

HSK

全国筋無力症友の会

昭和48年1月13日第3種郵便物認可

HSK通巻番号483号

毎月10日発行

2012年6月10日発行

筋無力症ハンドブック



全国筋無力症友の会40周年記念

発刊にあたって

全国筋無力症友の会

代表 山崎 洋一

「全国筋無力症友の会」が1972年（昭和46年）に設立されてから、40年を迎えました。現在は27支部、会員およそ1,400名で構成する患者会として活動を進めております。

筋無力症患者の心の拠り所として、同病の仲間たちが励まし、助け合いながら様々な困難を乗り越え友の会を運営し、40年という大きな節目の年を迎えることができたことは大きな喜びであります。

私たちの活動にご理解、ご支援をいただきました多くの先生方を始め医療、福祉の関係機関・団体の皆さまに心より御礼申しあげます。そして、病を抱えながら会設立やその後の運営にご尽力いただきました多くの役員、会員の皆さまにあらためて感謝申しあげます。

友の会に入会し多くの同病の仲間と出会い、体験を交流し、また講演会などで病気について学んだりする中で、私たちは心の支えとなる患者会の良さを身にしみて感じてきました。

また、交流や学習と併せて友の会では、設立当初から医療・福祉制度の充実を求めて様々な要望活動を進め、当事者としての声を上げてまいりました。患者が安心して暮らせる社会の実現を目指して、患者会としての役割は今後、ますます大きくなっていくことを実感しています。

これからも友の会の灯を絶やさず続けていくことの決意を込めて、このたび40周年の記念事業の一環として「筋無力症ハンドブック」を発行することになりました。

発行にあたりましては、多くの先生方や会員・家族の皆さまから原稿を執筆いただき、筋無力症に関する最新の情報や患者・家族の声を盛り込み発刊することができました。お忙しい中、執筆くださいました皆さまに、深く感謝申しあげます。

この記念誌が筋無力症の患者・家族の皆さまをはじめ、多くの方々に筋無力症を正しくご理解いただくきっかけとなりますことを願いまして、発刊のことばとさせていただきます。

発刊にあたって

全国筋無力症友の会 代表 山崎 洋一

1

重症筋無力症の基礎知識

筋無力症対策と友の会の歩みと共に40年

国立病院機構 静岡てんかん・神経医療センター 名誉院長 宇尾野 公義

7

序文

NHO 宇多野病院 名誉院長・恵心会京都武田病院 顧問 西谷 裕

9

重症筋無力症 (MG) の総論

(病態、歴史、疫学、症状、検査と治療)

国立病院機構宇多野病院 (関西脳神経筋センター) 院長 小西 哲郎

14

小児重症筋無力症の症状、治療、生活改善

瀬川小児神経学クリニック 院長 瀬川 昌也

23

抗 MuSK 抗体陽性重症筋無力症の診断と治療

独立行政法人国立病院機構 長崎川棚医療センター 神経内科 白石 裕一
長崎大学大学院医歯薬学総合研究科 第一内科 神経内科 本村 政勝

28

胸腺手術について

名古屋市立大学 外科 藤井 義敬

36

免疫グロブリン静注療法など最新の治療

千葉大学大学院医学研究院 神経内科学 川口 直樹

39

胸腺の機能

大阪大学 呼吸器外科 教授 奥村 明之進

44

全身型重症筋無力症に対する早期強力治療戦略

総合花巻病院 神経内科 科長 檜沢 公明
総合花巻病院 神経内科 長根 百合子

47

筋無力症の内視鏡下胸腺手術について思う

医療法人聖授会 OCAT 予防医療センター 所長 城戸 哲夫

50

重症筋無力症の鍼灸治療

東北大学大学院医学系研究科 先進漢方治療医学講座 関 隆志

53

重症筋無力症と薬

東京都立多摩総合医療センター 薬剤科・治験事務局 山村 康比古

60

社会保障の基礎知識

社会保障の基礎知識について

全国膠原病友の会 副会長（理学療法士・社会福祉士） 大黒 宏司

71

患者の声

全国筋無力症友の会の40年を振りかえって

一般社団法人 日本難病・疾病団体協議会（JPA）代表理事（前全国筋無力症友の会代表）
伊藤 たてお

89

症状の経過と治療の現状

全国筋無力症友の会大阪支部 正木 ひとみ

93

患者として生きる

全国筋無力症友の会岩手支部 小野寺 廣子

95

私流!? 病院選びのポイント

全国筋無力症友の会東京支部 山城 祐子

97

家族の立場から介護を通じての体験

全国筋無力症友の会北海道支部 鎌田 毅

102

希望—小児MGの親の立場から—

全国筋無力症友の会愛知支部 宮下 耕一

104

筋無力症との付き合いのはじまり

全国筋無力症友の会東京支部 渡邊 修

106

—「医療と生活に関するアンケート調査」結果に見る—

重症筋無力症患者の実態と願い

全国筋無力症友の会 代表 山崎 洋一

109

MGと仲良く暮らすために

全国筋無力症友の会東京支部 恒川 礼子
イラスト わたなべ すがこ

114

編集後記

125

重症筋無力症の基礎知識

筋無力症対策と 友の会の歩みと共に40年



国立病院機構 静岡てん
かん・神経医療センター
名誉院長

宇尾野公義

私は1950年に大学卒業後、神経病の臨床医を志して冲中内科に入局しました。当時は神経病の中でも難しい、重症筋無力症 (MG)、筋萎縮性側索硬化症 (ALS)、筋ジストロフィー症 (DMP)、多発性硬化症 (MS) などを次々に担当し、いづれも原因不明で対象療法のみで決め手がありませんでした。本日主題のMG患者は若年の発症が多く、当時は原因不明で、唯一、ワゴスチグミン注射によりアセチルコリン (Ach) エステラーゼを抑制して一時的に筋脱力から開放されますが、副作用が出るとアトロピンを使い、又悪化するとワゴスチグミンを使い、それを繰り返しているうちに時々クレーゼを起こして呼吸困難など重篤の状態になったりして予後不良でした。当時若き研修医としては、大変な衝撃を受けまして、これは、何とかしなければという気持ちが強く、以来神経難病の原因究明に取り組んでまいりました。またその頃から胸腺免疫の研究が進み、抗 ChE 剤のほか、胸腺摘出、副腎皮質ステロイドの研究が開始されました。国及び自治体の難病対策もすすみ、1972年には厚生省特定疾患 (難病) のうち 8 難病の研究班がスタートし、私のご指名によりMG研究班初代班長として全国30名の班員と共にMG調査・治療研究を開始しました。

一方では1971年10月、武田治子初代会長の身を削る大変なご努力で全国友の会が発足し、以来私共の研究班と共に40年、この間に原因究明及び治療の開発に大きな発展がみられ、また治療研究つまり医療費の公費負担も決定しました。MGという病気は、病型、病状、治療効果、予後、合併症など個人差が著しく、症状の日内変動、易疲労性、薬の量・種類・使用法、胸腺摘出の有用性、血漿交換の適用などなどMG個々の患者さんで決して同じ状態が見られるものではなく、従って医療側の知識と経験が強く求められます。近年、MGに特有な抗 Ach 受容体抗体が終始 (-) のMGで筋側の抗 Musk 抗体 (+) の頻度が高いことが解り、さらに最近では抗 AchR 抗体も抗 Musk 抗体も共に (-) の症例も報告され、新たにリアノジン抗体、チチン抗体なども検出され、MG発症の多様性が増しています。そして免疫抑制剤プログラブの有用性も認められ、新たなシクロスポリンも登場しています。この間に薬物療法も外科治療も血液浄化療法も大いなる進歩改良が重ねら

れ、学会では「重症筋無力症治療ガイドライン」を作成し、主治医が担当の患者さんの状態に合った治療（オーダーメイド治療）が出来る様になりました。そこで、特に難治性の場合には主治医と十分に相談をし、それでも納得できなければ是非セカンドオピニオンを聞いてみるのもよいと思います。また、このたび友の会で作成された『ハンドブック』もおおいに活用されます様に。

