回のこの「4年以内」という結果は、実際にMGの病状がある程度安定するのにかかる年数は4年くらいが現実的であろうということを示しているのかもしれませんが、いずれにしても、MGは発症してから初めの数年間が不安定で重症化しやすく、この期間の治療が重要であるとされていますが、MG症状や治療の副作用などで身体的・精神的に不安定な時期をなるべく短くすることが、失業、減収、社会的積極性低下の抑制につながるものと考えられます。

MG患者さんの社会的不利益を避けるためには、治療目標を早期に達成すること、適切な治療を行うことがもちろん重要ですが、病状の安定が得られるまで職場・学校・生活環境を調整することや、周囲の理解が得られるよう働きかけを行うことも大切だと考えられます。そのためには、MGには友の会という立派な



支援ネットワークがありますから、患者会の活動も大変重要であると考えられます。社会的サポートはまだ十分とは言えない状況であるとの指摘もありますので、これらを充実させていくことも必要だと思います。

最後のまとめです。MG患者さんでは、失職、配置転換、収入減少、社会的積極性低下の経験が稀ではありません。MGの重症度、ステロイド用量、長期にわたる治療、抑うつ・容姿変化などのステロイド副作用が社会的不利益の主要促進因子であり、MM or better-5mgの早期達成が抑制因子です。周囲の理解不足も患者の社会的活動性に悪影響を与えています。早期の症状改善とステロイド減量の両立、疾患の啓蒙が望まれます。以上です。最後に、アンケートにご協力頂いた患者さん達にこの場をお借りしまして感謝申し上げます。ありがとうございました。

『重症筋無力症治療・研究奨励金』の基金づくりにご協力を

— 若手の医師・研究者に友の会から奨励金 —

友の会では、病気の解明や治療法の開発が進むことを願って、重症筋無力症の研究や治療に熱意をもって取り組んでいただいている若手の先生に「重症筋無力症治療・研究奨励金」を贈呈する活動に取り組んでいます。

これまで、3回にわたり、選考委員会から推薦をいただいた6名の先生に奨励金を贈呈し、全国筋無力症フォーラムで講演をいただいたり、これまでになかった連携が進められています。

この貴重な取り組みを今後も継続していくため、皆さまのご協力をお願いします。



第3回贈呈 長根百合子先生

■重症筋無力症治療・研究奨励金これまでの経緯

第1回（2014年）	増田 眞之 先生	東京医科大学病院 神経内科
	森 秀一 先生	東京都健康長寿医療センター研究所
第2回（2015年）	紺野 晋吾 先生	東邦大学医療センター大橋病院 神経内科
	鶴沢 顕之 先生	千葉大学医学部附属病院 神経内科
第3回（2017年）	長根 百合子 先生	総合花巻病院 神経内科
	江口 貴大 先生	東京大学 新領域創成科学研究科

【治療研究奨励金】	—□ 個人	3,000円	
	□ 団体	10,000円	※何□でも申し受けます
【郵便振替】	□座名	全国筋無力症友の会	
	□座番号	00960-5-164405	

■研究奨励基金へのご協力ありがとうございました。

火箱 昭夫 様 国田 敬子 様 （2018年4月～5月まで）

第16回重症筋無力症フォーラム報告

田神 尚子

大阪では久々となるフォーラムが開催されました。宮下支部長の「人と人との交流を深めて欲しいです。」との開会挨拶がありました。参加者全員に配られた紙袋の中に 8 枚の色紙を折って作られたきれいな小箱が入っており、「これは奈良県在住の 84 歳の女性が時間をかけて沢山作って下さったものです」との紹介がありました。

後ほど、医療講演をして頂く、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、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のご紹介がありました。

それから、桜井代表理事、NPO 法人大阪難病連の田澤英子様のご挨拶がありました。祝電を松井一郎大阪府知事、吉村洋文大阪市長より頂きました。

「患者の声」では武川義人さん、山崎香世さんの体験発表がありました。武川さんは難病を二つ発症されましたが、思うようにならない体に不安を抱えながらも前向きに挑戦する気持ちを持ち続けたそうです。『笑って病と向き合う事が自然治癒力を高める』と友の会の活動にも積極的に楽しんで参加してくださっています。楽しく生きる事は強く生きる事であり強く生きる事によって楽しく生きる事が出来ますとお話されていました。山崎香世さんは、MG 発症後長年続けてこられている音楽活動を病気の症状のため、諦めざるを得ず落ち込んだ時期も長かったそうですが、現実を受け止め『やれる時にやれることをやれる範囲です』と決意し、色々な所で音楽表現活動をされています。今回は音楽仲間である大前千春様と菱井えり香様と共に演奏をして頂きました。鍵盤ハーモニカによる「タイスの瞑想曲」「羽を忘れた天使」、二胡での演奏による「You raise me up」はとても暖かい心にしみる演奏でした。

北村事務局長のご紹介で「RDD(Rare Disease Day)世界希少難治性疾患の日」の活動についてのご紹介があり、メンバーである西村さんのお話がありました。西村さんは以前 MG のセミナーに参加した時、MG の患者さんがいろんな趣味を持ち明るく過ごしている様子に感銘を受けたと話されていました。「今日も明日もその先も」をテーマとして患者さんと社会を繋ぐ架け橋となるよう活動をされているという事でした。



医療講演がありました。大阪大学教授高橋正紀先生が「内科的治療の近年の進歩」についてお話されました。わかりやすく病気についての説明とたくさんある治療法について説明して頂きました。去年12月に出た新薬の「エクリズマブ」(ソリリス)についての説明と注意事項をお

