

HSK

き ぼ う

希 望

JMGA

一般社団法人 全国筋無力症友の会
No. 131

昭和48年1月13日第3種郵便物承認 HSK通巻番号564号

発行 2019年3月10日(毎月10日発行)

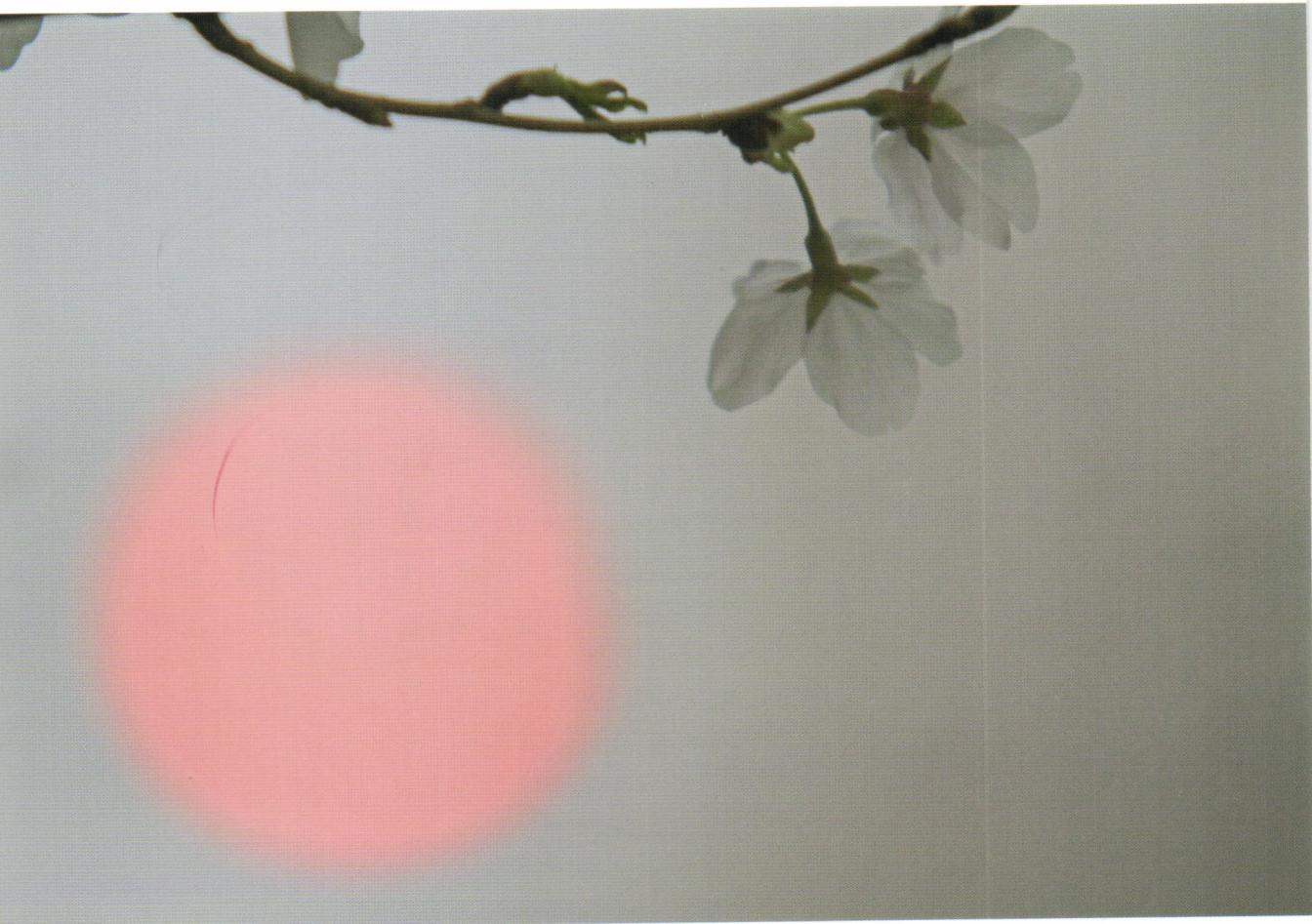
編集人 〒064-8506 札幌市中央区南4条西10丁目 発行番号131号

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

ここ5年くらいは人物中心に撮影していますが
毎年、桜の季節になると写真を撮りたくなります。
やはり日本人の血が流れていると感じます。
この写真は近所（神奈川県大和市）では有名な千本桜という場所で
撮影しました。
毎年、同じような写真になってしまいます。
今回の赤い丸は皆さん何だと思いませんか？
正解は赤信号をばかしましたものです。
何事もマンネリ化するのでいろいろ考えて撮るようにしています。

神奈川支部 工藤善彰

人生の旅の途中は病の森の中

一般社団法人全国筋無力症友の会
代表理事 桜井 美智代

南の地方は桜の花やチューリップの花が咲き始めました、皆様いかがお過ごしでしょうか。

愛媛に移住して14年、私本人は筋無力症を50歳で発症、眼筋型から全身型となり仕事に差し障りが出るようになり55歳で早期退職し、2年後に東京から過疎の町、愛南町に移住しました。

伴侶は、2～3年は自由な单身生活を希望して東京に残りました。ところが一か月ほど経過した平成17年2月25日東京の大学病院へ入院「多臓器不全で危篤」との一報が入りました。

今では伴侶を語るときの最大のエピソードであります、その当時は仰天して交通の不便な田舎から列車や航空機を乗り継ぎ翌日夕方、病院に辿り着きました。まだ危篤状態は続いておりました。二日後にやっとこちらの世界に戻ってきました。東京育ちの伴侶がネオン輝く東京を後に、星のきれいな愛南町を撰び移住、外見は元気に見えましたが会話が出来ない状態が続く（相手の言うことは理解できるが返答する言葉が出てこない）人のいるところ、会話が必要な場所には何処にでも同伴を求められました。徐々に回復し現在は生来の会話好きの小父さんです。

その後は、63歳・肺がんの手術、64歳・大腸がんの手術、72歳・食道がん（放射線と抗がん剤治療）今年74歳に前立腺の手術で現在入院中です。多臓器不全を患い全身のがん細胞が活発に動き始めたのでしょうか。

たくさんの病を体験してもなお大好きなウイスキーは360日喉を通過させております（年間5日ほどは風邪などで休肝日）

私の方は、その合間に一つ、二つと病が追加され、筋無力症のほうも時々悪化して慌てます。

衰えていく体力ではありますが齢を重ねた経験という力が二人の人生の旅を支え、後押しをしてくれることを願いながら笑顔で居られる日が一日でも多くありたいと思うこの頃です。

これからも会員の皆様の変わらぬご支援、ご協力を宜しくお願いいたします。

「第17回重症筋無力症フォーラム」 開催のご案内

一般社団法人全国筋無力症友の会では、「第17回重症筋無力症フォーラム」を6月1日（土）に東京都大田区の「アポロ・ラーニングセンター」（ファイザー（株）研修施設）で開催します。

フォーラムではお二人の先生による講演や患者の体験発表などを予定しております。

ご講演いただくのは、2018年度治療研究奨励金を贈呈させていただきました、長根百合子先生（総合花巻病院神経内科 主任医長）と江口 貴大先生（東京大学新領域創成科学研究科 特別研究員）のお二人です。



長根 百合子 先生



江口 貴大 先生

フォーラムは当会会員に限らず、どなたでもご参加いただけますので、お気軽にお出かけください。（入場無料）

☆開催日 2019年6月1日（土）

☆時間 13:30～17:00 （受付は13:00からです）

☆場所 アポロ・ラーニングセンター

「コペルニクスホール」 （3階）

〒144-0045 東京都大田区南六郷 3-24-14

Tel 03-4481-4000

（最寄り駅 京急本線 六郷土手駅 徒歩 9分）

* 敷地、建物内禁煙です。

☆講演内容

医療講演Ⅰ（臨床分野）

『MGとその治療によって患者さんが被る社会的不利益』

長根 百合子先生 総合巻病院神経内科 主任医長

医療講演Ⅱ（基礎研究分野）

『神経筋接合部（NMJ）の形成・維持機構の解明を目指して』

江口 貴大 先生 東京大学医科学研究所 癌・細胞増殖部門
腫瘍抑制分野 特別研究員

●会員の皆様へ —— フォーラム後の日程についてのお知らせ

【夕食交流会】

日時：2019年（平成31年）6月1日（土）18：00～20：00

会場：アポロ・ラーニングセンター（2階）「サクラダイニング」

交流会費：6,000円（卓盛料理・飲み放題付き、税込）

【支部長会議】

日時：2019年（平成31年）6月2日（日）8：30～10：00

会場：アポロ・ラーニングセンター（3階）「会議室A」

【2019年度総会】 ※任意団体の解散総会及び一般社団法人総会

日時：2019年（平成31年）6月2日（日）10：00～12：00

会場：アポロ・ラーニングセンター（3階）「コペルニクスホール」

【宿泊】アポロ・ラーニングセンター内 シングル・ルーム

一泊 1,500円です。朝食500円・昼食800円（それぞれ別料金）

（全室禁煙・敷地内禁煙）

●会場へのアクセス

アポロラーニングセンター

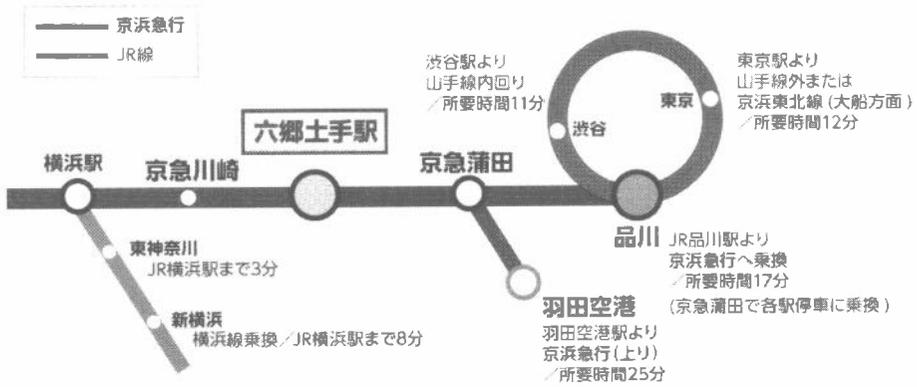
〒144-0045

東京都大田区南六郷3-24-14

TEL:03-6385-5852

【交通】

- JR品川駅より、京浜急行線(急行)で京急蒲田で各駅停車に乗り換えて2駅目です。
- 京浜急行・六郷土手(ろくごとうて)駅より徒歩約7分

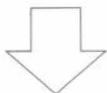


●お申込み方法について

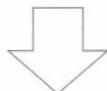
参加お申込みは神奈川支部が直接お受けいたします。

本誌添付の申し込み用紙をコピーいただき必要な内容を記入してFAXにてお申込みください。

本誌添付の申込用紙をコピー
必要事項を記入後 FAX送信
神奈川支部 工藤へ
FAX



申し込み締め切り
4月30日



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ください。

はがきは5月10日ごろ発送予定です。

お願い

お電話によるお申し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。
ご協力をお願いいたします。

変更事項・ 取り消し

神奈川支部 工藤まで、変更内容がわかるように訂正のうえ、FAXよりご送信ください。FAX後念のため電話でもご連絡お願いします。

電話連絡先

神奈川支部 工藤まで

第17回重症筋無力症フォーラム・2019年度全国総会 <参加申込書> 申込日 年 月 日

※必要事項をご記入の上、参加申込書をFAXしてください。 申込締切日：2019年4月30日

1. 参加申込者 申込FAX送信先： フォーラム事務局 工藤宛

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

※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。 ※本申込用紙はコピーしてお使い下さい。

2. 申込者内訳 宿泊先：ファイザー（株）アポロ・ラーニングセンター シングル1,500円 朝食500円 昼食800円

| | (ふりがな) 氏名 | 年齢 | 性別 ○印 | 6/1 (土) | | | | 6/2 (日) | | | 備考 | |
|---|--------------------|-----|----------|-----------|-------|-------------|-------------|-----------|------|----|------|---|
| | | | | 昼食 | フォーラム | 交流会 | 宿泊 | 朝食 | 支部長会 | 総会 | | 昼食 |
| 例 | とうきょう たろう 東京 太郎 | 40歳 | 男・女 | 800円 ○ | ○ | 6,000円 ○ | 1,500円 ○ | 500円 ○ | | ○ | 800円 | *該当事項に○印 *宿泊： 全室禁煙/ 各室バス・トイレ 完備 *朝食、昼食： キャンセルは5日 前までに。 |
| 1 | | 歳 | 男・女 | 800円 | | 6,000円 | 1,500円 | 500円 | | | 800円 | |
| 2 | | 歳 | 男・女 | 800円 | | 6,000円 | 1,500円 | 500円 | | | 800円 | |
| 3 | | 歳 | 男・女 | 800円 | | 6,000円 | 1,500円 | 500円 | | | 800円 | |
| 4 | | 歳 | 男・女 | 800円 | | 6,000円 | 1,500円 | 500円 | | | 800円 | |