さらに近年、神経病と免疫系の緊密な関係性が重視され、病態生理、治療の面でも共通する疾患が明らかにされてきたため、里吉宮二郎・井形昭弘・西谷裕先生らのご尽力により、1993年、神経免疫研究会（後に学会）を立ち上げ、厚労省研究班と並列して多くの研究者による幅広い疾患（MG、MSのほかギラン・バレー症候群、炎症性脱髄性多発性神経炎など含む）研究が行われ、毎年優れた新知見や治療の進歩がみられています。

このようにMGの診療は過去40年間に括目すべき進歩を遂げました。そろそろ「難病」からの脱却の一日も早やからんことを願っております。そして、全国筋無力症友の会会員の皆様、MGをよくまなび、会員相互の絆を一層強くして、今後益々のご発展を心からお祈り申し上げます。

序 文

NHO宇多野病院
名誉院長
恵心会京都武田病院
顧問

西谷 裕

1. 我が国の難病対策の誕生

まず厚生省が昭和40年代後半から主導してきた難病対策の由来について、その発端を知るヒトも少なくなってきた現在、難病対策の成立の経緯とそれがその後の医療行政や医学界全体に与えた影響について簡単に触れさせていただく。詳細は拙著⁽¹⁾または私のホームページ⁽²⁾をご覧ください。

難病対策という国の政策医療を、文部省ではなく、厚生省（現厚生労働省）がイニシアティブをとって、全国の多数の医学関連の研究者、医師を動員して研究班を組織することなど、昭和40年代の初頭には考えられないことだった。

それが僅か5年ぐらいの間に、厚生省が医療の最先端領域で、全国的にも対応できる積極的な行政組織にまで発展したのには、各界からも驚きの眼で見られたわけである。これはどういう筋道だったのか？

元来、厚生省は昭和10年代に富国強兵という国策の一環として内務省から分かれて出てきたことが示すように、民生の国策的強化が第一の使命と見られていた。戦後はハンセン病、結核などの国民病の終息が現実になってきて、一方では全国の大病院の5%近くが陸、海軍関係から引き継がれた国立病院、療養所であり、厚生省はその管理、監督を任されていたわけだが、最新医療の現場での実際的経営能力は充分とは言えなかった。

一方、国民の最先端の医療に対する強い関心は、自治体を県立、市立病院などのハコモノの新設に向かわせ、さらに開業医による民間病院の増加・発展と、医療技術の世界的な大波の中で、医療界も大きな変革期を迎えていた。

現場の医療にとっては患者のニーズへの対応は最優先課題であった筈であるが、医師の卒後教育は戦後の米国からのインターン制度の導入の失敗からまだ立ち直ってはいなかった。とくに神経内科、整形外科、小児科などは後進的であるために、それに必須の専門医の不足は

明らかであった。しかし日本の医学界はいまだに医局講座制のヒエラルキー下で、臨床とかけ離れた教授のドグマを支える事を目的とした動物実験——>「博士号」授与——>関連病院赴任のような図式から脱却していなかった。大学紛争後の若い医師たちは、この様な博士号よりも最先端の医療技術の習得への指向が大きな風潮となって、大学中心の医学教育制度の見直しが緊急課題となってきた。

この中で、昭和40年代後半には、高度成長産業からの産業廃棄物や無数の新しい化合物は公害の原因となり、住民の健康被害が続々と報告されだした。それに対して患者の会や親の会が次々に組織され、厚生省や大学への要請、陳情が繰り返され、社会全体にも稀な難病、奇病に対して真正面から向き合おうとする風潮が生まれてきた。わけても10年間に全国に1万人以上の患者を出したスモンの原因が、実は医師が一般診療の中で整腸剤として極めて日常的に投薬していたキノフォルムの過量中毒だったことが明らかになったことは、全国の医師、公衆行政担当者、製薬業界にとって大きなショックを与えた。このときまで医療行政に対して極めて攻撃的であった日本医師会ですら、難病対策に対しては協力的スタンスを取ったのである。

これらの難病の多くが神経内科領域の病気が多いのに拘らず、神経内科学は先進的な脳神経外科集団と、停滞していた大講座、精神科の間に挟まれて、文部省（現文部科学技術省）所管の大学病院でも神経内科講座もなく、大学内で遣り繰りしようにも人員もベッド数も少なかった。

この神経内科領域を中心に、それまでの研究費とは桁違いの大型のプロジェクト研究チームと巨額の研究費と患者の実態調査費および医療費の全額公費負担が厚生省から提案されたのである。実はこの研究体制作りの原点は、昭和40年頃より組織された、筋ジストロフィー研究班に求められる。これは東大内科沖中重雄教授と薬理学江橋節郎教授らの周到で公平な、学閥を超えた協力により全国からの研究者を組織して運営されていた。これらはその後の難病研究でも全国研究組織のモデルとして受け継がれた。

私は当時京大の同僚達と共に、専攻科を超えた京大「ミオパチー研究会」を組織し、京都府下の筋ジストロフィーの疫学調査を行い、多数の患者を国立宇多野病院の新設の筋萎縮病棟に収容する援助をした。さらに大阪北野病院神経内科部長から宇多野病院の副院長に転身して、森吉猛院長を輔佐して宇多野病院に難病病棟（スモン患者を診療する為の）を建設して、療養所としては全国で初めての臨床研究部を付設し、さらに多数の神経、整形外科、てんかん、脳外科などの関連分野に学閥、専攻を超えて人材を結集するという事に全力を傾注して難病センターを発展させた。このあと歴代の病院長の努力もあって、今ではNHO国立宇多野病院は200床を超える神経難病ベットと20人を超える神経内科専門スタッフを擁し、全国でトップクラスの難病センターになっている。一方、全国的に難病拠点病院は各都道府県に1つは設けられるまでになっている。

厚生本省ではこの時期に大谷藤郎医務局長の先を見通した指導力の下で、難病対策課が新設され、全国の医学研究者、臨床教授との連携を密にし、内には若手技官が活性化され、外にはそれまでの後追いの監督官庁から前向きの政策官庁へと、大きく舵を切ることが出来た。^{1) 2)}

II. 日本の重症筋無力症研究の発展

日本の神経内科は先述のごとく、脳外科と精神科の2つの大講座の狭間で独自の筋、末梢神経研究からスタートしたのには、この領域にこそ内科系研究者がアクセスしやすい電気生理検査や生化学検査が多かったからであろう。重症筋無力症（以下MGと略す）については戦前から、対症療法として抗アセチル・コリン・エステラーゼ剤がいくつか合成され、臨床的に一過性とはいえ経口投与が成功して、それが神経筋接合部で作用することまでは薬理的に明らかになっていた。

その一つが鳥居薬品のウブレチッドであり、この会社がスポンサーとなって昭和43年ごろから毎年1回、「犬山シンポジウム」が里吉栄二郎、宇尾野公義、祖父江逸郎先生などの新進気鋭の諸先生方の主導で黒岩義五郎、椿忠雄の諸先生のバックアップの下に学閥を越えて、また眼科、小児科、胸部外科などの研究領域を越えて活発な発表・討論が行なわれていた。この様な素地があったので、昭和47年、厚生省で難病対策がスタートすると、MGは8つの難病の一つとして指定され、すぐさま研究者側がまとまって、1つの受け皿を発足させることができた。

その後40年ぐらいの間に重症筋無力症の治療は画期的な進歩を遂げた。それは勿論病気そのものの原因、誘因の解明、治療法の開発などが他の多くの難病よりも早く解明されてきたことが大きいのであるが、そこに至るまでには、この病気特有の謎、自己免疫疾患という病気の不思議さに対して、特に当時の神経系臨床医にとっては理解困難であった胸腺やHLA、免疫学について基礎系の専門家達の積極的な支援・教示を得ることができたこと、またMG研究の推進に当たって不可欠な蛇毒素の提供（岐阜薬大林恭三）、抗アセチル・コリン受容体抗体の測定（国立宇多野病院研究部太田光熙）、受容体蛋白の構造と機能の研究（これには京大生化学沼正作および宇多野病院より転出した井本敬二らの共同研究）などの献身的なサポートがあって、我が国のMG研究は極めて短期間に国際的レベルにまで到達出来たのである。