話されました。また患者さんは医師に自分の症状を分かりやすく説明する事が大事で、日々の症状の変動を気にし過ぎないようにとアドバイスを頂きました。

刀根山病院長奥村明之進先生の講演では胸腺摘出手術の歴史、近年の手術をリアルな映像を使い説明して頂き、驚きと共に大変興味深く見る事ができました。両先生のお話から画期的に治療が進んでいる事がわかり心強く思いました。

その後参加者からの質問に対し先生方からお答え頂きました。たくさんの質問に対しそれぞれの専門的お立場からわかりやすく説明して頂きました。

閉会のご挨拶は三重支部長の櫻井副代表理事でした。2週間前にパルス治療を終えられたばかりとは思えない落ち着いたご様子に元気を頂きました。『患者会は患者同士の交流で情報交換し励まし合い助け合っていきましょう。気持ちを元気に持つことで元気に生きていきましょう』とお話されました。

最後に集合写真の撮影ではみんなの大きな笑顔を撮って頂き、フォーラムは終了いたしました。



全国総会報告

林 純子

大阪開催の第16回重症筋無力症フォーラムと交流会の翌日、6月3日(日)に同じホテルにて全国総会が、62名の出席で開催されました。

司会を群馬支部の佐々木支部長が、議長を秋田の山崎支部長が務められ、櫻井副代表のあいさつの後、議事が進められました。

大阪支部総会と違い、議案に対する議決権を持つ各支部を代表する評議員の出席が33名で、委任状は5名でした。

第1号議案で2017年度の活動報告がありました。JPA(日本難病・疾病団体協議会)との連携、研究奨励金の取り組み、相談事業、会報「希望」の発行、HPの運営等々、多岐にわたる全国会の活動が報告されました。

中でも九州支部が会員の減少と高齢化、役員の後継者不在により支部を解散、との報告には支部運営の困難さと他人事ではない深刻さを感じました。

その他に2017年度決算報告、監査報告、2018年度活動計画及び予算について説明があり、いずれも評議員により承認されました。

幾つかの議事の中では意見交換も有り、皆さんが真剣に全国会の運営について向き合っておられることが感じられました。私が言うのもおこがましいのですが、全般にとってもきちんと運営されていて、大阪支部も見習わなければと思うことも多々ありました。

支部会員にとってはどちらかというと遠い存在の全国会ですが、皆さんからの会費は全国会の活動費にもその多くが充てられています。ぜひ全国会誌「希望」を手にとってその情報や記事をご覧になり、全国会の活動にも関心を持ってみて下さい。医療講演や難病制度、医療情報その他役に立つ情報も掲載されています。

「希望」は春と秋の年2回、皆さんのお手元に届きます。

全国会の運営には、大阪支部の宮下支部長も理事として関わっています。

以上、全国総会のご報告でした。



なにわの街&川巡り体験記

林 純子

2 日間にわたる大阪支部総会、全国会フォーラム、交流会、全国総会が無事終了し、最後のお楽しみとして 6 月 3 日(土)午後からオプションツアーが行われました。

幸い天候にも恵まれ、水陸両用バスで大阪の街と川を巡るダックツアーを、全国からご参加の 25 名の皆さんと共に楽しんで来ました。

ホテルから天満橋に移動して中華料理の昼食の後、大川沿いの川の駅“はちけんや”からちょっと変わったメチャ派手なバスに乗り込みました。

さてどんな旅になる事やらと期待半分、不安半分！・・・けれど乗車後はバスガイドさんのコテコテの大阪弁のしゃべくりに、一同たちまち引き込まれて車内は爆笑の連続でした。いわゆる大阪のおばちゃんのイメージそのままと言えるような明るいガイドさんのおかげで予想以上に楽しいツアーになりました。

御堂筋や大阪城近くを巡る市街地案内の後、桜ノ宮あたりからバスは水上車に衣替えし大川へスプラッシュ・イン！！その瞬間、拍手と歓声が上がりました。30 分ほどいつもと違う水上からの大阪の景色を楽しんだ後、バスはまた陸上を走って出発地の“はちけんや”に戻ってきました。

下車後、他府県から参加の方に大阪の人はみんなあんなふうなのですか？と尋ねられ「いやいや、そんなことは・・・」と言葉を濁した大阪人でした。

ご参加の皆さんお疲れ様でした。多くの方々に支えられた 2 日間が終わり、感謝の気持ちと数々の貴重な思い出を胸に帰宅の途につきました。



夕食交流会報告

上村さとみ

医療講演等々のプログラム終了後、午後 6 時過ぎから宴会場にて藤森副支部長の司会で夕食交流会が始まりました。桜井代表理事の開会挨拶に続き、奥村先生に乾杯の音頭をとっていただきお食事のスタートとなりました。

お料理は和風オードブルに始まりデザート、飲み物までの和洋折衷のフルコースです。各テーブルでは他地区ブロックの方々と同席し、これまでの病気の体験談や体調管理のために心がけている事、また趣味について等々お話を伺うことができました。

お食事の合間には他地区ブロックの紹介があり、北海道東北ブロック、関東ブロック、東海北陸ブロック、沖縄ブロック、近畿ブロックとそれぞれ活動などについて報告がありました。また各地区からたくさんのおみやげをいただき、抽選で参加者へのプレゼントとさせていただきました。

7 時半頃から圓句昭夫さんの司会で、歌と踊りが披露されました。会員、賛助会員 4 名が 1 曲ずつ歌い、そのうち 2 曲には歌にあわせて貴山観司さん、貴山秀煌さん、貴山秀弥さんが踊って下さいました。