3. 参加費用…当日来館時に友の会受付払い

| | | | | | | |
|---------|------|--------|---|---|----|----|
| 6月1日(土) | 昼食 | 800円 | x | 名 | 小計 | 円 |
| | 交流会費 | 6,000円 | x | 名 | 小計 | 円 |
| | 宿泊費 | 1,500円 | x | 名 | 小計 | 円 |
| 6月2日(日) | 朝食 | 500円 | x | 名 | 小計 | 円 |
| | 昼食 | 800円 | x | 名 | 小計 | 円 |
| | | | | | | 合計 |

フォーラム事務局 工藤

Tel: 046-267-9605

| | |
|----------|--------|
| フォーラム事務局 | ファイザー殿 |
| | |

※参加費用はグループ代表が一括してお支払いいただくようご協力をお願いいたします。

江口先生の神経筋接合部 (NMJ) 研究報告

NMJ 形成・維持機構の解明に向けて

東京大学 医科学研究所
癌・細胞増殖部門 腫瘍抑制分野
江口貴大

骨格筋は主に筋管細胞（筋繊維）により構成される器官であり、骨格筋の収縮は私たちの運動機能に必要な不可欠な役割を果たしています。私たちが動こうとするときには脳からの命令が運動神経細胞を介して骨格筋へ伝えられ、最終的に骨格筋の収縮を誘導します。その結果、私たちは手足を動かしたり、ある一定の姿勢を維持したりすることができます。運動神経はその細胞体から突起状の軸索を筋管に向けて伸ばし、軸索の末端領域（前シナプス）と筋管の中央部で神経筋接合部（neuromuscular junction : NMJ）と呼ばれるシナプスを形成しています。前シナプスと対合する筋管の後シナプス構造には、哺乳動物の NMJ で神経伝達物質として機能するアセチルコリン

（acetylcholine : ACh）の受容体（ACh receptor : AChR）が高度に凝集しています（図 1）。運動神経の軸索末端より放出された ACh が AChR に結合することにより、筋収縮が惹起されます。そのため神経筋伝達の異常は、骨格筋の機能不全、ひいては呼吸を含めた運動機能の低下につながり、遺伝性疾患の先天性筋無力症候群（congenital myasthenic syndromes : CMS）や、自己免疫疾患である重症筋無力症（myasthenia gravis : MG）の原因となります。

筋管における AChR の高度な凝集を含む NMJ の形成は胎生期に起こります。出来たばかりの NMJ は単純な楕円形をしていますが、出生後、成長していくにつれて、NMJ も大きく複雑な形になっていきます。すなわち、胎生期に NMJ は形成され、出生後、NMJ は成熟しながら維持されているのです。

NMJ の形成・維持は筋特異的に発現する MuSK（muscle-specific receptor tyrosine kinase）によって制御されています。MuSK は Lrp4

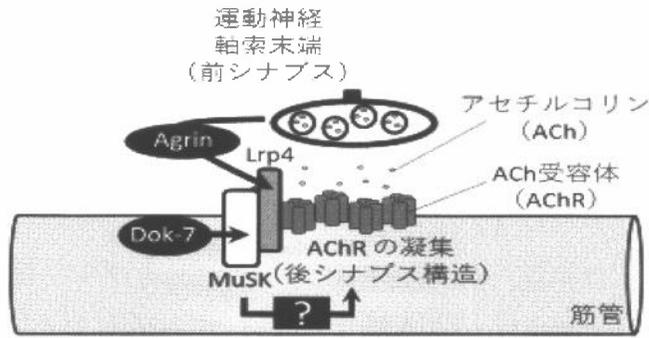


図1. NMJ形成シグナルの概念図

NMJの形成に必須のMuSKはLrp4と複合体を形成し、運動神経軸索末端から放出されたAgrinにより活性化される。他方、Dok-7は筋管の細胞質側からMuSKを直接活性化する。Dok-7、Agrin、Lrp4はMuSK同様、NMJ形成に必須であるが、活性化されたMuSKの下流については不明な点が多い。

(low-density lipoprotein receptor-related protein 4) と複合体を形成し、運動神経から放出されるタンパク質 Agrin を受容し活性化されます(図1)。他方、私の所属研究室では、筋管の細胞内タンパク質である Dok-7 (downstream of kinases-7) が MuSK に必須の活性化因子として働き、NMJ 形成に不可欠であることを見出しました。事実、Dok-7 を欠損したマウスは NMJ を形成することができず、出生後すぐに呼吸不全により死亡しました。すなわち、MuSK は筋管の外側と内側の両方から活性化される必要があるのですが、興味深いことに、培養筋管細胞において、Dok-7 による細胞内からの刺激が Agrin による細胞外からの MuSK 活性化にも必要であることが明らかとなっています。また、オックスフォード大学の Beeson 博士らとの共同研究により、*DOK7* 遺伝子の異常と NMJ 形成不全を伴う肢帯型の筋無力症 (*DOK7* 型 CMS) を発見しました。さらに、*DOK7* 型 CMS のモデルマウスの作出・解析により、当該モデルマウスは MuSK 活性化の減弱と NMJ 形成不全を伴う筋無力症様の病態を呈することが明らかとなりました。他方、Dok-7 を骨格筋に過剰発現させたマウス (Dok-7 Tg マウス) では、MuSK 活性化の亢進に伴い NMJ の形成が促進されることが分かりました。以上に加えて、Lrp4 抗体陽性の重症筋無力症 (MG) を世界に先駆けて同定し、当該抗体が Lrp4 と Agrin の結合を阻害することを見出しました。

上述のとおり、私の所属研究室では Dok-7 による MuSK 活性化メカニズム

ムを中心とした NMJ 形成機構を解明してきました。しかしながら、Dok-7 が胎生期の NMJ 形成のみならず、出生後の NMJ 維持においても必要であるか否かは不明でした。また、Dok-7 と Agrin によって活性化された MuSK がどのような細胞内シグナルを誘導し NMJ 形成・維持を制御しているかについても未解明でした (図 1)。

そこでまず、骨格筋への遺伝子導入にすぐれたアデノ随伴ウイルスベクター (adeno-associated virus : AAV) を用いて、*dok-7* 遺伝子の発現を抑制するベクター (AAV-shD7) を作製しました。当該ベクターを出生後のマウスに投与することにより、出生後の NMJ 維持における Dok-7 の役割を検討しました。その結果、AAV-shD7 を投与したマウスでは、*dok-7* 遺伝子の発現抑制に伴う NMJ の縮小、および体重減少や運動機能の低下などの筋無力症様の病態が認められました。さらに、当該マウスでは NMJ の形成や維持、機能に重要な因子 (NMJ 制御因子) の遺伝子発現の低下が認められ、*dok-7* 遺伝子の適切な発現は胎生期の NMJ 形成のみならず、出生後の NMJ 維持においても重要であることが明らかとなりました。

他方、MuSK による NMJ 形成・維持の制御機構を明らかにするために、網羅的な遺伝子発現解析を実施し、新たな NMJ 制御因子の同定を試みしました。その結果、Dok-7/MuSK の下流で機能することが予想される NMJ 制御候補因子を複数同定することに成功しました。さらに、発現抑制ウイルスベクターを用いた解析により、マウス個体レベルで NMJ の形成・維持に機能する候補因子を特定しました。現在、これらの候補因子の遺伝子を欠損したマウスの作出・解析を進め、NMJ 形成・維持における役割を検証しているところです。

NMJ 形成・維持の分子機構の理解はこの数十年間で飛躍的に進み、重症筋無力症 (MG) の発症機序も徐々に明らかとなってきています。アセチルコリン受容体や MuSK、また Lrp4 の自己抗体以外にも、Agrin 抗体が陽性の MG 症例が報告され、近年、当該抗体が MG の原因となりうるということがマウスモデルと培養筋管細胞を用いた解析により報告されています。しかしながら、未だ原因分子が不明の患者も存在し、新たな診断・治療技術開発の根幹となる NMJ 形成・維持機構の解明は喫緊の課題です。このような状況を解決するためにも当該機構のさらなる理解を求め、今後も研究に邁進していきたいと思えます。

東京成徳学園バザーのご報告

一般社団法人全国筋無力症友の会
代表理事 桜井 美智代

東京都北区にある東京成徳学園同窓会室において、2018年9月22日(土)、23日(日)に、当会の東京在住の会員であります町井伸子様とご親族、ご友人のご協力をいただき、チャリティーバザーを開催いたしました。

毎年このバザーを楽しみにされているという常連のお客様をはじめ、学生さんやご家族様、卒業生の皆様、学園の関係者の皆様のご協力により、和気あいあいと二日間を終えることが出来ました。担当者一同安堵いたしました。

バザーの準備から後片付けまでお手伝いをしていただいた皆様、バザーに商品を提供してくださいました皆様、募金をしてくださいました皆様、ご協力ありがとうございました。

心より感謝申し上げます。

バザー商品提供者

- ・群馬支部様 ・愛媛支部様
- ・端山恵子様・林純子様・上村さとみ様・町井清江様・渡部寿賀子様
- ・斎藤正明様・大村つる子様・菊地いほ子様・深澤郁子様・桜井美智代

寄付者

- ・島田洋子様・上野トシ様・町井フミ様・工藤善彰様

お手伝い

- 10月20日・21日・22日・23日 ・町井伸子様・大谷恵子様・桜井美智代
20日・23日 ・端山恵子様 21日・22日(土)・23日 ・菊地いほ子様
22日・23日 ・前田妙子様・工藤善彰様

厚労省に「指定難病の重症度基準の見直しに関する要望書」を提出

—— 重症筋無力症の受給者の認定外しにつながる見直しに反対！ ——

一般社団法人全国筋無力症友の会は、「指定難病の重症度基準の見直しに関する要望書」を厚生労働省に提出しました。

昨年(2018年)10月16日、厚生労働省健康局の難病対策課を訪れた桜井美智代代表理事はじめ役員6名は午後1時30分から約1時間、対応していただいた川野宇宏課長と田中彰子課長補佐に要望の趣旨を説明し、意見交換を行いましたのでご報告します。

【要望の趣旨】

●重症筋無力症(MG)は、元気そうに見えてもその後病状が変動し重症化することもある。また朝は比較的良く動けても、夕方になると症状が出て動きが悪くなる日内変動もある。そのように、症状が変動し波があるのが重症筋無力症の症状の大きな特徴である。

●現在、研究班で進められている重症度基準の見直しについて、このよう重症筋無力症の症状の特徴を踏まえた評価基準ではなく、modified Rankin Scale (mRS) という介助を要するレベルの重症度が導入される方向が示されている。

mRSは安定した症状に用いる評価法であって、症状が変動する重症筋無力症の患者に用いられた場合、全身型の患者であっても介助を要しない場合は対象外と判定されることになる懸念がある。その結果、現在の受給者のかなりの割合の患者が医療費助成の対象からはずされることになるのを危惧する。

●また、眼筋型を医療費助成から外す方向性が示されているが、眼瞼下垂、眼球の動きが悪いなどの症状のあるMG患者のQOLは悪く、普通の社会生活を送るのを妨げている。眼筋型=軽症ではないことを訴えたい。

●新重症度基準に、介助を要するレベルの重症度(mRS)が導入され、さらに眼筋型が削除されるのであれば、私たちはそのような見直しに反対を表明せざるをえない。

【難病対策課の説明】

当会からの要望について、難病対策課からは次のような説明がありました。

- 多くの患者団体から出てきた重症度基準が公平でないとの意見を考慮し、研究班に対しそのような観点からの検討を依頼しているものである。
- そして、出てきた内容を専門家の先生と厚労省とで検討して決めることになるが、現状ではまだまだその内容を把握できている段階ではない。
- 重症度基準の見直しで現行認定者を外すという意図はなく、厚労省として mRS 導入とか、軽症者外しなどを研究班に依頼しているわけではないことを理解して欲しい。
- 仮に何か見直しがあるとしても、来年度から実施ということはない。
- 5年以内の見直し検討プロセスの中で、患者側の意見も聞くことになる。委員会での議論の結果で進んでゆくこととなる。

意見交換ではこのほか、指定医が臨床個人調査票に記入する際に現在の症状でなく、「過去6ヶ月で最も重い症状をもとに判定する」ことになっているにもかかわらず、そのことを認識していただいていない指定医が多い実態があることを指摘、是正をお願いしました。