またその後の厚生省の方針によって宇尾野、里吉と引き継がれた重症筋無力症研究班と黒岩の脱髄疾患研究班は昭和54年に免疫性神経疾患研究班に統合され、さらに井形、西谷、高守の3代の研究班長の連携プレーによって、「この研究班を母体として極めて順調に「日本神経免疫学会」が誕生したのである。

III. 重症筋無力症の不思議さ

重症筋無力症という病気が、神経筋接合部のアセチル・コリン受容体の自己免疫性疾患であることが明らかになるまでは、大変謎の多い疾患であった。しかもそれが胸腺摘出術により改善、治癒することがあることが、報告されるまでは、医師にとっても、患者さんにとっても診断・治療に苦勞する病気であった。

胸腺という臓器は以前は作用の明らかでない内分泌臓器の一種と考えられた時代もあったが、ミラーの摘出実験により免疫中枢である事が証明された。MGでそれを摘出することはヒトの免疫機能に何らかの悪影響がないのか、胸腺は神経―筋機能にどんな影響を及ぼすのかは長い間、議論的であった。

本症の患者の症状が時々刻々変わり、症状の強さも変化するのが特徴である。例えば眼瞼の易疲労性下垂だけに限局したりしていたかと思うと、ちょっとしたストレスで急性増悪(クリーゼ)して、呼吸筋まで侵されて生死の間をさまようという患者さんも少なくなかった。しかもその症状が恒常的ではなく、ホルモン環境(月経、妊娠の各期など)、説明不能な体液環境の変化、感染、精神的なストレス、近親の不幸、などのいわゆる心因性の影響をも強く受ける。

こうなると一般の注意深い医師でさえ、いわゆる機能性疾患ではないか?と考える。器質性疾患を見つけるのに忙しい診療現場の医師からは「本当に病気なの?」と疑われ、一方患者は医師不信におちいってドクターショッピングを繰り返す。

この病気の不思議な変幻多彩な症状を見事に説明してくれたのが、イギリスのSimpsonの仮説(1960年)であった。彼は多数のMG患者の胸腺摘出術後の長期的なフォローでその有効性を証明し、胸腺で生成され神経筋接合部でブロックを惹起する自己抗体の存在を予言した。実際にMG患者の血清中に神経筋接合部の筋膜側に存在する抗アセチル・コリン受容体と結合する自己抗体を証明したのはLindstromらとメイヨーグループ(1976年)であり、血中抗体の動態がMGと密接に相関する事が明らかになって治療法は全く新しい段階に入った。その後の成因、診断、治療の現状については本ハンドブックで詳細に論じられると思うのでここでは触れない。

少し古くなるが、温故知新という意味を含めて、1986年(昭和61年)にCLINICAL NEUROSCIENCEが企画した<座談会>「重症筋無力症を巡る最近の話題」⁽³⁾で、宇尾野公義(司会)、高守正治、井形昭弘、西谷裕、の4人の専門家がMGの抗体の多様性、胸腺内環境の変化、心因性の影響、治療、とくに胸腺摘出術の効果、ステロイド療法の実際と限界など、今に至るも結論のついていない広範な諸問題を判り易く、蘊蓄を傾けて討論している。

特に患者さんの心理状態がクリーゼを引き起こす可能性など、今読み直して見ても up・

date なものであり、医者—患者関係が病態に及ぼす影響などは、現在でも示唆に富んでいる。

最近数年間、多くの難治とされた自己免疫疾患が適切な免疫療法の結果、完治する疾患に変わりつつある現状を見ていると、他の自己免疫疾患と同様に「MGでも発症から数年間の徹底した治療こそが決定的に、極めて重要である」との楽観的な見通しが可能になりつつある。

従って一人でも多くの患者さんに、適切なアプローチ（言い換えれば早期の、適切な専門医へのコンサルトと一定の方針に立脚した継続的な治療）こそが、必須のものであることを強調して、皆様の一刻も早い本病の克服を祈念して擱筆します。

文献

- (1) 西谷裕「わが国の難病医療・福祉の過去・現在・未来」：
129—204 頁、「難病治療と巡礼の旅」誠信書房 東京
2006 年
- (2) www.geocities.co.jp/Technopolis-Jupiter/1643/index.html
- (3) 宇尾野公義。西谷裕、高守正治、井形昭弘：
重症筋無力症を巡る最近の話題、CLINICAL NEUROSCIENCE
4：560—575、1986

重症筋無力症（MG）の総論

（病態、歴史、疫学、症状、検査と治療）

国立病院機構宇多野病院
（関西脳神経筋センター）
院長

小西 哲郎

はじめに

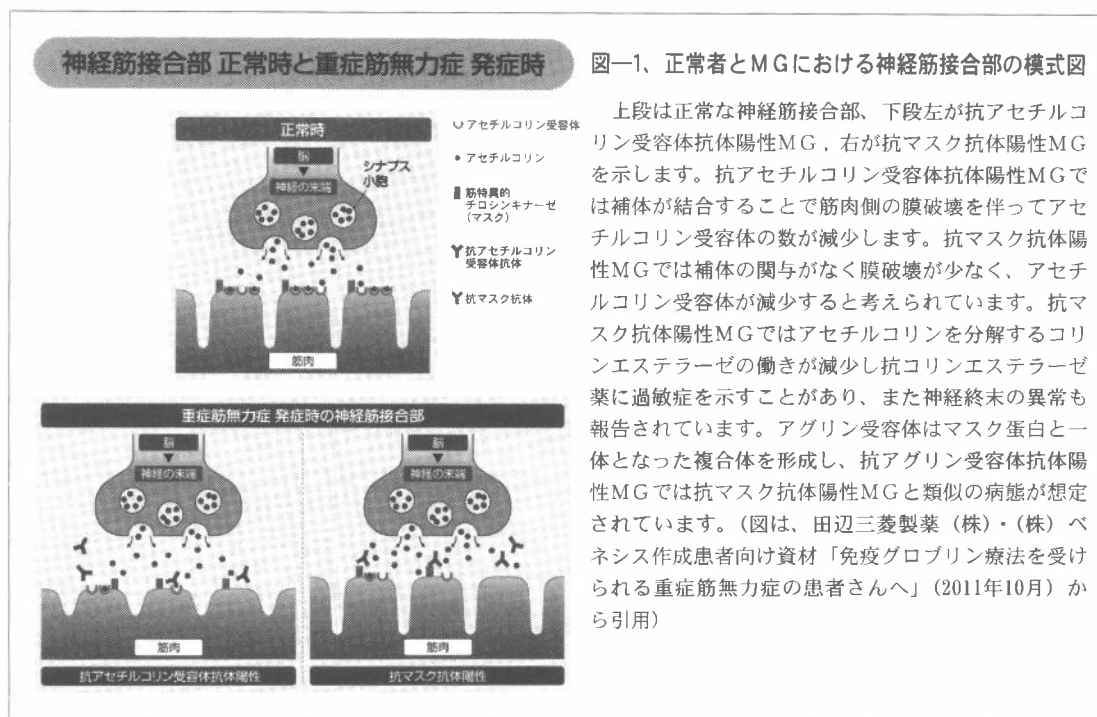
重症筋無力症（MGと略）の診断治療において、2011年に我が国で新たな進展が見られました。一つ目はMGの診断面において、長崎大学と東京大学の共同研究でアグリン受容体に対する抗体をもつMGが世界に先駆けて見出されたこと、二つ目は治療面において免疫グロブリン製剤がMGの患者さんに使えるようになったことです。一つ目のアグリン受容体に対する抗体の発見は、これまでMG患者さんにはアセチルコリン受容体に対する抗体と筋特異的チロシンキナーゼ（後述のマスク）に対する抗体の二種類が知られていましたが、第三番目の抗体が見つかったことになり、今後この抗体をもつMG患者さんの病態や治療面での進展が期待されます。二つ目の免疫グロブリン製剤がMG患者さんの治療に使えるようになったことは、2000年にプログラフ®が（当初は胸腺摘除後のステロイド抵抗性の患者さんだけに使用可能であったが、2009年からはすべてのMG患者さんに使えるようになった）、2006年にネオーラル®がMG治療薬として認められて以来の新たな朗報です。