最後はプロの歌手の小椋あすかさんの登場です。ディナーショーさながらに各テーブルを回り、歌いながら参加者と握手をしたり、合間にトークを織り交ぜながら大いに場を盛り上げて下さいました。

また支部会員の圓句昭夫さん、矢野清治さんのご厚意により参加者全員に小椋あすかさんの CD がプレゼントされました。



交流会の締めくくりとして来年の開催支部の発表をする予定でしたが、現在検討中との事ですので、決定を待ちたいと思います。

皆様のご協力で(大阪らしく)笑いにあふれた楽しい交流会を持つことができました。

本当にありがとうございました。

交流の広場

一歩踏み出す勇気

初めまして。諏訪暁子と申します。
支部長の小野寺さんより依頼され、私の体験談を書かせていただくことになりました。

本当は、文章を書くことがあまり得意ではないので、正直なところお断りしたかったのですが・・・今も書くことがまとまらず、何も進まないままかれこれ1時間が経過しています。

まず、簡単なプロフィールを申し上げます。

青森市在住の39歳。仕事は、自動車学校の事務をしております。
去年6月に双子の男の子を出産。主人と二人きりの、勝手気ままなのんびり生活が一変。

まさに人生が180度変わり、育児に家事、そして仕事にと明け暮れる毎日です。

まだ1歳ちょっとですが、男の子の双子、とにかくパワーがすごいです！

私が自分の体に異変を感じ、初めて病院を受診したのが平成15年です。
夜になると顔が下がってきってしまうことが度々ありましたが、ちょうど今の会社に就職した頃の頃だったので、疲れがたまっているせいだなと軽く考えていました。

そうこうしているうちに、朝起きても目が開かなくなってしまう、これはおかしいと病院に行きました。

その後、総合病院を紹介され、そこで検査をした後マイテラーゼを処方されました。

ただ、当時の私は、マイテラーゼという薬がどんなものかもまったくわからないまま、飲めば治るものと思い1年近く飲み続けました。

そして、薬を飲んでいるのに全く良くなる兆しがなく、体は浮腫むし、疲労感もたっぷり、むしろ悪化しているような気がする旨を医師に伝えたところ、驚くべき答えが返ってきました。

「目が閉じるのは、精神的なものではないでしょうか。筋無力症とは断定できませんね。」・・・と。

1年間もマイテラーゼを処方しておきながら、結論として筋無力症ではないとは、みなさんどう思われますか？そしてプラス、精神的な病気だから精神科をお勧めしますと。

ここまで言われては、もう県外の病院を頼るしかありませんでした。青森から一番近くて、交通の便が良い大学病院を探した結果、岩手医科大学が見つかり、そこで初めて診ていただいたのが槍沢先生でした。

先生は、私の閉じきってしまった目を見て、「まだ詳しい検査をしてみないと何とも言えないけれど、ほぼ 99.9%筋無力症で間違いないでしょう。マイテラーゼだけで1年間もよく頑張ったね、具合悪かったでしょう。でも、入院して治療すれば必ず良くなるから大丈夫。」と行ってくださいました。そして、この時から本格的な筋無力症の治療が始まりました。

初めて岩手医科大学に入院した平成 16 年から入院しなかった年はありません。

血漿交換はもう何十回？「赤い血が透明になるのではないか」というくらいやりました。

悪化しては入院・血漿交換を繰り返し、症状が重く 2 か月に 1 回のペースでやった時期もありました。加えて免疫グロブリンやステロイドパルスもやりました。

29 歳で結婚しましたが、当時はまだ眼瞼下垂と脱力の症状が強く、年に 3～4 回は入院して血漿交換をしていました。そのため、当初、子どもは望まないという約束で結婚しました。

少しずつ症状が安定し始めたのは、5 年程前からです。

不思議なもので、それまで妊娠・出産は自分の人生において無いものと思っていたはずなのに、体調が安定するのに比例して妊娠を望む気持ちも強くなりました。

ちょうどその頃、長根先生から「妊娠は望んでいないの？」と聞かれたことがありましたが、まだ自分自身の気持ちに迷いがあり、「特に強くは望んでいません。」と答えたことを覚えています。

そして、ふと気付くと、妊娠の年齢的なタイムリミットが迫っていました。赤ちゃんを見るたび、子供が欲しいという気持ちと、病気に対する不安とが入り混じり、病気さえなければと悔し涙を流したこともありました。

そんな時、転機が訪れました。

入院中、思い悩む私に看護師さんがこんな言葉をかけてくれました。

「気を悪くしないでね。病気があるから悩むだろうけど、本当は産めるけど病気を理由に産まないのと、本当に産めないのは違うと思うよ。」

この言葉を聞いて、私は自分の気持ちに嘘をついて産まない選択をしたら、一生後悔すると思いました。

そして、思い立ったら即行動の私は、先生方に妊娠を希望することを伝え、相談の結果、妊娠前から免疫抑制剤プログラムを止めました。

プレドニンだけで不安もありましたが、赤ちゃんへの影響の可能性を考えると、できる限り薬の服用は避けたいと思いました。

幸い、妊娠中は眼瞼下垂が数回出るくらいで、体調を崩すこともありませんでした。

ただ、双子だったので、まだ妊娠6カ月くらいで臨月ですか？と言われるほどお腹が大きく、お腹の重さに私の体が耐え切れず、予定日より1カ月ほど早く帝王切開で出産しました。