このことについて難病対策課からは、「指定医への e ラーニングテキスト作成、学会経由での周知など進めている」との説明がありました。

厚労省への要望行動は、研究班での見直し検討が予想以上に早く進んでいることを受け、患者会としての訴え、要望が遅きに失しないよう取り組みを早めて行ったものです。

当会の要望に対して、難病対策課では重症度基準の見直しで現行認定者を外すという意図はないとの説明でした。しかし、今後見直し検討プロセスの中で、重症筋無力症で医療費助成を受けている指定難病受給者の多くが対象から外されるような内容の重症度基準が正式に示された場合は、私たちは要望行動等の取り組みをさらに継続せざるをえないと考えております。当会では、今後も重症筋無

平成30年10月16日

厚生労働省健康局 難病対策課

課長 川野 宇宏 様

一般社団法人全国筋無力症友の会

代表理事 桜井 美智代

指定難病の重症度基準の見直しに関する要望書

日頃より、難病患者の医療・福祉についてご尽力を賜り、深く感謝申し上げます。

さて、難病法施行後、当会が今年実施した「指定難病認定状況アンケート」では、「今年1月から医療費助成の対象から外されて医療費が上がり、苦しい状況に追い込まれ途方に暮れている」といった重症筋無力症患者の切実な声があがっています。

「大きく変動する筋無力症状」を特徴とする本疾患に適さない重症度評価法が臨床個人調査票に加わったためと推察されます。今後、「難病法施行から5年以内の見直し」に伴い、医療費助成に要する重症度基準の見直しが進められている中で、私たち重症筋無力症患者の不安はととも大きくなってきております。

各難病間の公平性を保つという方針のもと現在、検討されている新重症度基準では、重症筋無力症特異的な評価の方法ではなく、広く用いられる modified Rankin Scale (mRS)などで介助を要するレベルの重症度が要求されるとのことです。重症筋無力症では、診察時に元気そうに見えても、症状変動により時に介助を必要とすることがあります。病状が急に悪化し重症化することもあります。また、現在、元気であっても、過去には呼吸筋麻痺等により死の恐怖を経験し、高額な治療によって安定させてもらっている患者も少なく

ありません。

新重症度基準により、このような患者のかなりの部分が医療費助成から漏れてしまうことを大変危惧しております。医療費負担増のため十分な医療が施されなくなった場合、病状急変による不幸な事態も予想されるのです。重症筋無力症において、安定症状の評価に用いる mRS などの不用意な使用は混乱を招きます。mRS などを基準に用いざるを得ないのであれば、本疾患においては、「筋無力症状が変動するという本疾患の特徴を考慮し、想定される重度の状態をもとに判定する」などの付記が必須と考えます。

さらに、眼筋型を医療費助成からははずす方向性が示されているとのこと。左右の眼球の動きがばらばらであったり、眼瞼下垂で視野が塞がったりしている状態で生活が出来るのでしょうか。眼筋型すなわち軽症ではありません。コントロール不十分な眼筋型患者のQOLは全身型と同様に悪いことが示されています。

重症筋無力症は治る病気ではなく、ほとんどの場合、生涯継続する難病です。ある一時点の評価により、介助を必要としない患者と眼筋型患者を医療費助成対象から除外するような改訂は、専門的医療の継続(しばしば高額となります)が必要な患者の多くを助成から外すことになることを懸念します。

また、一般的には、重症筋無力症をはじめとする自己免疫性の神経筋疾患は日内変動があることが、他の神経筋疾患と異なる大きな特徴であることを考慮したうえで重症度の基準が定められるべきと考えますが、重症度分類の見直しにはそれが反映されていないと感じています。

このような見直しに私たちは明確に反対を表明します。難病患者を支えるための難病法ではないのですか。今回の見直しによって、新たな困難を背負う患者が大幅に増えるようなことにならないよう要望します。

このような見直しがなされるのであれば、難病法そのものの信頼が損なわれるでしょう。当会は、多くの患者を不幸にするような助成基準見直しは行わないよう強く求めます。

■特定医療費の認定状況（全国筋無力症友の会調査）

◇ 経過措置が終了、負担上限額 1 万円以上の人が 5 割を超える

難病法施行後 3 年間の経過措置が 2017 年末で終了し、2018 年 1 月からすべての患者に、新しい重症度分類による認定基準や自己負担限度額が適用されるようになりました。

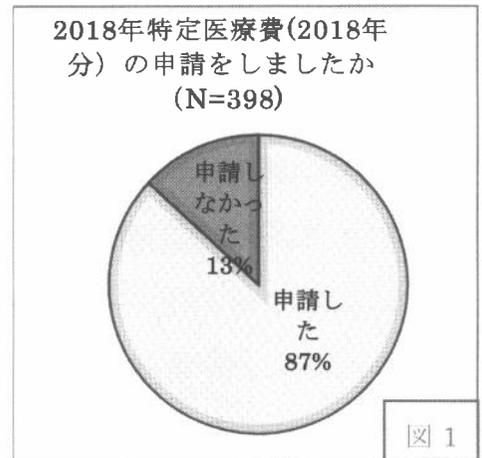
そこで、経過措置期間の 2016 年に行ったアンケート調査と経過措置終了後の 2018 年 7 月に行ったアンケート調査結果を比較しながら特定医療費（医療費助成制度）の課題を見てみました。

■特定医療費申請状況

2018 年の特定医療費を申請したと答えた人が 87%（346 人）、しなかったと答えた人が 13%（52 人）おられた。

申請したのに不認定になった人が 1%（3 人）おられた。その内の 1 人は通院してステロイド服薬中の患者である。

申請しなかった人は、寛解や抗コリンエステラーゼといった比較的安価な治療のみの患者が多く、自己負担額が上がり、診断書料や申請の手間もかかるため申請しなかった人が多数いると考えられる。しかし、医師に診断書を書いてもらえなかったなど申請したくても出来なかった人もいる。

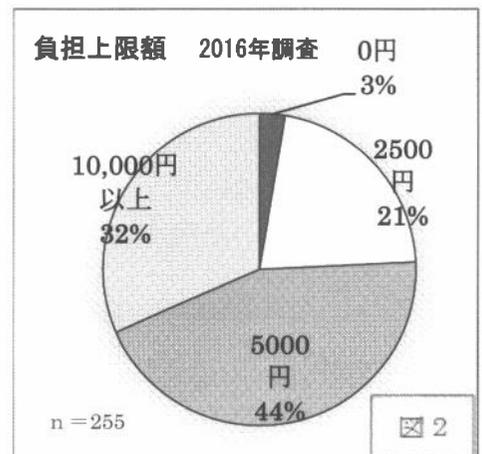


■負担上限額の変化

経過措置期間であった 16 年の調査(図 2)では、負担上限額 0 円、2,500 円、5,000 円の人が 68%を占めており、10,000 円以上の方は 32%であった。

一方、経過措置が終了した後の 18 年の調査(図 3)では、毎月の上限額 5,000 円以下の方が 45%に対して 10,000 円以上の方が 55%と半数を超えている。

これを見ると、負担上限額 5 千円以下だった人の多くが 1 万円以上に移行しているこ



■特定医療費の認定状況（全国筋無力症友の会調査）

とがわかる。

■実際に支払う医療費の増減（図4）

経過措置が終了して、実際に支払う毎月の医療費が「増えた」と回答した人が27%、「変わらない」が69%、「減った」が4%であった。

「増えた」と回答した人の多くは免疫抑制剤やγグロブリン、血漿交換など高額な治療を受けている人が多く、これらの治療を受けると自己負担上限に達してしまう。しかも、支払う金額の増加率は、最低でも1.5倍から多い人では数倍と急激な上昇になることから、自由記載には医療費の負担感を訴える回答が数多くみられた。

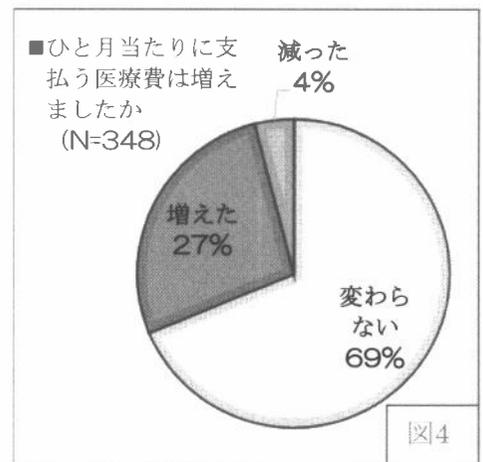
高額な治療を必要とする重症の患者に重い負担がかかっているといえる。

■まとめ

●今の認定基準だと、軽症で不認定になる患者や、申請をしない患者が増え続けると考えられる。MGは初期の段階からきちんとした治療を行うことが大切とされているので、重症か軽症かで分類すべきではない。

●治療を継続しているのに不認定にされた人がいるが、治療を必要とするすべての人を医療費助成の対象とするべきである。

●「高額かつ長期」※制度の周知と拡充など、高額な治療を必要とする重症患者の医療費などの負担軽減策が求められる。（事務局北村）



※「高額かつ長期」＝過去 12 カ月以内で指定難病に関する医療費総額が 5 万円以上を超える月が 6 回以上ある方は負担上限月額が減額される制度

『重症筋無力症治療・研究奨励金』へのご協力ありがとうございました。

(一社)全国筋無力症友の会では『重症筋無力症治療研究奨励基金』を設けて、重症筋無力症の治療研究、基礎研修にご尽力されている若手の先生に奨励金を送っています。授与する先生の選考は、専門医4名からなる外部の選考委員会にお願いしています。

6月2日(日)第17回全国重症筋無力症フォーラムで、第3回奨励賞受賞者の長根百合子先生(総合花巻病院)、江口貴大先生(東京大学医科学研究所)にご講演いただきます。(詳しくは本誌フォーラムの案内をお読みください)



ながね ゆりこ
長根 百合子 先生



えぐち たかひろ
江口 貴大 先生

■研究奨励基金へのご協力ありがとうございました。

(2018年5月~2019年1月)

中澤秀幸様 脇本荘太郎様 山崎友尚様 田中彰一様 青山重樹様
赤堀博子様 鈴木 弘様 新谷憲子様 鈴木裕子様 深澤里美様
水谷文美子様 岡本ひろ様 石原栄子様 火箱昭夫様 黒川恵美子様
西沢京子様 上田孝子様 藤森瑤子様 吉田孝代様 江村ユキ様
関口昇治様 高井良次様 国田敬子様 桑田恵子様 富永和子様
鳥養久美子様

岩手支部小野寺支部長が

アレクシオンファーマ社において講演された内容です

本日は大切なお時間を頂き、私たち全国筋無力症友の会と岩手県難病・疾病団体連絡協議会などのお話しをさせていただけること、大変ありがたく思います。長くなると思いますので、それぞれ、友の会、難病連と略称にてお話しさせていただきたいと思います。

まずは、最初に、私の病気柄、長時間お話をすると、途中でろれつが回らなくなることがありますので、お聞き苦しい点があるかもしれませんが、ご了承ください。

それでは、私の病気についてお話しさせていただきたいと思います。

さかのぼること15年前、私は県立病院の看護補助員として勤務していました。時々、何気ないところで転ぶことがありましたが、深く気にすることなく、生活していました。ところが、突然、眼瞼下垂が起き、これが受診する決定打となりました。

勤務していた病院の脳神経外科を受診し、MRI撮影をし、診察室に呼ばれると、椅子に座る間もなく、「重症筋無力症だな」と言われました。大学病院の先生に診察してもらってくださいなど、簡単に説明をされましたが、まさか、このように長く続く病気だとは思っていませんでした。

後日、大学病院から派遣されている神経内科の先生に診察していただき、「間違いなく重症筋無力症なので、すぐに病院に入院してください。」と診断されました。

長期の治療になることが予想されたため、退職し、入院することになりました。

すぐに岩手医科大学付属病院に入院し、検査を受けているうちに、病室の天井を見上げては「なぜ私が」「何か悪いことをしたからなのだろうか」ということが何度も頭の中に浮かんできました。

そして、重症筋無力症と胸腺との関係が考えられると説明を受け、胸腺摘出手術を受けました。術後の状態が安定するまでの間、神経内科病棟に移され、治療を続けることになりました。病室に入ると、7人部屋に入院している患者のほとんどが、重症筋無力症の患者でした。