このたび全国MG友の会発足40周年を記念して、最新のMGの診断・治療内容を含めた、わかりやすいMGハンドブックを作成することとなりましたので、患者様やご家族にお役立てて頂ければ幸いです。このMGハンドブックでは、最初に私が、MGの総論としてMGの歴史、診断、治療の動向を概説し、続いて国内で実際にMG患者さんの診療に当たっている専門医の先生方がさらに詳細な診断、治療について記載しています。

MGの病態

重症筋無力症（Myasthenia Gravisの頭文字を取ってMGと略します）の名前の由来は、Myasthenia：ギリシャ語で「筋・無力」とGravis：ラテン語形容詞で「重症」を組み合わせた病名で、1900年ころに外国でつけられました。MGは、脊髄前角に位置する運動ニュー

ロンの神経終末とその支配筋線維とで形成される神経筋接合部の筋肉側に異常が見られる自己免疫性神経疾患です（図-1）。MG患者さんの8-9割には神経筋接合部の筋肉側に存在する



アセチルコリン受容体に対する自己抗体が存在し、自己抗体が補体とともに筋肉側の膜破壊とアセチルコリン受容体の減少をもたらします。その結果、眼瞼下垂や複視といった目の症状で発症することが多く、ついで手足の脱力や嚥下・構音障害が起こり、これらの筋の疲れやすさをもたらすのが抗アセチルコリン受容体抗体陽性の重症筋無力症です。抗アセチルコリン受容体抗体が見られない、抗体陰性の約3割の方に筋特異的チロシキナーゼ（Muscle-specific tyrosine kinase を MuSK と略し、以後マスクとする）に対する抗体がみられ、その場合はマスクの働きが阻害されるために筋の脱力、易疲労の筋無力症状が見られます。抗マスク抗体陽性MGの特徴は女性に多くみられ、複視や眼瞼下垂の眼症状は軽めで、四肢筋力低下に比べて嚥下障害や構音障害などの球症状が強く、呼吸筋が侵され呼吸困難をきたしやすいのが特徴です。

近年同定されたアグリン受容体は low density lipoprotein receptor-related protein 4 (Lrp4) であることが明らかにされました。アグリン受容体に対する抗体をもつMGは、その頻度が少なく未だ詳細は不明ですが、その症状は抗マスク抗体陽性MGと似ています。抗アセチルコリン受容体抗体陽性MGと抗マスク抗体陽性MGの神経筋接合部の模式図を図-1に示しますが、抗マスク抗体陽性MGの神経筋接合部の詳細はまだ十分わかっていませんが、アセチルコリン受容体の数の減少のほかに、神経終末から放出されたアセチルコリンを分解する

酵素（コリンエステラーゼ）の働きもが減少していると考えられ、抗コリンエステラーゼ薬に過敏に反応することがあります。そのためメスチノン®やマイテラーゼ®を服薬する場合、筋肉のぴくつき（医学専門用語で線維束性収縮（fasciculation）という）がでやすく、かえって症状が悪化する場合があることに注意が必要です。

MGの歴史

1600年代にすでに眼瞼下垂や全身脱力をきたす疾患として海外の医学雑誌にMGの患者さんが記載されています。そして実際にMGという言葉が使われるようになったのは1900年前後です。治療として注目されるのは、1934年にメアリー・ウォーカー女医が、MG患者さんの症状がクラレ（南米で狩猟に使う目的で植物から抽出した毒物）中毒に似ていることからヒントを得て、抗コリンエステラーゼ薬で治療したところ劇的に改善した報告です。現在も多くの患者さんにMGの診断目的でエドロフォニウムテスト（テンシロン試験ともいう）として、アンチレクス®（短時間作用する抗コリンエステラーゼ薬）を静脈注射しており、また経口治療薬としてメスチノン®やマイテラーゼ®が処方されています。

MGは自己免疫性の神経免疫性疾患として現在確立されていますが、1960年に英国のシンプソン医師が多数のMG患者さんの臨床の分析、およびMGの母親から生まれた新生児に、数週間MG症状がみられることから、MGは患者血液中に神経伝達を阻害する物質、すなわち抗体が関与する自己免疫疾患であると提唱したことに始まります。すなわちMG患者さんでは、神経筋接合部において神経終末から放出される神経伝達物質のアセチルコリンを、筋肉側に伝える受容体の働きを阻害する抗体が血液中にあり、母親の血液中の抗体が胎盤を介して胎児に移行して、新生児が一時的にMG症状を示すと考えたわけです。この仮説は1976年にMG患者血清中にアセチルコリン受容体に対する抗体が発見されたことで証明されましたが、抗体が受容体に結合することで、主にアセチルコリン受容体のある筋肉の膜が破壊されたり、受容体の数が減少することでMG症状が出ると考えられています。2001年にマスクに対する抗体が、また2011年には、日本人研究者によってアグリン受容体に対する抗体が発見されました。

MGの疫学（国内にはどれくらいの患者さんがいるか）

2006年のMGの全国疫学調査の結果、有病率は人口10万人あたり11.8人（全国で約15,000人の患者さんがいることになる）で、男女比は1：1.7と女性患者さんの方が男性より多いです。発症年齢は、10歳以下の小児と女性では30～40歳代および50～60歳代のふたつのピークがあり、男性では60歳代に発症のピークがみられました。今回の全国調査では20年前の全国調査に比べ患者さんの数が倍増し、高齢発症（50歳以上）の方が増加していることがあきらになりました。また高齢発症の患者さんでは眼筋型（約4割を占める）が多いこともわかりました。

MGの症状

眼瞼下垂と複視（物が二重に見える）の眼症状で発症することが多く、病期を通してこの眼症状はほとんど必発の症状です。眼症状で発症した場合は、患者さんはまず眼科を訪れ、MGの診断がつけられて神経内科に紹介されることがあります。長年にわたってこの眼症状だけしか見られない眼筋型MGと呼ばれる病型もありますが、多くは呼吸・嚥下筋を含む全身の骨格筋の筋脱力症状（あるいは易疲労性）を伴い、これらを全身型MGと呼びます。さらに全身型には呼吸症状（呼吸困難）や球症状（嚥下・構音障害）を伴い生命を危機にさらす（呼吸筋麻痺を伴う場合をクリーゼと呼ぶ）重症型があります。

眼症状を含めて、一般の筋脱力とは異なり、持続運動が困難で休息による脱力の回復が特徴で、一日のうちで症状の変動が見られたり（日内変動）、日により変動することが診断上大変重要です。

MG診断のための検査

診察では、特徴ある症状の間診と、まばたきをできるだけこらえた上方視を行い、眼瞼下垂が出現するか悪化するかどうかを見ます。この方法で眼瞼下垂が出現すれば重症筋無力症と考えて間違いはありませんが、神経症や眼瞼痙攣による閉眼との区別が必要です。重症筋無力症では上眼瞼のみが下がり、閉眼の場合は上眼瞼と共に下眼瞼が上方に動くことで区別されます。四肢筋では、握力を連続して測定すると回数を重ねる毎に握力の低下が著しくなったり、上肢挙上や頭部を持ち上げる持続時間が短いことから易疲労性を見つけられます。

確定診断には、即効性で短時間持続の抗コリンエステラーゼ薬（アンチレクス®）の静脈内投与（エドロフォニウムテスト）を行って、これらの眼症状や易疲労性が改善することが確認できれば臨床的にMGと診断されます。また、ベッドサイドの簡便な検査としてアイステストが推奨されます。ゴム手袋の中に氷水を入れ、下垂眼に2分間あて、下垂が2mm以上改善すればMGと診断します。冷やすことで神経終末からのアセチルコリンの放出量が増加することと、低温に伴いコリンエステラーゼの活性が低下することにより症状が改善すると考えられています。