産後は、休む間もなく双子育児に奮闘、おかげさまで病気のことを悩む時間ありません。時々、眼瞼下垂があり脱力感もたっぷりですが、これは育児疲れのせいだと思い、気合いで乗り切っています。

もちろん、病気なので気合いだけでは治せませんが、それでも気合いは大事だと思います。私はそんなにヤワじゃねえ！と自分を奮い立たせて頑張っております。

産後10日ほどで免疫抑制剤を再開したので、子供たちはほんの少し私の母乳を飲み、その後は完全に人工ミルクで育ちました。今のところ、順調に成長してくれています。

ありがたいことに、主人は育児に本当に協力的で、正直なところ驚きです。ミルク、食事、オムツ替え、お風呂など、すべてできます。

あの時、「産む」決断をして本当に良かったと思っています。

そして、槍沢先生、長根先生には、本当に感謝の気持ちでいっぱいです。先生方にお会いできなければ、私は病気が良くなることもなければ、ましてやかわいい子供たちに出会うこともできませんでした。主人共々、感謝申し上げます。

よく、医者には「必ず」とか「絶対」という言葉を使つてはいけない、なんてことを耳にしますが、私にとってそんなことをいう人間はクソ喰らえです。槍沢先生、そして長根先生の「大丈夫、必ず良くなるから」という言葉のお

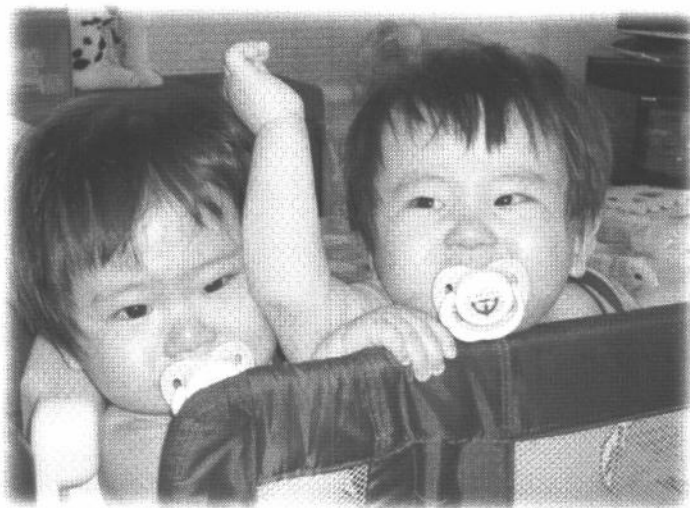
かげで、私は気持ちまで病人になることなく、たまに転んでは起き上がり、常に難病という言葉に付きまといながらも何とか頑張ってきました。

病気、しかも難病となると、人生においてチャレンジより諦めが多くなりがちです。

難病を抱えながらもチャレンジする勇気を持つ！なんて綺麗ごとだと思っていました。健康な人にとっては、結婚、出産、仕事など、ごく当たり前のことなのかもしれません。でも、病気を抱える私たちにとっては、本当に勇気のいることだと思います。

最後に、私は決して勇気のある人間ではありません。先生方はご存じのことと思いますが、血漿交換前は恐怖で会話をする余裕すらない小心者です。それでも、たくさんの方々が支えてくれるおかげで、諦めよりチャレンジの多い人生を送ることができています。

これからも、先生方をはじめ、支えてくれるすべての人に感謝の気持ちを忘れず、大切な、そして大好きな家族と共に、いっぱい笑って楽しんでいきたいと思っています。



わたしの筋無力症・・・抗 Lrp4 抗体

仲井 幸子

2017年12月4日から14日まで11日間、大阪医科大学附属病院の神経内科に入院をしていました。

入院中に心電図と血液検査、骨髄検査をしましたが、異常はありませんでした。そして数日後パルス療法で3日間点滴をしました。少しずつ斜視と複視が良くなりました。3日後、斜視と複視は元に戻り、両眼の視野が重なり物が一重に見えるようになってきました。力が入るようになりました。そして筋電図検査もしましたが、何の問題もありませんでした。

重症筋無力症関連自己抗体測定に関する研究が始まっていることを入院中に神経内科医から聞いていたので関心がありました。それは重症筋無力症の多くは、高感度の抗アセチルコリン受容体抗体測定法で陽性となるMGと、均特異型チロシンキナーゼ (MuSK) および (Lrp4) に対する抗体によるMGに分類されると説明を受けました。

そして血液を長崎川棚医療センターの神経内科で分析してもらうことになりました。入院中に結果を知ることが出来ず、退院してから大阪医科大学附属病院の神経内科の主治医から抗 Lrp4 抗体の陽性反応が出たことを告げられました。

今までの血液検査ではアセチルコリンやマスク抗体が出なかったもので、ようやく抗体が見つかり嬉しい思いと、しっかり病気と向き合わないといけないと考えられました。

今の治療は、マイテラーゼの薬を飲んでいますが、効果は少しだけ感じられますが、毎日斜視や複視になっています。そして夜になると眼瞼下垂になり、本を読むと両眼の焦点が合わなかったり、読んでいるところが分からなくなります。それと最近になって薬の副作用かも知れない症状で、指先や足などにしびれや筋肉のピクつきが出てきました。

良くなるには時間がかかるかもしれませんが、少しでも健康になれるように、勇気をもって明るく日常生活を送っていきたいと思います。



■ 理事のご紹介

理事 伴野 啓介

皆さまこんにちは。

新たに MG 友の会愛知支部の役員に拝命致しました、伴野 啓介と申します。

平成 28 年に入会し、早々に静岡県で開催のフォーラムに参加させて頂いております。その後は長女の出産『平成 28 年 7 月 7 日』や、次女が間も無く出産『平成 30 年 8 月中旬予定』のこともあり、なかなか会に参加できませんでしたが、平成 30 年 7 月 8 日開催の総会に参加し、久々に皆さまと交流することができました。