その日から毎日、朝、起床するとみんなで一緒に薬を飲み、朝食が終わると、一緒に屋上に行き散歩をするという日常が始まりました。

血漿交換の時には、寝たままの状態ですごすので、自然とみんなで声掛けをして、ごはんが食べられないからと、おにぎりを準備するような仲間になってきました。

そのような入院生活をしていく中で、同じ病気を持っている仲間っていいなと思い始めました。その時は、友の会のことはもちろん、病気を正しく理

解する状態ですらありませんでした。

しかし、毎日、病室で会話していることが、すごく安心につながるということを感じられるようになりました。

そして、同じ病室に入院していた仲間が退院し、落ち着いてきた頃、初めての温泉旅行をすることになりました。久しぶりに会って、たっぷり話をし、美味しい料理を食べ、とても楽しい時間でした。

その場で、これが友の会の始まりだから、会の名前を考えようと盛り上がり、第一候補は「プレドニン友の会」でしたが、おやつの中にきびだんごがあり、これだね！これこれ！きびだんごを食べて桃太郎みたいに元気になりたいという思いから、「きびだんごの会」という名称になりました。なぜ、岩手できびだんご？とよく聞かれますが、きびだんごを食べて、病気に勝つまではいかななくても、毎日楽しく、元気な気持ちで過ごしたいという思いから名づけました。

定期的に手作りのきびだんご通信を発行したり、大学病院の病棟ロビーに発行した通信を掲示していただいたりと、少しずつ、友の会としての活動がスタートしました。

そして、平成17年年末。岩手県難病連の医療講演があり、そこで、当時の全国筋無力症友の会宮城支部長が来県して下さり、全国会への加入を勧められました。悩んだ末、加入することとし、岩手支部設立への準備を始めました。

平成18年7月、総合花巻病院 神経内科の槍沢公明先生、長根百合子先生、岩手県難病連、全国筋無力症友の会のご支援の元、全国筋無力症友の会岩手支部 きびだんごの会が設立されました。

余談ですが、「きびだんごの会」という名称も、そのまま継続して使用することになり、現在も使用しています。

きびだんごの会の現状ですが、まだまだ地域性があり、自分が難病であることを周りの方々に知られたくないという気持ちを強く持つ方が多くいます。ですので、友の会からの郵便物など、発送するものはすべて、病名の入らない「きびだんごの会」として発送しています。

また、年に数回、ランチ交流会や北海道・東北ブロック交流会、全国フォーラムなどへ参加し、交流の場を広げています。

北海道・東北ブロック交流会では、医療講演等の開催や各県に在住している重症筋無力症ではあるが友の会に加入していない患者へも保健所や各県の難病連にご協力をいただき、案内をし、病気の正しい知識や悩みを打ち明ける場を設けることが出来るよう、活動しています。

今、お話しに出てきましたが、患者会として活動するに当たり、難病連とのかかわりが重要です。

岩手県難病連では、現在33もの患者団体が加盟しております。各県によって、活動内容が違ってくるかと思いますが、岩手県では、ひとりぼっちの患者を作らないという目標の元、岩手県からの委託を受け、難病相談支援セ

ンターとして、相談員3名がおり、電話での相談や来所対応をしております。

難病連に重症筋無力症の患者の相談があった場合、友の会支部長である私のところへ連絡が来て、対応しています。

現在、青森県に友の会がないため、青森県難病連からの紹介・相談も岩手支部が対応している状況です。

また、難病連では、サークル活動への支援や医療講演、各地域へのキャラバンなど様々な運動をしています。

岩手県は、北海道に次いで、面積が広い県です。青森寄りの県北二戸市から県南の一関市まで、車で移動しようと思うと、高速道路を利用しても、2時間以上かかります。さらに沿岸を含めると、とても1日では回りきれないほどの広さがあります。

そんな中、東日本大震災にて、県内の患者の安否確認や情報収集が困難な事態を経験しました。そこで、県南の拠点となる岩手県難病連県南支部を設立しました。

県南支部は月1回、地域活動センターの一室をお借りし、交流会・相談会・難病患者の就労支援を目的に活動しています。

県南の患者会を充実させ、災害時などに早急に対応できるようにすることが現在の大きな課題です。

去年は、患者同士の交流を目的として、さくらまつりを開催しました。患者会に属していない方々にも、ポスター掲示や地元ラジオでの呼びかけを行い、当日は約100名ほどの方々が集まって下さいました。

同時に、難病連相談会も開催しました。当日受付で数名の患者さんが相談に訪れ、話をするきっかけを作ることが出来ました。

開催にあたり、きびだんごの会の会員が会場設営や受付、音響など、難病連と共に準備や運営をし、充実した1日を過ごしました。

このように、地域の方々を巻き込んだ活動を行ない、少しでも難病連の活動をみなさんにわかっていただきたいと思います、日々活動しています。

さらに、私たちが患者会として活動するにあたり、大切なことは、病気を正しく理解することと、励ましあい心の支えあいを続けることだと考えています。病気を正しく理解するためには、医療講演会を開催することが必要不可欠であり、そのためには、病院の先生方のお力もとても必要になります。きびだんごの会では、総合花巻病院神経内科の槍沢先生と長根先生に顧問としてバックアップしていただいています。

私たち、重症筋無力症も早期治療をすれば、ある程度皆さんと同じような社会活動を送ることが出来るようになってきました。今後、全国どこでも同じような治療を受けることが出来る医療社会になってほしいと強く思っております。ここで、活動内容の写真などを用意したので、ご覧いただきたいと思います。

<写真・動画>

ご覧いただき、ありがとうございました。

最後に、難病が無くなる日が来ることが一番の願いではありますが、それは叶わない願いのように思います。

私たち患者会と難病連は、ひとりぼっちで悩んでいる患者を作らないよう、病気と上手に付き合い、生活していくことができる日々を目指して、これからも活動していきたいと考えています。

今回、アレクシオンファーマ様に声をかけていただき、このようなお話をする機会を得ることができ、とても大きな一歩だと感じています。患者一人ひとりが、薬剤会社さんと直接やり取りすることはないですが、薬と共に、生きている私たちには、皆さんは、とても大切な役割を担っていただいています。今後も、ぜひ、私たちのような患者を時々でも構いません。思い出していただき、活躍していただけることを心からお祈りしています。

本日は、貴重なお時間をいただき、ありがとうございました。以上で、私のお話を終わります。ご清聴ありがとうございました。

生活の制限 イラストに

洗濯物を干したり、買い物袋を持って歩いたりするのがつらい。のみ込む力が弱く、食べられるものが限られる。蛍光灯の光がまぶしくて目が痛い――。

「社会は元氣な働く世代を中心にできている」。千葉県我孫子市の渡部寿賀子さん(44)は難病発症後、以前は氣にも留めなかったことを感じるようになった。

渡部さんは、全身の筋力が低下し、疲れやすい「重症筋無力症」という国の指定難病の患者だ。有効な治療法は限られており、毎日薬を服用しながら暮らしている。

20歳代はバイタリティーあふれる毎日だった。絵の学校を卒業後、イラストを描く仕事をしながら、ベビースITTERや農業体験施設の管理人で生計を立て、合間に国内外を旅した。インドに一人旅をしたことや沖



渡部さんは、イラストを描く仕事をしながら、ベビースITTERや農業体験施設の管理人で生計を立て、合間に国内外を旅した。インドに一人旅をしたことや沖

繩に移住したこともある。だが発症で生活は一変する。2003年春、29歳の時、目を開けていることがつらくなったり、食事をかめなくなったりと不可解な症状が表れた。総合病院で精密検査を受け、同症と判明した。05年には一時、呼吸困難で救急搬送された。発病から15年で8回入院。病氣の影響でできた胸腺腫

という腫瘍を摘出する手術は3回も経験している。周りの同じ30歳代は、仕事に打ち込んだり子育てをしたりと、人生を満喫しているように見え、自分だけ取り残された感じがした。現在、大学の研究機関の職員として働いている。職場では、自席近くの蛍光灯は消してもらい、体に負担をかけないように、両ひじが載せられるU字形の台をテーブルに設置している。

自宅では調理器具や食器は軽いものに替え、瓶のふたを回して開ける時にはゴム製の滑

り止めを使うなど工夫して暮らす。

病氣そのものの苦しさに加え、その影響で生活が制限されるのがつらかった。友人と食事や買い物などに

出かける時、相手に氣を配らせてしまおう。一方で、病氣の深刻さを分かっていない知人から「思ったより元氣そうだね」「あなたよりずっと大変な人がいる」と言われたこともある。

そんな日常生活をイラストに描き、07年に本を出版した。同じ病氣の人たちからは「周りに説明するのに役立つ」と言ってもらえた。患者の日常を医師に知ってもらったきっかけにもなった。今も年に数回講演し、病氣の周知に努める。

現在、一部加筆し、来年の再版に向けて準備中だ。「見た目ではわからない患者がいることに、想像を巡らせてもらえたらうれしい」。医学の進歩で治る日が来るのを期待しつつ、病と共に生きていくつもりだ。

「受けたい医療 2018年版」が発売中。一般書店と読売新聞販売店で扱っています。

交流の広場

寛解を目指して

大阪支部 平田典子

現在、小学3年生の娘は、2歳でこの病気を発症して7年になります。1日3mgのプレドニゾロンを飲み続けていますが、今のところ眼筋型の症状しか出たことがなく、また最近はほとんど症状も気にならない程度に落ち着いています。

娘が発症してすぐの頃は、初めて見る病気の症状、斜視・眼瞼下垂に驚き、色々とネットで調べる中で悪い想像ばかりしそうになり、「きっと良くなる、寛解した人もいっぱいいるはず！ そんな方たちのお話を聞きたい、聞きたい」と願っていました。

でも会員の方々は長くこの病気の大変さと付き合い、今もがんばっていらっしゃる方が多く、寛解された方のお話というのはあまり見つけることができませんでした。

なので、今この先を不安に思われて、少しでも良くなったという話を聞きたいという方がいらっしゃればと思い、書かせていただくことにしました。

娘がこの病気を発症したのは、2歳1ヶ月の時です。最初は斜視に気づいたので、自宅近くの大きな総合病院の、週に1回開かれていた斜視弱視外来を受診しました。そこで診ていただいたところ、経験のあるお医者様だったのか、即日その病院の小児科へ検査入院となりました。目の問題だと思っていたら、いきなり難病だと言われて夫婦共々非常に驚き慌てました。

ただ、たくさんの方が、この病気の診断がつかずに困っていらっしゃる事が多い中、幸いにも斜視に気づいて1週間で病名が付き、治療を開始することができました。

早期にパルス療法でたくさんプレドニゾロンを投与することによって、眼筋型から全身型へ移行するのを止められるのではないかと聞いていますが、まさにその例だったのではないかと考えています。

診断がついて後、2ヶ月ほどメスチノンを試しましたがあまり効果がみられず、ステロイドパルス療法を開始することになりました。

担当医の先生は、4週間の入院で4クール行いたいとのことでしたが、私が第2子妊娠中でつわりがひどく、夫と交代しながらの付き添いにも限界を感じて3週間の入院になりました。

感染症予防のための個室はありがたかったのですが、この先の病気の不安や、

娘と二人ずっと閉じ込められたような閉塞感・孤独感、お腹の子のことより娘のことをもっと大切にすべきだったと苦しい気持ちでいっぱいでした。そんな中、入会を申し込んだ友の会の大阪支部・宮下様が病室までお見舞いに来てくださり、非常に心強くありがたく、暗闇の中で一条の光明を見る思いでした。どこへどうもがけばいいのかもわからず、日々の治療を受けるだけで精一杯だったのが、お話をうかがって初めてなんとか少しがんばっていけそうな気がしました。

パルス療法もすぐに効果が出たわけではなく、3週目になってやっと少し元のように目が開くようになってきました。プレドニゾロンを1日10mg飲み始めましたが、退院後に急いで減らしすぎたのか、1日5mgまで減らした時に再燃してしまい、また10mgに戻し、退院後2ヶ月ほどで一旦症状が出なくなりました。そこからはできるだけゆっくり、3、4ヶ月に1mgずつ様子を見ながらお薬を減らしていきました。

視力が完成する前の幼児だということで、同じ病院の眼科にも3ヶ月に1度通院し、視力やお薬の副作用が出ていないかをチェックしていました。

そして4歳になって1日3mgまで減らせたところで、また目の症状が出てしまい、メスチノン足を足したりしながら、症状は出たり消えたりを繰り返しました。

お薬の量や症状に、本当に一喜一憂する日々でした。寛解したかも…！と喜ぶと、また症状が出てひどく落ち込んだりと、心が振り回されました。季節、体調、ストレス、何が原因で症状に結びついているのか未だにはっきりわかりません。ただ、疲れていると瞼が下がることが多いような気がします。

5歳のとき、症状が出ない状態が1年ほど続いたので、お薬を1日2mgまで減らしたところ、2ヶ月ほどしてまた再燃しました。それからは3mgに戻して、現在に至っています。