補助診断として電気生理学的検査で連続神経刺激により得られる波形が小さくなる減衰（誘発筋電図のwaning）が見られたり、単一線維筋電図でのジッターの異常がみられたり、血中に抗アセチルコリン受容体抗体や抗マスク抗体が検出されればMGの診断が確定します。これらの抗体は、MG以外の病気では陽性になることはほとんどありません。また抗アセチルコリン受容体抗体は80%を超える患者さんに証明できますが（眼筋型は抗体陰性例が多い）、この抗体が陰性の患者さんで眼症状や四肢筋の症状に比べ、嚥下や構音障害が強い場合は、マスクに対する抗体がないか調べます。このマスクに対する抗体は限られた施設や検査機関でしか検

査ができません。これらの抗体が証明できなければ、症状の日内変動や易疲労性、テンシロン試験結果、電気生理学検査でのMGに特徴的な異常の有無などから、MGかどうかの診断を行います。

最近の疫学調査では、約1割のMG患者さんに甲状腺機能亢進症や慢性甲状腺炎などの甲状腺疾患の合併があり、甲状腺機能異常があれば甲状腺治療が優先されますが同時にMGの治療も行います。

胸腺腫を合併する場合は胸腺腫摘出および拡大胸腺除出術の適応となるため、CT検査等で胸腺腫の有無の検索を進めます。胸腺腫の有無の検索にはPET-CT検査が有用です。

MGと胸腺

MGの病因と治療で重要な胸腺との密接な関連は、1913年ころから胸腺摘除によってMG症状が改善する報告があることから疑われていました。1939年に英国のブラロック医師が胸腺嚢胞の患者さんの胸腺を摘除して筋無力症状が改善し、これまでの手術例をまとめた報告がなされて以後、胸腺とのかかわりが明確となり、胸腺腫がある場合や、若い女性に多い胸腺の過形成がみられる場合に胸腺（腫）摘除術が行われるようになってきました。

抗アセチルコリン受容体抗体陽性MG患者の過形成の胸腺組織中には、抗体の産生に必要な抗原（筋様細胞がありアセチルコリン受容体蛋白が存在する）や抗体産生に関与するTおよびBリンパ球が存在し、過形成胸腺摘除後には徐々に抗体価の減少がみられます。胸腺腫の場合は周辺の胸腺組織も含めた胸腺腫摘除が行われますが、摘除後も治療に難渋する場合があります。抗マスク抗体陽性MGにおける胸腺腫合併は国内での報告はありません。外国では抗マスク抗体陽性MG患者の内二人に小さな胸腺腫がありましたが、例数が少ないため抗マスク抗体との関連はいまだあきらかではありません。抗アセチルコリン受容体抗体陽性MGでは患者の2-3割に胸腺腫がみられるのとは大きく異なります。抗マスク抗体陽性MGの場合、胸腺異常はあっても軽度な変化なので、通常胸腺摘除は考慮しません。抗マスク抗体が測定できなかった昔に胸腺摘除を行い、後日抗マスク抗体陽性が判明した患者さんでは、正常胸腺（遺残胸腺）であったり、手術の効果がなかったが多かったですが、手術が有効な患者さんもおられました。抗アグリン受容体抗体陽性MGの胸腺とのかかわりについては今後の検討が待たれ、現時点では全く不明です。

MGの治療法の概説（図—2、治療チャート図参照）

治療としては症状を軽減する対症療法として抗コリンエステラーゼ薬が使われ、胸腺腫があればMGの治療を行いながら胸腺腫とその周辺の胸腺組織を含めた摘除術が行われます。甲状腺機能異常があれば並行して甲状腺の治療を行います。対症療法だけでは満足できない場合、

免疫異常を改善する目的で、ステロイド薬、免疫抑制薬が多くの場合長期間にわたり使用されます。小児や高齢を除く全身型MGでは発病早期にまず胸腺摘除が考慮されます。最近は胸骨縦切開によらない内視鏡を用いた拡大胸腺摘除が多く行われ、胸骨を切開しないため傷跡も小さく、合併症がなければ術後の生活・社会復帰が1～2週間程度に短縮されています。短期間(通常は1～2カ月有効)の症状の改善を期待する短期免疫改善療法として、血液浄化療法、免疫グロブリン療法が必要に応じておこなわれています(図参照)。特に2011年9月から医療保険での使用が認められた免疫グロブリン療法は、血液浄化療法とは異なり、特別な装置や装置を扱うスタッフなしで通常の点滴として行える利点があり、MG治療での選択肢が増えたことに

図一2、MGの治療チャート図



MGの診断がつかば、甲状腺機能検査も行い、機能異常がみつければMG治療と並行して甲状腺の検査治療を行います。胸部レントゲン、胸部CT、PET-CTなど必要な画像検査で2～3割に見られる胸腺腫の有無の検査、胸腺肥大の検索を行い、胸腺腫があればMGの治療を行いながら胸腺腫摘除術を行います。浸潤性胸腺腫で外科的に摘除できない場合は放射線治療(コバルト照射)や化学療法がおこなわれます。これらと並行してMGの診断がつかば対症療法として症状を緩和させる抗コリンエステラーゼ薬(メスチノン®、マイテラーゼ®)の経口服薬が行われます。眼筋型に使用されていたウブレチド®は薬物の体内貯留が見られることがあり、そのため

コリン作動性クリーゼに陥ることがあるので通常は使われません。

眼筋型か全身型で治療法が異なり、眼筋型は胸腺摘除は行われず、ステロイド薬単独や免疫抑制薬併用が基本になります。眼筋型であっても経過で全身症状が見られ全身型に移行する場合は、全身型として治療が行われます。全身型では年齢やどのような抗体が検出されるかによって胸腺摘除を考慮するかどうか判断します。若年から成人の、特に抗アセチルコリン受容体(AChR)抗体陽性の全身型女性患者では、早期の胸腺摘除がすすめられます。近年胸部に大きな傷跡を残さず、内視鏡下の手術に熟達した外科医による胸腔鏡下での内視鏡を用いた胸腺摘除術が増えてきており、術後の成績も従来の胸骨縦切開による直視下での胸腺摘除と変わらないとされています。小児や高齢MGあるいは抗マスク抗体陽性MGでは薬物療法がまず行われ、薬物療法で症状のコントロール(MG症状が軽快安定すること)が困難な場合胸腺摘除が考慮されます。またクリーゼになりそうな症状悪化時や胸腺(腫)摘除の術前に、症状改善をはかる場合に血液浄化療法や近年認可された免疫グロブリン療法(献血ヴェノグロブリン®IH)を行います。これらの治療でも症状改善が乏しい場合、海外で治療に抵抗するMG患者さんに行われるBリンパ球を標的とする生物学的製剤であるリツキサン®が使われることがありますが、国内ではいまだ保険適応はされていません。

この治療の概略を示すチャート図は、あくまでもひとつの治療の流れを示したもので、実際には患者の状態、抗体の種類や有無、年齢、画像検査所見を参考にして、主治医が患者と相談しながら、各個人にあった治療法が選択されています。

なります。

抗コリンエステラーゼ薬

抗コリンエステラーゼ薬（メスチノン®やマイテラーゼ®）は、対症療法として重症筋無力症患者に投与されます。神経終末から放出されたアセチルコリンの分解を抑え、減少した受容体に結合し易くさせることで易疲労の症状改善を図ります。長時間作用するウブレチド®は薬剤の蓄積によるコリン作動性のクリーゼになることがあり注意が必要で、通常は使われませんが、クリーゼになって経口摂取が困難な場合、注射薬でワゴスチグミン®が使われることがあります。クリーゼでは唾液や気道内分泌増加の副作用が強くなるため抗コリンエステラーゼ薬は中止して人工呼吸器を用いた治療を行います。