現在、無事に家庭を築くことができ、日々幸せな毎日を送っていますが、過去には多少苦労した時期もありましたので、僣越ながら、私の生い立ちをお話しさせて頂きます。

昭和 60 年 8 月 15 日に生誕し、元気にすくすくと一宮市で育ちました。

異変に気付いたのは、17 歳。当時野球部に所属していましたが、突然ボールが二重に見えるようになりました。その時は乱視なのか、疲労なのかよく理解できず、しばらく様子を見ていましたが、次第に腕立て伏せもできなくなり『発症前は 50～100 回できました』親に相談しましたが、精神的なもの、又は愈けとると言われ相手にされませんでした。当時のお小遣いをためて、近隣の病院に受診し脳の MRI や一般的な血液検査をしましたが特に異常なし。内科の先生からも精神的なものではないかと言われました。

17 歳の私は精神的なものでこんなことになるのか？と違和感を感じましたが、先生からもそう言われてしまいましたので、信じてしまいました。しかし部活動はとてもしっかりと続けることができず、親には根性なしと言われましたが、野球部を 17 歳で退部しました。

その後は大学に進学することになり、医療、福祉系の学校に入学しましたが、体調の面では右肩下がり。次第に会話や食べ物の飲み込みもおかしくなりましたが、私は病院にもいかず、アルバイトもしていました。介護実習も行き、とても出来る状態ではありませんでしたが、根性で乗り越えました。

あの時の自分を褒めたたえたいくらいです。

おかしい表現ですが、あの時の状態でまた介護実習をしてくれと頼まれたとしたら、たとえお金をいくら積まれてもお断りします。

会員の皆さまなら共感していただけるとと思います。大学の先生にも身体の不調について相談しましたが、精神的なものとの返答。嘘だろと思いながら、そのまま学校生活を続けましたが、間も無く 20 歳にさしかかるといふ頃、呼吸も苦しくなり、絶対に精神的なものではないと判断し、以前受診した病院とは別の神経内科を受診。

するとその先生から筋肉の病気かもしれない。よくこんなに我慢しましたねと言われ、一宮市立市民病院を紹介していただきました。平成 17 年 7 月に一宮市立市民病院を受診し、先生から MG と診断され、すぐに入院と言われました。その時は診断されてショックという気持ちよりは、ようやく病名が分かり安堵しました。先生の前で良かったと発言し、先生は驚かれましたが、2 年も病名が分からず、誰からも信じてもらえなかったのが、本心で嬉しかったです。勿論死に至ことは少ないと言われたことも理由にあります。これで家族や周りに私が言っていたことは精神的なものではなかったと、、、長く辛い日々でした。そして平成 17 年 8 月に入院し、プレドニン治療と胸腺摘出手術を終えて同年 10 月に退院。

プレドニンの増減を繰り返しつつ、現在は隔日投与で 30 ミリ内服しています。プログラフやネオオーラルを半年以上試みた時期もありましたが、効果が現れませんでしたので、現在中止しています。体調の波はありますが、家庭を持つことができ、入院することもなく、仕事に行けています。ありがたいことです。

ご縁があって、MG 友の会に入会しました。今後、皆さま方との交流を貴重な場と感謝し、末永く活動を続けて参りたいと思いますので、よろしくお願い致します。



6月13日から17日の日程で**第3回 中国重症筋無力症大会**に参加しました。

この大会の内容は、愛力のHP (<http://www.ailimg.org/>) に掲載されており、14日の開会式での内容を翻訳してみました。

北海道支部 鬼木正人



この大会は、中国社会福祉財団、中国免疫学神経免疫学会、北京愛力重症筋無力症希少疾患ケアセンターが共催し、北京美泉宮飯店 (Schonbrunn Hotel Beijing) で開催されました。

この大会のテーマは“爱的力量，改变你我”（愛の力は、あなたと私を変える）です。

日本、バングラデシュ、米国、台湾、中国からの重症筋無力症と患者代表者のほか、50以上の神経学、胸腔手術、中国医学、リハビリテーションを含む150人近くの重症筋無力症患者および家族全員から栄養学科の多分野の医師が集まり、さまざまな分野やあらゆる面で深い交流を行ってきました。

2014年に始まった重症筋無力症の大会は、それ以来2年に1回開催され、重症筋無力症患者、医師、社会専門家の代表者が医学、政策、公共擁護を促進するための包括的な会議になっています。第1回重症筋無力症大会では「6.15重症筋無力症のケアの日」制定し、重症筋無力症科学普及 アニメーション『愛力ポパイの物語』を発表しました。

中国の患者会『北京愛力重症筋無力症希少疾患関愛中心』は重症筋無力症の患者によって設立され、2013年2月に北京民事局に登録されました。

現在中国において重症筋無力症患者たちにサポートを提供する唯一の公益組織です。

設立以来、4338人の患者にリハビリ支援、人道援助、社会復帰の三方面でサービスを提供してきました。そのほか、政策提言、医患合作と医学研究などの分野においても継続的かつ有効的に業務を進めてまいりました。患者たちのコラボレーションサービスのアクセシビリティを向上させ、患者が社会復帰できるように努力してきました。