副作用で背が少し低いとはいえ、身体は成長して大きくなっていますので、体重比にすると同じ3mgのままでもお薬は減っていると言えます。担当医の先生もおっしゃっていますが、本当に微妙な薬の量の増減で症状が出たり消えたりする病気とのこと、このままいつまで飲み続けることになるのかわかりませんが、体重の自然増に対する割合で、お薬が減っていくことに、今は任せている状態です。

小学生になり、視力もほぼ完成したとのことで、定期的に通院する眼科も、総合病院から近所の小さな開業医さんになりました。また微量とはいえずっとプレドニゾロンを飲み続けているので、なんらかの副作用が出ていないか、小児科で定期的に血液検査もしています。

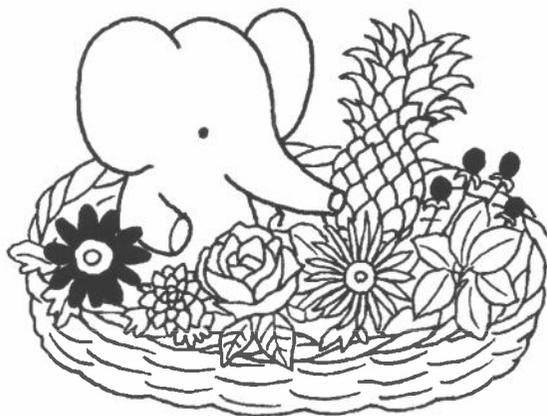
この先、女の子なので生理が始まったり妊娠したりしてホルモンバランスが変化するときに再燃するようなことも聞きますので、今の状態に安心しすぎることに

なく、気をつけていこうと思います。いつまた症状が出てがっかりするかわからないので、今では症状が出ない状態が続いても、あまり喜んで安心しすぎることはないように、心を戒めています。

願わくばこのまま大人になっても症状が出ず、お薬も全く飲まなくてよくなり、寛解しました！と言えるようになりたいものです。でも今のままでも、娘は普段の生活に少しも不便を感じないで、楽しく学校生活を送れています。

今、小さな子どもさんがこの病気を発症し、とても不安に思っているご家族の方がいらっしゃれば、成長とともに娘のように症状が出なくなることもありますので、少しでも希望を持っていただければ幸いです。

そしてもし娘が寛解しても、パルス療法で入院した病室で、とても辛かった状態から助けていただいた、友の会に関わり続け、何かお手伝いができたらいいなと思っています。



病気であることを理解してもらえるように

愛媛支部 神野奈々

私は1977年10月に生まれました。MGが自己免疫疾患と発見されたのが1973年。私が産まれる少し前の事です。MGと診断されたのも、たまたまの偶然でした。始めは右眼の瞼が下がっている程度でした。気にした母が眼科に連れていきましたが、眼瞼下垂と診断されたのみでした。特に治療はなかったそうです。

生後10カ月の時、気管支炎にかかり、小児科で診てもらった時に、母が若い医師に眼の事を相談したのを、たまたま隣で聞いていた主任医師が、MGの事を教えてくれました。すぐ入院し、気管支炎を治した後に、テンシロンテストをして、両目がパッチリと開いた事から眼筋型MGと判明。生後10カ月の時でした。乳児期は、病院を転々としては、入退院を繰り返し、症状は悪化傾向にありました。

両親から当時の話は小学生の頃から聞いていました。1982年に萬屋錦之助という俳優さんがMGを発症し、その病気と一緒にだという事も聞いていました。何故、悪化したのか、両目とも朝の1、2時間は開いていた私の瞼は、全く開かなくなったのです。MG診断後、私は県外の大学病院に紹介され、入院していました。が、粉薬(内容は不明)を内服していたけれど、症状は悪化、1ヶ月経っても2ヶ月たっても。両親は当時の事をとても不安だったと語ります。

何より主治医からの治療方針などの説明はないのです。1976年にAchR抗体が存在し、その高さが重症度を相関するのが解った翌年に私は生まれたので、きっと治療が確立していなかったのかもしれませんが。入院中に、飲んでいた薬を飲ましたくないと思った両親が、弟の出産を控えていた事を理由に2ヶ月程入院した後、1歳になる頃、私は退院しました。

退院後は、約1ヶ月間、薬を飲まなかったそうです。しかし、私の両目は何故か再び開き、両親はやめて良かったと喜びました。地元の病院で通院生活に戻り、両親が事情を説明しけれど、主任医師は処方していた薬が効いていたのだと思っていたので、激怒し、その後は治療拒否をしました。『勝手なことをされると、もう僕はこれ以上診てあげることができない』と。

その後は他の病院に紹介してもらった病院で、幼児期までは小児科で診てもらってましたが、小学生からは、眼科のみの定期受診です。斜視以外は全く症状がなく、他の子供と変わらず学校生活を送ることができました。

中学では体育や持久力のいるバドミントンの部活動もできていました。眼科では点眼薬のみで、左内斜視の手術は小1の春に行いました。斜視を矯正する眼鏡もかけていました。

症状が悪化したのは18歳の夏です。視界が定まらずに誰かの支えがないと歩けなかったため、すぐに病院に行きました。小児科での定期受診は眼の症状しかなかったため、途中でストップしてしまいました。同じ病院の内科に初診で受診し、そこでCTなどをとり、胸腺の摘出術などを勧められました。突然の再燃にびっくりしたのを覚えています。私自身、眼だけの病気はあるけれど、手術するような病気だとは思っていなかったのです。

外科病棟に入院し、拡大胸腺摘出術、パルス療法、ステロイド内服治療を行いながら、入院中は医師からの説明も十分にあり、両親の手厚い看病もあり、治療に専念することができました。中2の頃には看護師への夢も抱いていました。病気はありましたが、看護専門学校へ進学しました。

外科の通院で、プレドニンを隔日1.5錠とマイテラーゼを、1日3錠の調整でした。学校側の理解もあり、友人にも病気の事は伝えていました。クリーゼを月に一回くらい起こしていた時期で、しゃべりにくさを伝えると、すぐに休める環境にありました。手術を行ってくれた地元の総合病院に就職し、約3年間勤務しました。その頃は症状もなく、マイテラーゼのみの内服で調整できていました。

20代は出産後に入退院を繰り返しました。妊娠、出産に対する教育は、これまで治療の中では触れてこなかったため、両親も私も産後は不安定な育児生活を送りました。自然分娩で無事に男の子を授かり、4～5日で眼瞼下垂が出たので、産科の主治医に伝えたと、以前のんでいた、マイテラーゼを再開するように言われ内服はそれだけでした。

1ヶ月の里帰り中、洗濯物を干すことも、子供を寝かしつけることも、立って歩くのもままならない状態、食べ物も上手く飲み込めなくなって、里帰りから無理に自宅に戻りましたが、クリーゼを何度も起こし、入院を余儀なくされ、出産後2ヶ月後に入院しました。

切迫早産で妊娠6ヶ月から37週に入るまでずっと勤務先の病院に入院をしていたので、退院してすぐの入院生活です。この時の私は鬱状態にあったので、あまり記憶がはっきりしませんが、2ヶ月程入院していました。出産後の悪化で全身型MGに移行し、その時に初めて神経内科医を紹介されました。

母親は孫の面倒と私が入院している時、子供を見せにきたり、看病も毎日してくれました。外科でずっと主治医だった医師は妊娠には反対の考えで、1度も会っていません。産前産後は、不安な日々を送りました。子供が5ヶ月くら

いの時には退院して実家で療養生活となります。その時に、離婚も経験しシングルマザーになった私は、それから一年半後に、乳児園で看護師として3年間勤務しましたが、また再燃し、再び入院です。28歳の時です。出産が24歳だったので、約4年後の症状は、眼瞼下垂がひどくなり、太陽光のある所ではサングラスがないと目が開けられない感じです。

2005年10月に入院し、パルス療法をしました。これで3回目です。退院後の薬は、マイテラーゼ1日3錠、プレドニン1.5錠を隔日までに徐々に減らしていき、ガスターや、アルファロールなども内服していました。私が免疫抑制剤を始めたのは、保険適応になった2001年の少し後の、2005年11月、プログラフを1Cから始め、2週間後に2Cを夕食後に。2006年1月に3Cを内服しました。

2006年7月より、ネオーラルへ変更し、(50mgを2C朝夕)、2007年2月に3Cへ増量。眼瞼下垂はあるものの、少しずつ元気になっていた私は、市営住宅で息子と二人で生活していました。両親の支援もあり、仕事を7.5時間パートで勤務して、29歳、再婚をします。

2013年に2人目を出産するのですが、初産での経験を繰り返さないように、主治医と相談しながら、プレドニンとネオーラルを、徐々に減量しストップ。妊娠中には眼瞼下垂はいつもよりありましたが、その時に主治医だった先生が転院してしまったので、別の病院に紹介されていました。産後、ネオーラル、プレドニン等の処方早期に開始しました。産後は、眼瞼下垂と、複視に加え、眼球運動障害や斜視も以前より強くあり、上手に目を動かすことができないという障害は、客観的に解らないので、生活に支障をきたしているのに、その不自由さが相手に伝わらないという事が一番辛いことでした。

それは、夫にも、近所のママ友や義母親にも。もともと難病であることで再婚を義両親からは反対されていたので、何度話をしても理解はしてもらえなかったのです。義母親からは難病である事をご近所、保育園のママ達に言うことを禁じられていましたので、息子のサッカーを習わしていた時期に、学校や近所周りに私の病気を隠していなければならない時期がありました。サッカーの試合についていけない。常に眼瞼下垂がある中サングラスが外せない。配車も、手伝えない。試合がある時などは、当番で回ってくるのですが、当番ができないのが解っているから、サッカーを習わす事を反対し、夫にも伝えてましたが、夫が、当番をすることで話はずいていました。でも、実際は夫が行けないことが多く、配車は他の子供達の命を預けているため、もし何かがあったときに責任がとれないので、出来ないことを伝えると、何故なのかと信じてもらえない日々をおくりました。

『市内は運転できるのに何で？』『何故、市外は運転できないのか。』病気の事を、カミングアウトしないといけないと判断して、夫にも相談しますが、フォローやサポートは難しく、1人で伝えていました。一見、元気に見え、動ける、仕事もしているのに 当番ができない。という事に、厳しいクレームも多々ありました。『サッカーの手伝いをするために、仕事を辞めたらいい』とも言われました。この病気を解ってもらえる手段にとても悩みました。生活にも制限もない MG は、何事も自己管理です。無理をすれば悪くなる。解っていましたが、当番も丸1日炎天下の時も、お茶くみ等、頑張っていました。『何分くらいまで運転が可能か？』等の質問に答えるには難しい質問に苦悩していました。産後1年以上休んだとはいえ、産後の身体は家事、育児で精一杯でした。瞼を開けていれるのが数秒だったため、閉じそうになると、下を向いて瞳を閉じて、また目を開けると、数秒間、開く状態です。

スーパーに行くと子供とはぐれると大変です。キョロキョロ眼球を動かすと気分が悪くなってしまうので、探すのも一苦勞でした。陳列商品も、ちょっとずつ眼を動かさないと眼球が追いつかないので、普通の人より何倍も時間がかかってしまうのです。詳しい事を書くときりがありません。生活のために、下の子が1歳半の時に、7.5時間パートに復帰。体力がもたず、1年で辞めました。が、夫は、私が怠けていると思い、専業主婦も認めてもらえず、すぐパートを探してきました。無理をした生活と夫からの、ののしりに耐えられなかった私は、ストレス等が要因で鬱状態になっていました。

心が壊れる前に助けを求めました。市の相談所、心療内科、両親にも。その時、30歳前半だった私は、心療内科の先生に、自分のMGについて相談すると、『ネットや何かで、あなたの病気を治療してもらえる病院を探した方がいい。あなたは看護師なのだから。自分を大切にしなさい。』とアドバイスをくれました。自分を大切にしないといけないと思い、すぐに安全な実家に戻りました。5才になる下の子と、小6の兄ちゃんを連れて。夫の精神的DVから逃げるのに約5年かかりました。

その後、『MG友の会』を知り、MGを治す事のできる、ある先生と奇跡の出会いをする事になります。地元から、約3時間離れた病院で、紹介状を、片手に診察後、すぐに入院治療を勧められました。2014年2月に血液浄化療法とパルス療法、ステロイド、免疫抑制剤の内服治療を行いました。そこでは、主治医との十分なコミュニケーションがとれ、長い時には何十分も話を笑顔で聞いてくれます。精神的にボロボロだった時に、眠れない事に悩んでいたとき、ベルソムラという、新薬をすすめてくれ、私にはその薬が合っていたようで、入院中も良く眠ることができました。全て想定内であるという治療で眼の症状