早期拡大胸腺（腫）摘除術

画像で胸腺腫が明らかでなくても手術で摘出した胸腺の中に小さな胸腺腫が埋もれて発見されることも時に見られ、小児や高齢者以外の全身型MGでは早期（発症1年以内に！）拡大胸腺（腫）摘除術が薦められています。小児や高齢であっても治療に難渋する場合には考慮される療法です。近年、胸骨を縦切開しない内視鏡下での胸腺（腫）摘除術が行われるようになり、術後社会復帰までの期間が短縮、傷跡が小さいというメリットがあります。これまでの手術後の症状の推移の検討から早期に拡大胸腺（腫）摘除を行った方が、予後が良好であることが明らかにされています。術後のクリーゼを予防するために術前にステロイド薬を使うことがあります。

クリーゼの治療

クリーゼを来す重症全身型では、呼吸管理が大切で血液ガス検査結果（特にCO₂分圧の上昇）で呼吸不全状態に陥っていれば、気管切開あるいは気管挿管を行って人工呼吸器管理を行います。多くの場合、同時に嚥下困難があるため静脈あるいはチューブ栄養管理を並行して行います。クリーゼの原因となる感染症などの治療と短期免疫改善療法を行い、クリーゼからの脱却をはかります。

免疫抑制薬について

免疫抑制薬

ステロイド薬はMGの免疫治療において一番良く使われ、またその効果が評価されている薬物ですが、副作用の問題があります。ステロイド薬に対する禁忌の疾患を合併してい

なければ、中等～重症のMG症例や、軽症ではあるが複視や眼瞼下垂等の症状で日常生活や職場復帰に困難を感じている症例で使用される事が多いです。ステロイド薬の大量投与で初期増悪を来すことが知られており、初期増悪を避けるために漸増投与をすることもあります。また症状の悪化に注意しながら、早い改善を期待してステロイドパルス療法を行うこともあります。

タクロリムス（プロGRAF®）、シクロスポリン（ネオーラル®）は主にTリンパ球依存性の免疫反応を抑制するとされ、臓器移植拒絶反応を抑える目的で使用され移植医療において良好な成績を納めている薬剤ですが、免疫抑制効果を期待してMG治療薬として認められました。下述のアザチオプリン（イムラン®）に比べてその効果発現が早く見られる特徴があります。プロGRAF®では耐糖能異常、ネオーラル®では高血圧、腎機能低下に特に注意が必要です。

免疫抑制薬のうちイムラン®は特に胸腺腫症例で効果があるとされています。一般的にはその効果発現には2～3ヶ月を要するので、副作用に注意しながら気長に使う必要があります。シクロフォスファミド（エンドキサン®）も使用されることのある免疫抑制薬の一つです。

ステロイド薬以外の免疫抑制薬は、妊娠を希望する場合には胎児への影響を考慮して使用しません

リツキシマブ（リツキサン®）

リツキサン®は、CD20陽性のBリンパ球を選択的に排除する生物学的製剤で、現在、非ホジキンB細胞リンパ腫の治療薬に用いられています。国内ではMG治療には使用が認められていません。種々の治療にもかかわらず症状改善が乏しく、治療に抵抗するMG患者さんに対して諸外国で使用され、1カ月以内に症状が改善する報告が多数あります。

短期免疫改善療法について

血液浄化療法

血液浄化療法は血清中の抗体を除去する事で、一時的な症状の軽快をもたらす療法で、国内で使用できます。その効果発現は数日以内の早期に見られますが、多くは1～2ヶ月でもとの症状のレベルに戻ってしまいます。血液浄化療法には、二重膜ろ過法、免疫吸着療法、単純血漿交換があり、2週で5～7回施行しますが、血液浄化のための機器と特殊な機器の扱いになれたスタッフが必要です。

免疫グロブリン療法

免疫グロブリン療法は、効果は一時的ですが、血漿交換療法と同様にクレーゼ等の急性

増悪からの改善や、他の療法では治療効果が期待できなかった場合に行われます。この療法は2011年秋に国内でMG患者に使用が認められ、血液浄化療法のような特殊な医療機器を必要とせず、免疫グロブリン（献血ヴェノグロブリン®IH）を体重（kg）あたり0.4g / 日を5日間、通常の点滴治療で行えるために小児や高齢MG患者さんにも使いやすくなりました。

MGの予後

以上の治療法を組み合わせることで70%の患者さんは、軽快あるいは寛解（症状が改善して服薬を必要としない状態）が得られますが、30%の患者さんは社会生活に困難を感じます。早期拡大胸腺摘除術の採用で、重症とされたこの疾患の予後が改善され、更にステロイド薬を中心とした免疫抑制療法が予後を良好にしています。しかしその反面、ステロイド薬の副作用に苦しむ患者さんも多いのが現実です。近年の疫学調査で高齢発症MGの増加が明らかになり、特に高齢MG患者さんにおいて、長期ステロイド薬や免疫抑制薬使用に伴う高血圧、高脂血症、骨粗鬆症、耐糖能低下、腎機能低下の悪化に注意を要します。

以上、この総論がMGの各論の理解に役立てば幸いです。

追記：薬剤の記載は商品名の方がわかりやすいと考え、商品名のあとに®を付けました。

小児重症筋無力症の症状、 治療、生活改善

瀬川小児神経学クリニック
院長

瀬川 昌也

1 序文

重症筋無力症（MG）は神経筋接合部を阻害する抗アセチルコリン受容体抗体の発現により、筋の易疲労性をおこす自己免疫疾患である。この機序は発症年齢に関係せず、小児期発症例にも認められる。

一般にMGの発症年齢は欧米では20歳～30歳にピークを持つが、本邦ではこれに加えて5歳以下に最も高いピークを有することを特徴とする。これは昭和48年（1973年）の全国調査で明らかにされたが、その後2回（1987、2006年）の全国調査においても、同様の傾向が認められている。日本以外では、韓国、中国で同様の傾向がある。

臨床症状には年齢による差はないが、病型、及び諸治療に対する反応は、発症年齢により差がみられる。

2 病因

骨格筋は神経終末部より分泌されるアセチルコリンが筋肉にあるアセチルコリン受容体に結合することにより活動する。重症筋無力症では、このアセチルコリン受容体に対する抗体が生じ、アセチルコリンの受容体への結合が阻止されることにより発症する。

3 病態

筋肉を動かすために神経が活動すると最初はアセチルコリンが大量に分泌されるが、それが継続すると分泌量は減少する。力強く筋を動かす場合には、それが目立つ。アセチルコリンの受容体の一部が抗受容体抗体でブロックされていると、刺激が繰り返すことによるアセチルコリンの分泌量の低下が刺激伝達障害をもたらす。これが易疲労性、即ち重症筋無力症の特徴的症状として現れる。

4 臨床症状

1) 小児重症筋無力症の頻度

昭和48年度厚生省研究は何会議の調査では、発症年齢の分布は0～4歳、19.2%と20～24歳 12.7%の2つのピークが認められた。

(図1)

昭和62年度及び平成18年度の厚生省研究班会議での調査では、本邦の重症筋無力症の推定患者数はそれぞれ6000及び15,100名であった。その成人例を含め発症年齢をみると両年代とも20～30歳代に加えて、10歳以下、特に5歳以下に最大のピークが認められた。(図2)

本邦にこの発症年齢の特徴がみられることは、ヒト白血球抗体 (Human Leukocyte Antigen;HLA) 抗原型 (DR 9 / 13, DQ 6 / 9) の特異性に起因することが明らかにされている。

2) 病型

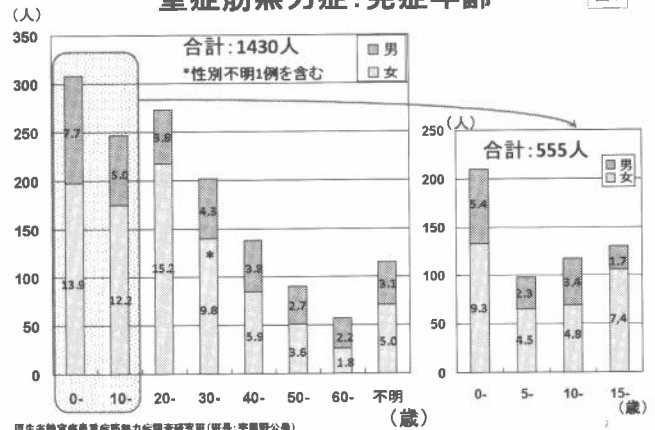
症状の発現部位により眼筋型、潜在性全身型、球型、全身型に分けられる。

18歳未満発症例では、潜在性全身型が50%、球型を含む全身型が30%、眼筋型が20%であった。年齢別にみると、5歳以下発症例では、潜在性全身型が多いが、6歳以後全身型の比率が増し、11歳以上では、成人の比率に近づく。(図3)