ビジョン：すべての患者が平気で重症筋無力症と共に生きていくように！

使命：重症筋無力症に関する知識を全社会に普及し、病症認識意識を高め、患者たちの医療条件と生活条件を改善し、医患のコミュニケーションを促進し、医学研究を進めて、患者の

社会復帰、患者と社会との共同進歩を促進する。

スローガン： 爱的力量，改变你我（愛は私達を強くする!）



開会式では、有名な若い俳優、張曉龍が 2018 年重症筋無力症救済祭のチャリティ大使に招待され、このイベントに出席しました。彼はすぐにこの "任命"を受け入れ、重症筋無力症の 65 万人の患者の叫び声を求めた。



イベントでは、張曉龍が、"見知らぬ人にこんにちは 6:00 でおはよう"活動を開始しました。見知らぬ人に愛を捧げ、世界に親切にしてください。愛の肯定的なエネルギーを渡すために簡単なフレーズ「おはよう」を使用してください！彼はそのような活動を通して、周囲の見知らぬ人に挨拶をするように一般市民にアピールし、より多くの人々が内なる障壁を持ち上げて親切にし、相互信頼を築くことを望んでいます。



報告書の発表とともに、2018年の中国重症筋無力症患者サバイバルドキュメンタリーが初めて会議に贈られました。この映画では、バイアイの女性 Yang Xiuhua の話が、重症筋無力症患者の生活条件を真に示しています。彼女の一般化された重症筋無力症のために、Yang Xiuhua の恋人は彼女を捨てました。病気や地方の習慣のために、彼女は別の人とみなされ、彼女の家族にと住むことさえできません。長い間、Yang Xiuhua は一人暮らしの生活しかできず、治療は断続的であり、肉体的精神的苦痛を抱える。

重症筋無力症を患う数十万人の中国人患者のために、Yang Xiuyun の経験は、多くの患者グループの生活の模範です。重症筋無力症グループに注意を払うことは、より多くの人々の理解、支持、および寛容を必要とする。



主催者によって特別にアレンジされた「一人一話」の劇場セッションでは、それぞれ異なる生活条件を表す2つのグループの患者がそれぞれの真の経験を語った。現場では、プロの劇団の俳優たちは即興のために患者の話をたどった。メロディアス音楽、柔らかな照明、感情的な物語は、すべての参加者が重症筋無力症患者の生存状態と人生を感じさせます。

国家保健衛生委員会は、2018年5月に全身重症筋無力症を含む中国初の「中国の希少疾患参照リスト」を発表した。この政府の決定は、確かに多くの人々が重症筋無力症グループに注意を払うようになり、中国の重症筋無力症患者数十万人に確かに変化をもたらすでしょう。

愛の力を実践する愛と温かい心の使用行動

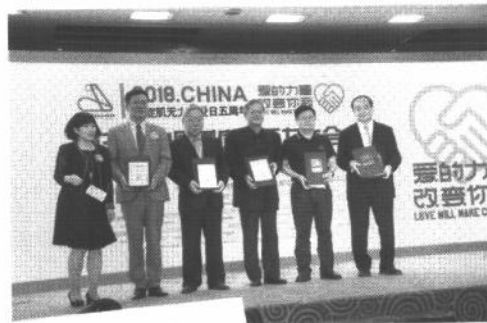
中国で最初に唯一の重症筋無力症患者である愛力ケアセンターは、2013年の正式登録以来、その使命を実践してきました。主に、社会統合、リハビリ、救助の3つの主要セクターを展開しています。このプロジェクトは、重症筋無力症グループのためにすべてのことをやっています。



会議では、愛力ケアセンターの創設者兼ディレクターである Qing Zhao さんが「愛力第 12 回と 5 周年の変化の報告 - 報告」を行いました。彼女の紹介によれば、過去 5 年間で、Aili Care Center は、国民の重症筋無力症患者のために、医療と生活援助、リハビリ支援、医療相談、オンライン仲間、社会統合などの 6 つのカテゴリーで 19 のサービスを提供してきました。直接家族の 4,338 家族、191,472 人時、200 以上のオフライン活動、10 分野のアウトプット、2,000 万回の普及。サービス患者のグループは、香港を含む寧夏とマカオの中央政府直轄の 32 の省および地方自治体をカバーしています。重症筋無力症の進展を医療および公的部門、政策改善、地域社会の自己発展、患者集団の改善に直接的または間接的に促進する。

重症筋無力症は未治療の「徐々に凍った人」として扱われ、治療の放棄を引き起こし、患者は仕事の能力を失うが、手足のために治療することができる稀な疾患として、重症筋無力症に関する社会的誤解が大きい障害者は身分証明書を申請することができず、まぶたの垂れ下がり、激しい表現、明確ではない関節による様々な差別や侮辱に苦しみ、患者の投薬治療は必要な基本的な保護を欠いており、コミュニケーションの欠如もまた予防の重要性を無視している。重症筋無力症の患者さんの生活や雇用に対する深刻な差別もあります。

創設以来、愛力ケアセンターは、重症筋無力症患者に注意を払い、重症筋無力症患者の生活状況の改善に引き続き取り組むために、社会のより多くの人々に提唱し、訴求してきました。まあまあ、国家希少疾患分類表には、重症筋無力症が含まれています。これは長年愛力ケアセンターの社会擁護活動と切り離すべきではないと同時に、愛力ケアセンターにとって最も重要な仕事です。



開会式の終わりに、愛力ケアセンターは、重症筋無力症患者に対する彼らの支援と貢献に感謝の意を表すために、重症筋無力症グループに顕著な貢献をしたゲストに、ライフタイム賞とフィールドプロモーション賞を授与しました。患者の代表者の詩を読んで、第 3 回中国重症筋無力症大会の開会式が終わりました。