も格段に良くなりました。また、臨床心理士さんが付いてくれることで何でも話せる環境で、退院後の社会復帰に向けての話や生活スタイルをどうしたらいいか、等の相談ができるサポートはとても大切と思いました。奇跡の出会いから4年後、今現在40歳の私ですが、今は食後、入浴後に息切れが、ありますが、15分程休めば息も整います。眼瞼下垂もなくなりました。疲れた時は斜視と共に眼瞼下垂も出ますが、休むと治ります。重たい瞼がかかるく開く事で、運転もしやすくなりました。

眼球運動障害は少しありますが、少しずつ良くなっています。不安が強かった精神状態も落ち着きました。

定期受診は主治医の先生が、小児科が専門なので、2ヶ月に1回、通って薬の調整とカウンセリングを行っています。今は3時間パートで、週6日が、限界です。働いて帰ったら昼ごはんを食べて休憩し、両親の支えで家事等も助けてもらっている状態です。

プレドニンは10mgを隔日と、プログラフ2C、マイテラーゼは、半錠を朝、昼で処方。マイテラーゼは昼は飲んだり、飲まずにできるときは1日半錠で調整しています。最後に、この病気は、いつ悪化するかわからない。環境の変化や出産やストレスが、かかると病状が悪化すると共に、鬱状態にもなりやすい病気です。その時に、周囲に解ってもらえる人がそばに居るということは、身近な生活において、とても重要な事であると感じます。仕事も無理をしないという事も学びました。

世にこの病気が名前を伝えるだけで、共感してもらえる病気になって欲しい。治らないガンではないですが、一生MGと共に生きていくためには、病院選びの大切さと、まず自分が病気を理解し、周囲にも理解を求めてもらえるように勇気をもって、自分から、MGである事を発信していかなければならないと思いました。小児MG当時の私は自分では説明ができないので、両親が学校の先生に説明していました。

私の場合、妊娠、出産後の管理について、小児科医からしっかりとした説明がなかった事や、思春期に転科が上手にいかなかったり、神経内科への転科が出産後で、医師とのコミュニケーションが十分にとれていませんでした。特にこれからの小児MGの女兒には病院からの教育と産後の家族のフォローはとても大切な事だと強く感じました。人生折り返し地点の今、症状が落ち着いている事に感謝を忘れず、動けるからとオーバーワークしないように自分のペースを守り、これからも新境地たった時に、周囲の人に病気であることを理解してもらえるように、発信し伝え続けていきたいと思っています。

重症筋無力症を振り返って

北海道支部 三浦恵美子

私は2歳の時に重症筋無力症になりました。5日間風邪の様な症状で38℃の熱が続きました。3日目からまぶたが下がり異変が出始めました。夜になると首を傾げたりもしていました。地域の眼科で斜視と診断され大きい病院を勧められ北大病院の眼科と小児科に通い始めました。日によって瞼が赤く腫れたり、どちらかの瞼が下がったりしていて、朝と夜に目薬をし始めました。

発病から3か月後テンシロン試験(エドロホニウム静脈注射)をしたところ両目がぱっちりとは開き重症筋無力症と診断されました。薬を飲み始め副作用で下痢や尿漏れがありました。発病から4か月間は吐き気なども有り、体調が悪い日が多かった様です。昼寝をした直後は目の開きが良く、夜になると瞼が下がるという状態でした。胸腺の検査をしましたが異常はありませんでした。発病後2か月から夜1～1.5時間、開いている良い目に眼帯をして悪い方の目の視力が低下するのを防ぐ訓練をしました。これは5年以上続けました。そのお蔭で両目の視力は下がらずに現在でも裸眼で生活が出来、視力もその日の調子にもよりますが1～1.5ぐらいです。

症状により薬を変えたり増えたりしました。一日おきにプレドニン(ステロイド)も服用しました。プレドニンを飲んだ日は目の開きが良く効いている感じがしました。ただ、強い薬なので長年飲んでしていると副作用のリスクも高まるので、中学生の時にやめました。

私は眼筋型の為、目の症状が強く。片方または両方の目が下がり、物が二重に見える、焦点が合わない、目の動きが悪く上を見れないので顔を上げて見るなど、常に不自由さやわずらわしさを感じていました。入院、通院の為に学校を休んだりしましたが、病状が悪くて休むということはありませんでした。

14歳の時に合併しやすいとされているバセドウ病(甲状腺機能亢進症)になりました。その後完治しましたが18歳で再発してしまいました。その時の症状がかなりひどく辛かったです。微熱、吐き気、食欲不振、その上心拍数、脈拍、呼吸が早く、マラソンを走り続けている状態と医師に言われた程でした。入院中は血圧が180になる事もありました。

16歳の時にパルス療法(ステロイド大量点滴)を3クールをしました。両目がぱっちりとは開き、目の動きも良く見やすい生活が半年続き、とても快適で

した。20歳と21歳でも同じく3クールしました。

ずっと小児科で診てもらっていたのですが、29歳の時に神経内科と第二内科に変えました。医師からその方が良いと言われたのでそうしました。

その頃からコレステロール値が高くなり薬を飲むようになりました。また同じころ一時的に脱力した事があり、顔面の筋力を調べたり薬を減らしたりしました。やはり筋力は弱かったです。

31歳の時に左瞼の引き上げ手術をしました。本人の瞼に筋力がないとあまり効果がないので、やってみなければわからないと言う事だったので、悪かった左眼だけにしました。結果は成功、34歳の時に右眼もしました。

目が開くようになり、今までの見え方とだいぶ変わった為、焦点を合わせるのが大変で小さい字や数字が見づらかったが、だんだん慣れて広い視野になり快適になりました。その後薬を減らす事が出来ました。

41歳で結婚し、会社勤めも続けているためその頃から全身に症状が出始めました。体に力が入りにくい、噛む力が弱く食べるのに時間がかかる、目がほとんど開かない上に、まばたきでは閉じきらず、それがとても辛いです。仕事から帰ると何もしたくないぐらい疲れて、皿洗いや洗濯をするのが億劫で辛いです。

43歳で無痛性甲状腺炎になりましたが一時的なもので自然に治りました。44歳の現在バセドウ病が再発し薬を飲み始めました。近々さらに検査をします。

2歳の時に発病した私ですが、何とか普通に人と変わらない生活をしてこれたので、あまり悪く考えないようにしています。症状はその人により違いますが、気持ちだけは病気に負けないようにしましょう。ご家族や周囲の人達の理解や協力を得ながら希望を持っていきましょう。今は色んな薬や治療法があるので、医師の相談しながら自分に合ったものを選び、少しでも快適に過ごせる人が増えることを願っています。



私と筋無力症

北海道支部 仲山真由美

私が最初に体の異変に気づいたのは小学1年生の時でした。

テストの最中、突然字が2つに見えて枠内に字を書くことができなくなったのです。その日すぐに病院に行きましたが病院に行った時には複視はなく、異常なしと言われました。思い返すと、私はとても疲れやすい子供でした。いつも体がだるく、授業を休んで保健室で横になることがしょっちゅうでした。飲み物を飲むと鼻から出てくることもあり、そんな時は妹や友達に面白がって見せていました。

高校2年になる頃にはカバンが持てなくなり、よく躓くようになりました。食事中は顎が疲れるので手で押さえて食べるようになり、体力測定で握力0kg、肺機能も異常な数値が出たことがきっかけで病院に行き、すぐに筋無力症だろうと言われました。それから入院までの2週間程であつという間に症状が進み、起き上がることも難しくなり、体重はいつの間にか30キロ台まで落ちていました。

胸腺の術後、薬の服用を始めたら、それまでが嘘のように体が軽く感じられ、歩けるようになりました。ところがステロイド治療を始めた途端、また起き上がれなくなりました。当時は治療法も薬も今ほど選択肢がありません。数か月してもよくなりず、医師から「元のように戻るのは難しい。」と言われました。インターネットのない時代、情報を得る手段もなく先が見えない不安でいっぱいでした。

学校に通うのは大変でした。授業を1つか2つ受けただけで早退したり、動けなくて何週間も休みました。両親が送迎をしてくれ、持ち歩かなくてもいいように教科書は家と学校用に2冊ずつ用意しました。校内では階段の昇り降りをサポートしてくれるなど、先生や友達に恵まれましたが、手術の時の挿管で声が出なくなったのであまり話せず、楽しくありませんでした。

友の会に入ったのはその頃です。相談に行った母が明るい顔で帰って来て、その日出会った患者さんの話をしてくれ、希望がもてました。「時間はかかるけどきっと元気になれるよ」悩みを共有できる仲間に出会った喜びを感じました。

高校は4年かかって卒業しました。修学旅行や学校祭などの行事に一つも参加できず楽しい思い出がないことは心残りです。

卒業後は進学も就職も諦め、自宅療養をしながら習い事をし、友の会の行事に参加するようになりました。

だんだん動けるようになり、春には支部総会と全国総会、夏は全道集会、秋は医療講演と母と一緒に全国各地を飛び回り、海外旅行にもたくさん行きました。

26歳の時、働く夢が叶い難病連の作業所で働き始め、27歳で夫と出会いました。その頃はまあまあ体調も良く、大きな不安はありませんでした。主治医に「出産でも何でも大丈夫！」と言われたほどです。でも結婚を決めたとき夫の両親に猛反対されました。同じ時期に紫斑病にかかり、絶対安静で数か月間ベッドの上で過ごしました。この時ほど病気を恨んだことはありません。自信がなくなり結婚をやめようと何度も思いましたが、夫の気持ちは変わらず30歳で結婚しました。疎遠だった夫の家族とは少しずつ距離を縮めることができました。でも心配をかけたくないのので年に数回入院してることは内緒にしています。

結婚して数年経つと、スーパーを1周できない、食事の支度ができないなど、少しずつ困りごとが増えていきました。慣れない家事のせいだと思っていたけど、子供が欲しくて免疫抑制剤の服用をやめたことが原因かもしれないと考え、悩み続けました。

40歳で妊娠を諦めたとき、病気のせいで何かを諦めるのは最後にしたいと思いました。1番したいことは何？と考えた時に浮かんだのはアクセサリー作りでした。始めてみると素敵なお縁が続き、東京のお店や百貨店などから声がかかるようになり、作品が書籍の表紙に掲載されました。

いまはネットショップと委託販売を中心に活動しています。

私がアクセサリー作家として活動できるのは家族のサポートがあるからです。家事がおろそかになっても文句も言わず、年に2～3度出る催事の時には運転や荷物運び、接客まで手伝ってくれる夫。母や妹、友達の手を借りることもあります。体調を崩すたび、対面販売はもう無理かもと思うこともありますが、楽しみに待っていてくださるお客様の存在も励みになっています。

医療はこの十数年でだいぶ進みました。いまはグロブリン治療やヘルパー制度を利用しながら、興味のあることに挑戦できることが嬉しいです。今後、研究がもっともっと進んで疲れのない身体になればいいですね。診断から28年も経つのに、いまだに病気とうまく付き合うことは難しいですが、いつも黙って見守ってくれている家族のおかげで色んな経験ができています。

発病当時、母と決めたことがあります。

「できないことを数えるより、今できることに目を向けて生きていこう」くじけそうになるたび、この言葉を思い出すとがんばれます。

これからもできることを探しながら1日1日を大切に過ごしていこうと思います。



協力会員の皆様、ご継続・ご入会 ありがとうございます

岡本 ひろ様 津田 邦子様 池本 亜紀子様 津嶋 恵子様 宮本 信子様
南 恭子様 吉野 三千代様 大谷 章様 山田 勝士様 田中 好江様
辻 玲子様 野村 武男様 前田 國夫様 辻 田鶴子様 鎌田 美智子様
前田 千代子様 清水 文子様 浅石 悦子様 木戸 泰代様 中村 公亮様
匿名様

合計金額 66,000 円
(8月24日～2月18日現在)

Topics ◆神経難病医療の課題と展望

利用できる資源

「利用できる資源」は「利用すべき資源」

まさに今、難病法の成立と、それに先立つ障害者総合支援法の施行により、難病患者の支援体制は、飛躍的に向上する可能性があり、絶好のチャンスである。一方、従来より利用可能であった制度とを合わせると、きわめて広範で複雑なしくみにならざるを得ない。実際の利用にあたっては、複数の専門家の知識と経験を要するものも少なくない。

そこで、本項では、まず、これら制度・機関の俯瞰図を提示した(1)。この俯瞰図では、制度ごとの縦割りではなく、患者、家族、医師が抱く具体的なクエスチョンに対応するような項目(カテゴリー)を選択し、その中に制度・機関を配置した。したがって、一つの制度・機関がいくつかのカテゴリー内に重複して配置されていることがある。次に、本文内で、それぞれの制度・機関の概略を紹介した。当該担当者との相談につなげていただきたい。