しかし、病型にかかわらず全例、

重症筋無力症:発症年齢

図1

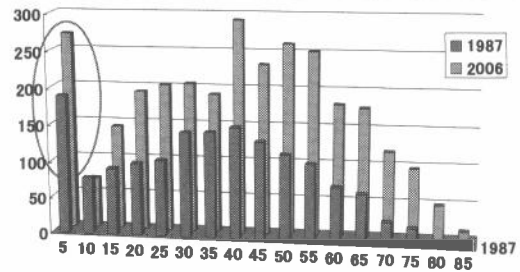


厚生省特定疾患重症筋無力症調査研究班 (班長: 宇野野公雄) 昭和48年度研究報告書 (分担研究者: 平山宗盛) p50

日本における重症筋無力症の発症年齢

図2

Nation-wide study (Research Group, Japanese Ministry of Health, Education & Welfare)

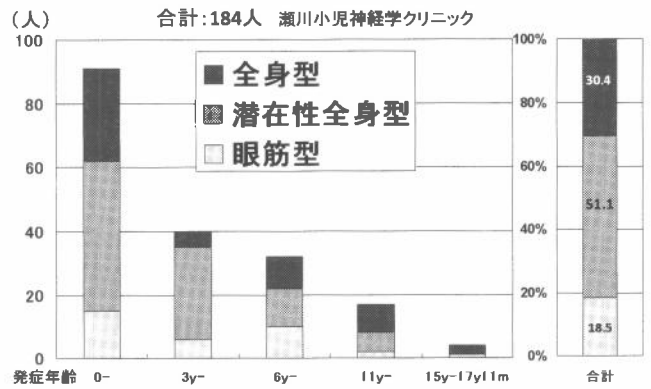


	2006	1987
推定患者数;	15100 (男:5600, 女:9500)	6000
有病率 (100,000);	11.8	5.1

H. Mural et al 村井弘之 2007

小児重症筋無力症:発症年齢と病型

図3



性差は全体では女が多く、3歳未満発症例で著明で、3-6歳未満発症例では性差を認めない。

眼の症状で発症する、その多くは一側の眼瞼下垂にはじまり、次いで眼球運動障害が発現する

これ等は日内変動を呈し、起きている時間が長くなるに従って、症状が重くなる。

眼瞼下垂はまぶたを挙上する筋の障害による。しかし、額の筋肉は障害されていない、従って、額の筋肉で眼をひらこうとするため、障害されている側のまぶたが挙上していることが多い。一方、眼を閉じる筋肉も障害されるため、目を完全に閉じていることも不可となる。

また瞳孔を収縮する瞳孔括約筋が障害されるため差明（光が眩しい）がおこる。

眼瞼下垂が両側にみられると眼球運動障害が出てくる。

眼球運動では、眼を外へ向ける筋肉がより障害される。これは治療が遅れると、内斜視を残す。

潜在性全身型は、臨床症状は目のみであるが、筋電図検査では、全身筋に異常がみられる病型である。これも特異的なHLAを示し、眼筋型とは異なる一つの病型と考えられる。

球型は眼症状に加えて、発声、嚥下に関与する筋が障害される病型である。

全身型はこれら症状に加えて手足の筋肉の他、肩や胸の筋肉が障害される。さらに、呼吸に起因する筋もおかされる。従って、最も重症な病型である。

その他の病型

新生児一過性MG

母親がMGの罹患者であった場合、出生後、新生児がMGの症状を示す。これは母親の抗アセチルコリン受容体抗体が臍帯を介し、体内に入ったためである。この抗体は約1週間で排泄されるため、症状はそこで消失するが、この間は呼吸、嚥下障害に留意し、適確な治療を行う必要がある。

5 診断

小児期の年齢別の病型分布を図3に示唆した。

- 1) テンシロン・テスト：筋受容体でアセチルコリンを分解するコリンエステラーゼを一過性に阻害する薬物テンシロン（アンチレックス）を少量を静脈に注射することにより、直ちに症状が改善することで判定する。その効果は2～3分消失する。
- 2) 誘発筋電図テスト：骨格筋に電極をつけ、その筋を支配する運動神経を電氣的に連続刺激。筋活動電位、M波の振幅が減衰することで、診断する。症例によっては、同様の刺激でM波回復曲線、後シナプス・サイクル試験を行い病態の検索をする。
- 3) 抗体検査
 - ① 抗アセチルコリン受容体抗体の測定
小児例：特に眼筋型では陰性のことが多い。

陽性例は、眼筋型、潜在性全身型、全身型の順で高値を示す。また、再発を繰り返す。眼筋型では、10歳代半ばから20歳にかけ抗体価が増大する。

6 治療

治療は年齢及び病型により異なる。治療には、薬物療法として、抗コリンエステラーゼ剤、ステロイド剤、免疫抑制剤、外科的療法として、胸腺摘除術がある。以前は眼瞼挙上術、斜視の外科的療法がおこなわれた。

抗コリンエステラーゼ剤は、神経終末部で分泌されたアセチルコリンを分解する酵素、コリンエステラーゼの働きを阻止し、筋終板と結合するアセチルコリンの量を増す作用を有する薬物、ステロイド剤、免疫抑制剤は抗アセチルコリン受容体抗体の作用を阻止又その発現を抑える薬物、胸腺摘除術は、抗アセチルコリン受容体抗体を生成する臓器、胸腺を切除することを目的とする。

小児例、特に5歳以下発症例には抗コリンエステラーゼ症で始める。

5歳過ぎまでに緩解が保たれない場合、特に5～10歳間に完全緩解のない例では、ステロイド剤を投与する。

球型、全身型には抗コリンエステラーゼとステロイド剤で開始、適量まで漸増する。潜在性全身型の治療は全身型に準ずる。

ステロイド剤の投与の必要性が長期にわたる場合又その効果が不十分な場合は、免疫抑制剤（タクロリムス）を併用する。

抗コリンエステラーゼ剤は、少量より開始、症状の完全消失まで漸増する。

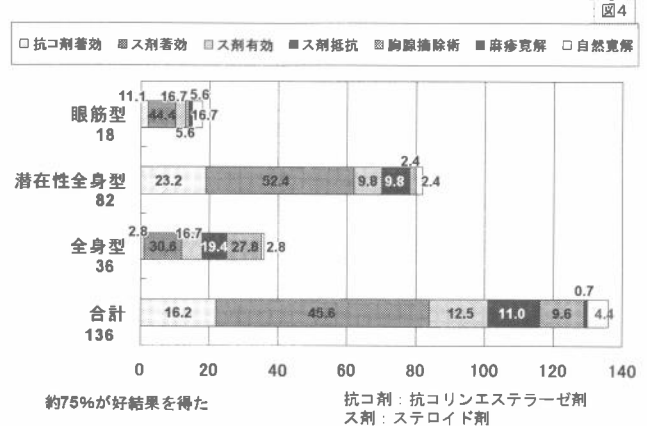
この際、臨床症状とともに随時テンシロン試験を行い、それが重症筋無力症型の反応が消失するまで増量、テンシロン試験が無反応と出た時点を適正量とする。