主催者の議題によると、第3回中国重症筋無力症会議は3日間続きます。開会式の後、会議では「医療政策と国際交流フォーラム」、「重症筋無力症重積フォーラム」、患者ワークショップ、患者カーニバルパーティー、6.15kmの歩行など様々な活動が行われる予定です。重症筋無力症患者の人口に焦点を当てる。

以下は、16日に行われた国際交流会の内容です。

第3回中国重症筋無力症大会

愛のエンパワーメントのための8つの社会的治癒平行ワークショップ

6月16日、第3回中国重症筋無力症会議の平行ワークショップが成功裏に行われた。国際的な患者組織のコミュニケーション、女性患者の成長、家族関係、自己援助の成長、感情管理、スポーツリハビリテーション、マニュアル、芸術などの8次元ワークショップを通して、参加する患者の多機能エンパワメント。その中で、女性患者の成長、家族関係、情緒管理を含む3つのワークショップが閉会しています。



国際患者組織交換ワークショップ

国際組織交換ワークショップでは、米国、日本、台湾の患者さんと家族の皆様が、バングラデシュの医師である Karim 博士が、自分が行っていた研究プロジェクトを紹介しました。この会議は、香港バプテスト大学の助教授と北京愛里重症筋無力者の教授が主催しました。

中国重症筋無力症大会に参加しました。

北海道支部 仲山真由美

6月13日から17日まで、第三回 重症筋無力症大会に参加するため北京に行ってきました。

北京空港はとにかく巨大でした。入国審査のあと預けた荷物を受け取るためシャトルにのって約7分。そこからターンテーブルのあるところまでが遠く、歩いて歩いてもたどり着かず・新千歳→羽田→北京と朝からの移動と、雷雨で2時間遅れて到着したため 疲れた足に堪えました。その後、待っていてくれた通訳のシュウさん、現地ボランティアさんと会えた時はとてもホッとしました。このとき一人別便に乗り、先に着いてるはずの伊藤さんがいなく、7時間遅れで真夜中のフライトになったと聞き、びっくり！
先にホテルに入らせてもらいました。

2日目は朝からセレモニーや講演と、夜まで予定がびっしり。

患者のショーパフォーマンスの部は 対談形式での体験発表。「病気になってつらかった時に、お母さんが励ましてくれて頑張れた」様子を劇団員が演じました。自身の経験とも重なり、涙がでました。

山奥に暮らす女性のドキュメンタリー映像もあり、地方に住む患者は治療を受ける病院も薬もない現状が紹介されました。その後、患者会の支援で治療を受け、元気になった患者さん登場。大会のスポンサーにはテレビ局などのメディアもあり、映像を使った凝った演出も多く、見応えがありました。

プログラムの合間に叫ばれるスローガン「愛的力量改變你我」～愛の力はあなたと私を変える～は何度も聞いたので覚えて帰ってきました。

夕食後は伊藤さんおすすめのカーニバル。

患者自身がウェディンドレスやチャイナドレスを着てファッションショーをしたり(ファッションショーだけで3部!)、歌や楽器演奏、そして中国のアイドルまで登場し、とっても盛り上がりました。

3日目は観光へ。

胡同地区を人力車めぐりでは、ちょっとしたアーチ橋の手前で車夫のおじさんに大きな声で降りろと言われ、私だけ歩かされるという謎の意地悪をされました。杖

をつきながら一生懸命追いかけてましたよ(涙)帰りも降ろそうとしてるのか何やらブツブツ言うので、母と二人で「NO！NO！」と拒否しました(笑)天壇公園散策のあと通訳のシュウさんおすすめの市場に連れて行ってもらう予定が、広すぎる公園内を歩くのに時間がかかり時間切れになってしまったことは残念でした！！でも、おいしい食事にハラハラドキドキの中国雑技団と、楽しい1日になりました。

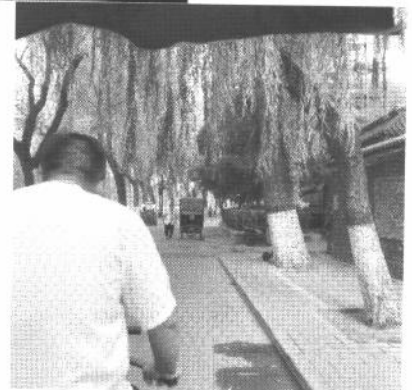
4 日目にはさまざまなテーマでワークショップが開催され、私たちは国際交流のグループに参加しました。中国では漢方で治療効果を上げている方が多いようです。参考にと飲んでいる漢方薬を一式プレゼントしてくれました。肉食をやめてから体調が良くなったという方のお話も聞きました。

日本では美容目的で流行った「かっさ」ですが、中国では風邪をひいた時にも使うそうです。使い方を教えてください、プレゼントしていただきました。

前回の北京大会にも参加された伊藤さんから「すごいよ」と話には聞いていましたが、パワー、アイデア・本当にすごかったです！

来年は韓国の患者会に会いに行こうか？という話もあり、今からとても楽しみです。

皆さんも一緒に行きませんか？





北京空港でボランティアさん、通訳のシュウさんと



講演中の伊藤さん



ファッションショーに登場した会長の清昭さん



昼食と夕食はお弁当が配られました



公益大使 俳優のチャンジャオロンさん

協力会員を募る取り組みを広げましょう

— 友の会の財政立て直しをめざして —

友の会の財政事情は年々厳しくなっている現状にあります。今後もこの会を存続させ、次の世代に引き継ぐことが出来るよう友の会の財政を立て直していくことが大きな課題となっています。