難病診療にあたる医師には、ぜひ本書を外来の机の上に置いていただきたいと思う。医師は、患者と、支援担当者(機関)との「橋渡し」を積極的に進めていかなければならない。俯瞰図は、そのためのナビゲーションマップである。

また、患者あるいは家族にとっては、本項が、「支援体制にはどのようなメニューがあるのか」、「どこにコンタクトを取ったらよいのか」といった疑問への道案内に役立つと思う。

「利用できる資源」は、「利用すべき資源」である。

難病患者の医療

難病法(難病の患者に対する医療等に関する

法律)と改正児童福祉法(児童福祉法の一部を改正する法律)が2015年1月1日から施行され、難病患者に関わる制度が大きく変更になった。

難病患者は、知事が指定した難病指定医による診療を受ける。必要に応じて二次医療圏に設置される難病医療地域基幹病院や三次医療圏の新・難病医療拠点病院(総合型・領域型)への紹介を受けることになる。国立高度専門医療研究センター、難病研究班、それぞれの分野の学会等が連携し、難病医療支援ネットワークを形成し、全国規模で正しい診断ができる体制整備が進められている。

新・難病医療拠点病院には難病医療コーディネーターが複数配置され、さまざまな医療、福祉支援が複合的に必要で対応が困難な難病患者に対する広域的な医療資源等の調整、専門的な立場からの助言等の役割を担う。

2013年から日本難病看護学会が認定する難病看護師の制度が始まり、専門的知識を有し、所定の研修を受けた看護師も増加している。多職種、各機関のさらなる連携が期待される。

経済的な支援

医療費の支援

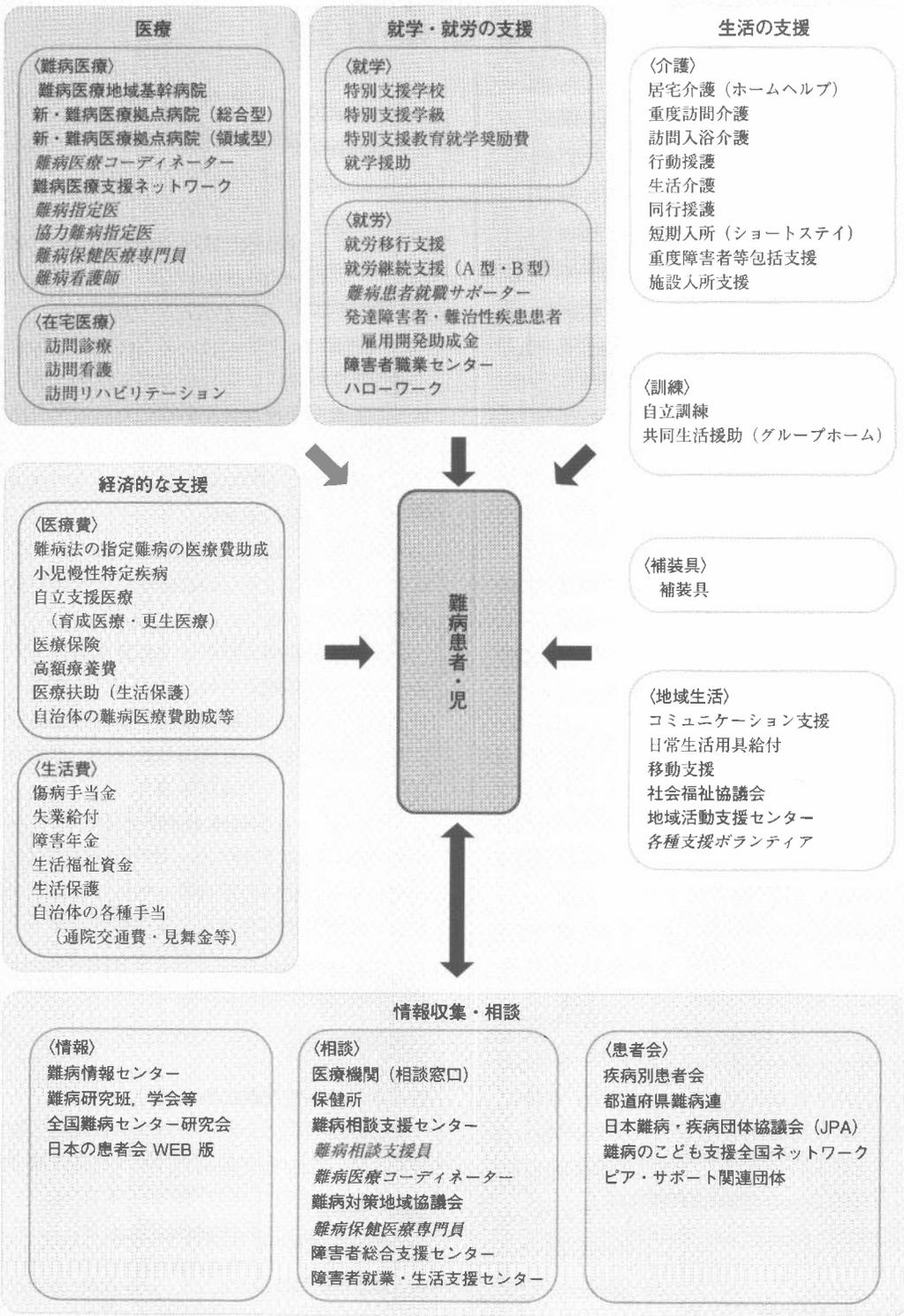
■難病法の指定難病の医療費助成

難病法施行により医療費助成の制度は大幅な変化があった。指定難病のうち、重症度基準の

Key words 難病法

正式名称は「難病の患者に対する医療等に関する法律」。1972(昭和47)年の難病対策要綱で実施してきた難病対策を初めて法制化したもの。対象疾患が56から約300疾患に増加した。医療費の助成、研究だけでなく、就労・就学、生活の支援等も含んだ総合的な難病患者支援の法律。2015(平成27)年1月1日施行。

1 難病患者の支援体制—使える制度と相談機関（2015年1月現在）



機関：ゴシック体，制度：明朝体，職種：明朝体・斜体。

対象になる患者が医療費公費負担の対象となる。大きく変わった点は下記の3点である。

- ①月額自己負担限度額の金額・算定方法の変更
- ②指定医療機関・指定医の指定
- ③対象疾患の拡大（56疾患から300疾患以上に、今後も随時拡大予定）

2014（平成26）年12月31日まで特定疾患治療研究事業の対象者は「既認定者」として、3年間はこれまでと同じ自己負担額となる経過措置が適用される。

新制度に基づく臨床調査個人票を記載することができるのは、都道府県が指定した難病指定医に限定される。更新の書類は協力難病指定医でも作成可能である。日常の医療や継続申請でも主治医に指定医になっていただく必要があるが、必ずしも専門医ではなくても一定の研修を受ければ指定医になることができる。都道府県が指定した指定医療機関等（病院、診療所または薬局）のみ医療費助成の対象となり、未指定ならば払い戻し請求はできないので注意が必要である。

■小児慢性特定疾病

改正児童福祉法（児童福祉法の一部を改正する法律）が2015（平成27）年1月1日から施行され、対象疾患が514から704に拡大された。小児慢性特定疾病児童等、その保護者その他の関係者に対する相談支援、必要な情報提供、助言等が必須事業として位置づけられた。任意事業として、レスパイト（医療機関等における一時預かり）、相互交流支援、就労支援、家族支援等が規定されている。

■自立支援医療（更生医療）（障害者総合支援法）

18歳以上の身体障害者の障害を軽減し、回復させる手術を行う等、身体障害者の更生に必要な医療を指定医療機関に委託して行う。保険

● 介護保険と特定疾病

介護保険のサービスを受けられる人は基本的には65歳以上の要介護状態の人であるが、40～64歳で特定疾病（筋萎縮性側索硬化症や関節リウマチなど16の疾患）が原因で要介護認定を受けた場合は、サービスを利用することができる。主治医意見書の記載内容に基づく介護認定審査会の審査が必要である。

給付の自己負担分を公費負担する。身体障害者手帳所持が条件である。

■自立支援医療（育成医療）（障害者総合支援法）

18歳未満の身体に障害のある児童、またはそのまま放置すると将来障害を残すと認められる疾患がある児童で、治療によって確実な治療効果が期待できるものに対し、その育成に必要な医療の給付を行う。保険給付の自己負担分を公費負担する。後天的な心臓疾患の場合など、身体障害者手帳を取得していなくとも、指定育成医療機関の医師の意見書で適用可能である¹⁾。

■医療保険と高額療養費制度

すべての国民が公的医療保険に加入することになっている。65歳未満は各種健康保険、65歳以上が高齢者医療、75歳以上は後期高齢者医療制度に加入する。各制度には高額療養費制度があり、一定以上の自己負担額を超えると還付される。

■医療扶助

困窮のため最低限度の生活を維持することのできない場合は生活保護法による医療扶助を受けられる場合がある（生活保護法第15条）。福祉事務所に申請し、医師による医療要否意見書によりその必要性が審査される。生活保護を受けている指定難病の患者も難病法優先となり制度の対象となる。ただし自己負担額は0円である。難病法以前には生活保護受給者は特定疾患の申請をしない場合も多く、患者数、治療の内容の把握が難しかったが、今後は指定医がそれらを把握することが可能となる。

■自治体の難病医療費助成等

自治体によっては、指定難病以外にも疾患を追加して医療費助成を行っている場合がある²⁾。

● 障害者総合支援法と難病患者

2013（平成25）年4月1日から「障害者自立支援法」が廃止され「障害者総合支援法（障害者の日常生活及び社会生活を総合的に支援するための法律）」が施行された。障害者の定義に難病等を追加し、身体障害者手帳をもたない難病患者もサービスを受けられるようになった。医師意見書等に基づく障害支援区分の認定を受ける必要がある。症状が変動する人については「できたりできなかったりする場合におけるできない状況（支援が必要な状態）」に基づいて判断する。

難病患者と身体障害者手帳

2011年の難病患者等の日常生活状況と社会福祉ニーズに関するアンケート調査³⁾によると、難病患者の中で身体障害者手帳をもっている人は56.7%、精神障害者保健福祉手帳が2.0%、療育手帳6.7%、そして何ももっていない人が32.1%³⁾であった。

障害者福祉施策の対象は基本的に身体障害者手帳をもっている人であり、2013年からの障害者総合支援法によって難病患者に一部の福祉サービス利用が可能となったとはいえ、手帳のない人には利用できないサービスはたくさんある。失業保険の身体障害者向け特例の優遇策、法定雇用率などの雇用関連の施策や、NHK受信料の減免、税金の減免、鉄道などの交通費の割引、駐車禁止の適用除外、その他民間会社の障害者向けサービスなどである。

手帳の等級によって受けられるサービスには違いがあり、1級から7級までであるうち、1級、2級は非常に多くのサービスを受けられる。7級では手帳は交付されず、7級相当の障害が複数あれば6級になり、手帳が交付され、サービスが利用できる。

もちろん、難病患者の中にはさまざまな理由で身体障害者手帳の取得を希望しない人もおり、その意思是当然尊重されるべきである。

ただ、身体障害者手帳を取得したいと思っていながら、主治医の賛成が得られずに意見書を書いてもらえない、という例も残念ながら存在することがわかっている。上記調査によると、「医師が手帳の制度に消極的だった」3.8%、「医師に身体障害者手帳等の手帳は必要ないと言われた」7.9%、「医師に1・2級以外は役に立たないと言われた」1.8%などの結果が出ている。

患者の側も主治医には強く要望することができず、諦めているケースがあるかもしれない。しかし病気により医療費がかさみ、収入は激減し、少しでも多くの支援を得たいと思っている難病患者は多い。

身体障害者手帳の認定基準も年々変化しているため、医師の側も、どういう身体状況で何級の身体障害者手帳が取れるかを今一度確認してみたいかだろうか。低い等級の手帳であっても取得できれば、患者のQOLが大幅に向上するきっかけになるかもしれない。

生活費の支援

■傷病手当金

病気のために会社を4日以上休んだ場合、最長で1年6か月まで健康保険から給付を受けられる場合がある。金額は1日につき標準報酬日額の2/3相当である。この制度を知らずに、休職せずに退職してしまう患者は非常に多く、26.4%に上るというデータもある³⁾。発病当初には医療機関以外の社会資源に結びついていない患者が大半であるため、医療者がこの制度を知って、助言できることが望ましい。