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一環として、昨年6月に開催した総会で承認をいただいた「協力会員」を募る取り組みを始めています。

この取り組みは、友の会の活動を支えていただける個人、団体に協力を呼びかけ、入会をお願いするものです。

入会いただいた方には友の会の機関誌「舩」をお送りし、2年目以降は当会より協力会員継続のお願いと振り込み用紙をお送りさせていただくことになります。

次頁に掲載した『「協力会員」ご入会のお願い』をコピーしていただき、会員の皆さまのご家族や友人、知人などに手渡し、ご入会のお願いを働きかけていただきますよう、何とぞよろしく願いいたします。

「協力会員」の会費、申込み・会費の納入方法について

【会費】	年間1口	個人	3,000円	※何口でも申し受けます
		団体	10,000円	

〔個人の方〕

入会の申込み・送金は、郵便振替でお願いします。郵便振込用紙に「協力会員」と記入の上、会費を下記の郵便振替口座に送金いただきますようお願いいたします。

〔団体・企業の場合〕

別紙「協力会員入会申込書」に団体名あるいは会社名を記入、事務局までFAXまたは郵送いただいた上で、会費を下記の郵便振替口座に送金いただきますようお願いいたします。

【協力会員・会費の振込み先】

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

【申込み・問合せ先】

〒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
全国筋無力症友の会 事務局
TEL 075-822-2691 FAX 075-255-3071

「協力会員」ご入会のお願い

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

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

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

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

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

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

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

全国筋無力症友の会

「協力会員」入会申込書〔団体用〕

全国筋無力症友の会 御中

協力会員の趣意に賛同し、入会を申し込みます。

年 月 日

フリガナ

団体または企業名

住 所 〒

担当者 電話番号

会費 ご送金額

[.....]口分 円

郵便振替 <振り込み(予定)日: 年 月 日>

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

協力会員のみなさま、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30年4月10日から8月6日現在、15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64,000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。

桜井昌三様 吉田孝代様 吉田正清様 吉田俊司様
吉田邦仁様 吉田浩二様 清水 俱子様 三好芳枝様
花野美加様 花野奈緒様 尾形きみ江様 宮下万実様
宮下耕一様 小林照秀様 匿名様

合計金額 64,000円(8月6日現在)

不要になった入れ歯を、難病患者やユニセフ支援のために寄付してください！

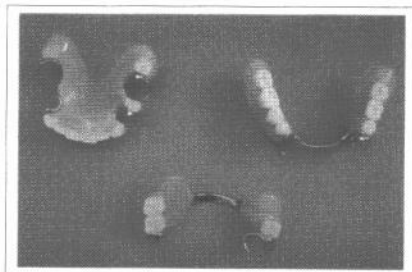
「不要入れ歯リサイクルキャンペーン」

◆ なぜ不要になった入れ歯を？

・入れ歯のパネやブリッジ、歯にかぶせたクラウン、
歯に詰めたインレーには貴金属が含まれています。

この金属を集めてリサイクルし、その収益金により
難病患者・家族への支援やユニセフを通して世界の子
供たちを救うことができます。

※金属がついていない入れ歯はリサイクルできません



・寄付いただいた入れ歯等は一般社団法人日本難病・疾病団体協議会（JPA）を通して換金され、換金額の30%が公益財団法人ユニセフ協会に寄付され、40%が全国筋無力症友の会、30%がJPAの難病支援活動に充てられます。

◇ 世界中で、毎年1000万人近くの罪のない子供たちが5歳の誕生日を迎えることなく、飢えや病気で命を落としています。

入れ歯ひとつで、例えば

- ・温かく寝るための毛布 8枚
 - ・10リットルの水の貯水用器 4個
 - ・HIV/エイズ簡易検査キット 40セット
 - ・予防接種をする注射器の針 250人分
 - ・勉強するための鉛筆とノート 60人分
- を贈ることができます。



不要になった入れ歯を寄付していただく方法

- ① 汚れを落とし、熱湯か水洗いしてください。
- ② 新聞広告等の厚手の紙で入れ歯を包み、ビニール袋に入れてください。
- ③ 封筒に入れ、下記の宛名を記入してください。

〒602-8143 京都市上京区堀川通丸太町下る

京都社会福祉会館4F 京都難病連内 一般社団法人全国筋無力症友の会事務局 宛

電話075-822-2691 FAX075-200-

入れ歯一個の場合120円切手を貼り、郵便ポストに入れてください。

(数の多い場合は、郵便局窓口でお願いします)

全国筋無力症友の会 支部一覧 2018年8月1日現在

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		〒 奥州市
宮城	尾形 忠也		〒 仙台市
秋田	小笠原 康治		〒 秋田市
山形	鈴木 省三		〒 山形市
福島	渡邊 俊治		〒 本宮市
茨城	前田 妙子		〒 取手市
群馬	白沢 恵美子		〒 館林市
神奈川	工藤 善彰		〒 大和市
新潟	神田 八郎		〒 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		〒 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		〒 兵庫県河辺郡
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		〒 山口県防府市
愛媛	中田 芳次		〒 愛媛県八幡浜市
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 一般社団法人全国筋無力症友の会
「希望」
No. 130

昭和 48 年 1 月 13 日第 3 種郵便物承認
発行 2018 年 9 月 10 日通巻番号 558 号
毎月 10 日発行