■失業保険

雇用保険の被保険者だった人が離職した後、新たな職を求めるまでの間に支払われる給付金が失業保険である。

年齢、離職理由、加入年数等によって支給期間が異なり、身体障害者手帳、精神障害者、知的障害者等の「就職困難者」とされる人は給付日数が長くなる特例がある。しかし障害者手帳をもたない難病患者はこの特例の対象外であり、制度の改善が期待される。

■障害年金

障害、病状の程度によって障害年金を受給することができる。学生、主婦、自営業者他が加入している国民年金加入者が申請する障害基礎年金は1級、2級と比較的重篤な障害が対象であるが、会社員、公務員等が加入している厚生年金、共済年金加入者が申請する障害厚生年金、障害共済年金には1級、2級に加えて3級まであり、労働に制限がある程度の障害、病状で3級に該当する場合がある。初診日から1年半たつと申請可能である。申請の際には初診日の証明など非常に複雑なケースもあるため、医療ソーシャルワーカーや社会保険労務士などに相談することが望ましい。

■生活福祉資金貸付制度

失業等により、日常生活全般に困難を抱えた世帯へ、生活費および一時的な資金を融資し自立を支援する生活福祉資金貸付制度がある。市町村の社会福祉協議会が窓口である。

■生活保護

生活に困窮する人に対し、その困窮の程度に応じて必要な保護を行い、健康で文化的な最低

限度の生活を保障するとともに、自立を助長することを目的とする生活保護制度がある。福祉事務所が窓口となっている。

■自治体の各種手当

自治体独自の通院交通費制度や見舞金、福祉手当等の制度を設けているところがある²⁾。

就学・就労の支援

就学

病気の治療中の子どもで通常の学校に通えない場合は、特別支援学校や特別支援学級で教育を受けることができる。知的障害、肢体不自由、病弱・身体虚弱、弱視、難聴、言語障害、自閉症・情緒障害等の別がある。義務教育段階の児童・生徒のうち3.11%が上記の学校に通っている。特別支援学校1,080校中、病弱・身体虚弱児対象の学校は143校と非常に限られており(2013〈平成25〉年5月1日現在、文部科学省調べ)、病気の子どもの教育機会が保障されているとは言い難い。

特別支援学校・学級等に通うには、元の学校からの転籍手続きが必要となり、私立の学校に通っている児童・生徒は元の学校へ戻れないケースもあり、転校をためらう例も多い⁴⁾。制度、手続きの改善が望まれる。

就労

難病患者は病状が安定せず、症状の変動(日単位、月単位、年単位)が大きく、痛みで困っている人が多いこともあり³⁾、就労に困難を抱える人が多い。

身体障害者手帳をもっている難病患者は56.7%にとどまる³⁾というデータがある。身体障害者手帳をもつ人は障害者枠での雇用も可能だが、それ以外の患者は2013年4月の障害者総合支援法の施行により、就労移行支援、就労継続支援A型、就労継続支援B型等の利用が可能になった。しかし就労系福祉サービス事業所で難病患者が利用した割合は2013年で16%⁵⁾とまだ少ない。身体障害者手帳がなくても医師の診断書があれば利用可能であることの周知が

望まれる。

労働局の障害者雇用対策における就労支援として、国内15か所のハローワークに難病患者就職サポーターが置かれ、難病患者の就労支援に取り組んでいる。難病患者は障害者雇用率には算定されないこともあり、就労においては身体障害者手帳の有無で選択肢が変わってくる。患者が就労を希望する場合は、身体障害者手帳取得が可能かどうか、今一度確認する必要があると思われる。

難病患者と発達障害者を雇い入れた事業主に対する発達障害者・難治性疾患患者雇用開発助成金(発難金)がある。要件さえ満たすことができれば、事業主にとっては助成金が得られ、難病患者は仕事を得られる有用な制度である。

情報収集・相談

相談

難病患者が普段の生活での悩み・困りごとを相談する相手は家族、友人に次いで医療機関(医師・看護師・相談員等)が多い³⁾。しかし医療ソーシャルワーカーを置いている医療機関は必ずしも多くはなく、医師・看護師も病気以外のさまざまな相談を受ける可能性があるため、幅広い知識が求められる。

指定難病の申請を受け付ける都道府県の保健所も相談先としては割合が高い。2015年から保健所を中心に難病対策地域協議会が設置され、難病保健医療専門員が配置される。また新・難病医療拠点病院に難病医療コーディネーターが置かれ、難病患者の受け入れや退院調整を行う。

生活や患者会等に関する相談は各県難病相談支援センターの難病相談支援員、神経筋疾患の治療や転院等は難病医療専門員、福祉サービスや地域での生活に関する相談は地方自治体、障害者総合支援センター、障害者就業・生活支援センターや地域活動支援センター等を利用できる。

情報収集

疾患に関する医療情報は難病情報センター⁶⁾

のウェブサイトで個々の疾患・疾患群ごとに公開されている。難病の研究班の情報も得ることができる。

患者会との連携・協力を深めている学会・研究班も増加している。研究協力・連携ガイドライン^{7,8)}には連携・協力にあたって気をつけるべき点、情報の取り扱い、成果報告のあり方などが記載されており、研究者側と患者会側双方にとって参考になると思われる。

各地域の医療・福祉・就労等の相談事例や実践については全国難病センター研究会の報告集で情報が得られる。日本の患者会 WEB 版⁹⁾には全国の難病患者の団体の機関誌、実態調査など 50 年ほど前からの資料が収められており、検索して利用することができる。

患者会

疾患別患者会、都道府県難病連等で同じ病気の人と交流することができる。ピア・サポートに力を入れている団体も多い。これらの疾患別患者会と都道府県難病連等 82 団体（2014 年 9 月現在）が加盟する一般社団法人日本難病・疾病団体協議会（JPA：Japan Patients Association）では個別の団体だけで解決できないような問題、社会に訴えかける活動を行っている。子どもの難病には特定非営利活動法人難病のこども支援全国ネットワークが支援を行っている¹⁰⁾。

生活の支援

介護等の支援は、年齢や身体障害者手帳の有無等によっても利用できるサービスが違っており、複雑である。基本的には 65 歳以上であれば介護保険のサービスが優先となり、身体障害者手帳があれば、障害者総合支援法のサービスを追加できる場合がある。40 歳以上で介護保険の特定疾病であれば介護保険サービスを利用できる。65 歳未満で身体障害者手帳がある人は総合支援法の介護・訓練・補装具・地域生活支援等が受けられる。身体障害者手帳がない難病患者はこれまで福祉サービスの対象外となっていたが、2014（平成 26）年 4 月より総合支援法の対象となり、障害支援区分の認定を受け

ればサービスが受けられる。

介護

最も利用が多いのが居宅介護（ホームヘルプ）である。重い障害があり常に介護を必要とする人は重度訪問介護が利用できる。

人工呼吸器装着者をはじめとして最重度の障害のある人のために、居宅介護、重度訪問介護、短期入所、共同生活介護、自立訓練等のサービスを必要に応じて組み合わせ包括的に提供する重度障害者等包括支援がある。事業者は 24 時間利用者と連絡が取れるようにし、各種サービスを提供するために各機関等と調整を行う必要があり、実施事業所数や利用者数は、ごくわずかにとどまっている¹¹⁾。

訓練

■自立訓練

知的障害または精神障害のある人は、入浴、排泄、食事等に関する自立した日常生活を営むために必要な訓練、生活等に関する相談および助言などの「自立訓練」を受けることができる。

■共同生活援助（グループホーム）

障害のある人を対象に、主に夜間において、共同生活を営む住居で相談、入浴、排泄または食事の介護、その他の日常生活上の援助を行う。2014 年 4 月より共同生活介護（ケアホーム）は共同生活援助（グループホーム）へ一元化された。

補装具

身体障害者手帳をもつ人と障害者総合支援法に定める難病患者は必要に応じて車椅子、義肢等の補装具を作ることができる。

地域生活

■日常生活用具給付

身体障害者手帳をもつ方と障害者総合支援法に定める難病患者は必要に応じて特殊寝台、入浴補助用具、電動たん吸引器、情報・意識疎通支援用具等の日常生活用具の給付を受けることができる。医療保険により給付される治療用装

具や介護保険により貸与等される福祉用具もあって非常に複雑であるため、制度の整理が必要と思われる¹²⁾。

おわりに

1)で示した「難病患者の支援体制」には、難病患者がよく利用するものを中心に掲載したが、実際にはもっと多くの機関や制度があり、すべてを載せることは到底できなかった。介護保険法、健康保険法、障害者総合支援法、難病法、改正児童福祉法など、法律ごとに対象者と制度が異なるために、非常に複雑となっている。

相談機関の専門職であっても、すべての制度に精通することは容易ではないだろう。これらの制度は基本的には利用者が自分で申請しないと使えないため、知らないことで不利益を被っている人が大勢いると推測される。

患者・家族は発病後の早い時点で、親身になって相談に乗ってくれる相手を見つけ、自分に合った支援を見つけていく必要があるだろう。この図がナビゲーションマップとなって、より良い療養生活を送る一助となるよう願っている。

(永森志織, 菊地誠志)

文献

- 1) NPO 法人日本障害者センター (編)。2013 年版 患者・障害者の福祉医療 重度心身障害者 (児) 医療費助成制度全国実施状況調査報告。東京: NPO 法人日本障害者センター; 2013, p.17.
- 2) 難病支援ネット北海道 (編)。自治体の難病対策と地域難病連の概要。札幌: 日本難病・疾病団体協議会 (JPA); 2009, pp.50-54.
- 3) 難病患者等の日常生活状況と社会福祉ニーズに関するアンケート調査実施事務局。厚生労働省平成 22 年度障害者総合福祉推進事業 報告書 難病患者等の日常生活と福祉ニーズに関するアンケート調査。札幌: 財団法人北海道難病連; 2011, p.47, p.19, p.22, p.55.
- 4) 福島慎吾。障害児支援の在り方に関する検討会への意見。東京: 認定 NPO 法人難病のこども支援全国ネットワーク; 2014.
- 5) 「難病のある人の福祉サービス活用による就労支援についての研究」班。研究代表者深津玲子 (編)。厚生労働科学研究費補助金障害者対策総合研究事業 (身体・知的等障害分野) 難病のある人の福祉サービス活用による就労支援についての研究。平成 25 年度総括・分担研究報告書。2014, p.11.
- 6) 難病情報センター。
<http://www.nanbyou.or.jp/>
- 7) 厚労科研 JPA 研究班調査研究グループ。研究協力・連携ガイドライン (患者会向け)。2013。
<http://www.guidelineforpatients.info/html>
- 8) 「患者支援団体等が主体的に難病研究支援を実施するための体制構築に向けた研究」班 (JPA 研究班) 研究代表者伊藤建雄 (編)。厚生労働科学研究費補助金難病治性疾患等克服研究事業「患者支援団体等が主体的に難病研究支援を実施するための体制構築に向けた研究」。平成 25 年度総括・分担研究報告書。2014.
- 9) 平成 26 年度厚生労働省難病患者サポート事業補助金 日本の患者会 WEB 版。
<http://pg-japan.jp/>
- 10) 小林信秋, わかちあい。育て合う親の会一病気や障害のある子と家族のために。東京: 大月書店; 2005.
- 11) 遠山真世ほか。これならわかる〈スッキリ図解〉障害者総合支援法。東京: 翔泳社; 2014, p.66.
- 12) 生活支援技術革新ビジョン勉強会。支援機器が拓く新たな可能性—我が国の支援機器の現状と課題。厚生労働省社会・援護局。2008, p.27.

Further reading

- ◆ 吉良潤一 (編)。難病医療専門員による難病患者のための難病相談ガイドブック。改訂 2 版。福岡: 九州大学出版会; 2011。
神経難病の相談事例が豊富で、Q&A 形式で社会資源の活用方法を紹介している。神経難病医療・相談に携わる人が基礎知識を身につける際に参考になる
- ◆ 障害者総合支援法における障害支援区分 難病患者等に対する認定マニュアル。東京: 厚生労働省社会・援護局障害保健福祉部; 2015。
難病患者の認定調査 (訪問調査) を行う際の注意事項や医師意見書で留意すべき事項が記載されている。疾患ごとの特性、注意すべき点が簡潔にまとめられており、医療者のみならず患者・家族も活用できる内容

| 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 | 〒064-8506 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 |

当会は、重症筋無力症の患者・家族で組織する唯一の全国組織です。
「NPO法人筋無力症患者会」とはまったく関係ありません。

HSK

一般社団法人全国筋無力症友の会

「希望」

No. 131

昭和 48 年 1 月 13 日第 3 種郵便物承認

発行 2019 年 3 月 10 日通巻番号 564 号

毎月 10 日発行