ステロイド剤は隔日1回投与を原則とし、眼筋型で体重比 2 mg/kgで、球型、全身型では5 mg/kgで開始、症状、テンシロン試験をみながら増量する。

症状消失とともに誘発筋電図の正常化、抗アセチルコリン受容体陰性化をみるまで継続投与する。

全身型の重症例難治例には、ステロイドパルス療法、ガンマーグロブリン静注療法を施行するが、小児例ではこれらが行われることは少ない。

小児期発症重症筋無力症：臨床病型と治療効果



ステロイド剤抵抗例、特に胸腺拡大をみる例では、胸腺摘出を行うが、完全摘出を行うことが必要で、拡大胸腺摘除術が望ましい。

胸腺腫を有する症例は、小児期発症例には少ないが、拡大胸腺摘除術により完全摘出が必要である。小児例では胸腺腫を有する例は稀である。

小児期発症例には各病型とも少数ではあるが、自然緩解例、又、麻疹、風疹罹患後に完解する例がある。当クリニックでの、各病型の治療効果を図4に示した。

グリーゼの治療

グリーゼは重症筋無力症の症状の急性増悪を云い、全身又球症状の増悪による重症筋無力症型グリーゼと抗アセチルコリンエステラーゼ剤過剰投与によるコリン作動性グリーゼがある。

いずれの場合もまず気道を確保、テンシロン試験を行い、グリーゼがいずれの type であるかを確認し、以下の治療を行う。

重症筋無力型グリーゼには、抗コリンエステラーゼ剤ネオスチグミンの筋肉内注射で対処、経口可能時点により、抗コリンエステラーゼ剤にステロイド剤を併用した治療を行う。

コリン作動性グリーゼでは、適切な呼吸管理とともにステロイドの静性を行う。ステロイドを併用している症例では、神経細胞内のカリウム (K^+) 流出が考えられるため、ナトリウムとクロールに加え、 K^+ 剤を含んだ液の点滴 Triple infusion を行い、これに対処する。

症状安定後、抗コリンエステラーゼ剤にステロイド剤を併用した治療を行う。

コリン作動性グリーゼが発現し得る状態では、抗アセチルコリンエステラーゼ剤が口腔に入っただけ、又テンシロン試験のみで発現することがあることに留意する必要がある。

従って、重症筋無力症の治療にあたっては、誘発筋電図を適時少くも1月に1回は行い、薬物が適量であるかの検査、特に、過剰伝達発現の可能性の有無をみる必要がある。この際、特に留意する必要があるはM波につづく後発射 (after discharge) があるか、連続刺激で急激な減衰現象があるかをみることである。これにより、この減衰現象が重症筋無力症の増悪でないことが判断できる。そのためには連続刺激の他、Mは回復曲線、後テタヌス・サイクル試験 (post-tetanic cycle study) を合わせ行うことが必要である。

7 予後

小児期MGは発症早期に適切な治療を行うことで、ほぼ完全寛解にいたることが多い。しかし、これらができなかつた場合、症状が持続、又ステロイド依存症の経過をとる場合があり、稀に他の自己免疫疾患を併発する例がある。3歳未満発症、ステロイド剤抵抗例では、主として眼症状のみが残る例がある。3～5歳発症例には、抗コリンエステラーゼ剤のみで寛解した例もある。

しかし、小児例は20歳前後で再発する例もあり、免疫等の年齢による変化も考慮される。従って、長期の経過観察が必要である。

抗 MuSK 抗体陽性重症筋無力症 の診断と治療

独立行政法人国立病院機構
長崎川棚医療センター
神経内科

白石 裕一

長崎大学大学院医歯薬学
総合研究科 第一内科
神経内科

本村 政勝

はじめに

2001年 Hoch ら⁽¹⁾により抗筋特異的受容体型チロシンキナーゼ (muscle-specific receptor tyrosine kinase : MuSK) 抗体が発見されてから10年になる。この間、世界中で数多くの臨床研究が行われ、抗 MuSK 抗体陽性重症筋無力症 (myasthenia gravis : MG) は、球症状が主体でクリーゼを来しやすく、筋萎縮を高率に伴い、通常胸腺異常を伴わないなど、抗アセチルコリン受容体抗体 (acetylcholine receptor : AChR) 抗体陽性 MG とは症状、発症機序が異なる新たな MG として確立された。更に近年、RIA 法で抗 AChR 抗体が検出されない全身型 MG (seronegative MG) の約70%に低親和性の抗 AChR 抗体が認められるとの報告⁽²⁾や、神経筋接合部形成に必須な膜分子である LDL 受容体関連蛋白質 4 (LDL-receptor related protein 4 : Lrp4) に対する抗体が認められるとの報告⁽³⁾等が相次いでおり、これまで困難であった seronegative MG の診断は飛躍的な進歩を遂げている。本稿では抗 MuSK 抗体陽性 MG に加え、「第3のMG」である抗 Lrp4抗体陽性 MG について解説する。

抗 MuSK 抗体陽性 MG の臨床像

抗 MuSK 抗体は、全身型 seronegative MG の約20～40%で陽性となるが、その頻度は人種間や緯度によって異なっている。抗 AChR 抗体陽性 MG では眼筋に限局する眼筋型 MG がみられるのに対し、抗 MuSK 抗体陽性 MG では眼筋型は少数の報告例⁽⁴⁾があるものの、そのほとんどが全身型である。男女比は女性に多く、発症年齢は30代に最も多い。

抗 AChR 抗体陽性 MG 患者と比較して、MG 症状は眼・球症状が目立ち、クリーゼになりやすい、顔面、舌、頸部筋などに筋萎縮を高率に伴うことが特徴である。臨床症状は、1) 顔面、球症状を主体とし、罹患筋の萎縮を伴う、2) 頸部筋、呼吸筋麻痺を主体とし、しばしばクリーゼを来す、3) 通常の MG と区別がつかない、の3病型に分類される⁽⁵⁾。

本邦での我々の結果(表1)では、男女比は1:3で女性が多く、眼症状、球麻痺、頸部筋力低下、呼吸筋麻痺を主症状とする一方、MGFA II aの軽症例も散見された。約30%にクリーゼを認め、約30%に筋萎縮を合併していた⁽⁶⁾。また、太田らも、同様な臨床像を報告している⁽⁷⁾。

最近、抗MuSK抗体陽性MGの母親から一過性に症状を呈する新生児MG症例が報告されている⁽⁸⁾⁽⁹⁾⁽¹⁰⁾。抗MuSK抗体が臍帯を通過して新生児に移行し、一過性にMG症状を起こすことを意味しており、抗MuSK抗体の病原性を強く示唆する。

表1 抗AChR抗体陽性MGと抗MuSK抗体陽性MGの対比

臨床像・免疫学的特徴	抗AChR抗体陽性MG*	抗MuSK抗体陽性MG**
頻度(%)	80—85	5月10日
男女比	1:02	1:03
臨床像	眼症状で発症し全身型へ	発症時より眼筋・球麻痺型
眼筋型の頻度(%)	20—40	3
筋萎縮の頻度(%)	10	26
クリーゼ合併率(%)	10月20日	33
コリンエステラーゼ阻害薬	著効	不定
胸腺腫の合併率(%)	20—30	0
自己抗体IgGサブクラス	IgG1	IgG4
神経筋接合部病理	補体介在性破壊あり	補体介在性破壊なし

*: 臨床像は、本邦の全国疫学調査の結果を参考にした。

** : 本邦の抗MuSK抗体陽性患者(70例)とこれまでの報告を参考にした。

検査所見

抗AChR抗体陽性MGの診断に有用であるエドロフォニウム試験(テンシロン試験)は陽性率が低く、米国の多施設研究では60%と報告されている⁽¹¹⁾。しばしば顔面、咽頭筋に強い線維束れん縮や腹部症状をきたすことがあり、本症を疑うきっかけにもなりうる⁽¹²⁾⁽¹³⁾⁽¹⁴⁾。

低頻度反復刺激筋電図における漸減現象や単一筋線維筋電図の異常は、四肢筋よりも頸部筋、顔面筋で検出されやすい傾向がある⁽¹⁵⁾⁽¹⁶⁾。抗AChR抗体陽性MGの発症に関与する胸腺腫や過形成の頻度は少ない⁽¹⁷⁾。抗MuSK抗体陽性MGではエドロフォニウム試験や通常の電気生理学的検査で有意な所見が得られず、診断に苦慮する場合も多い。したがって抗MuSK抗体陽性MGを疑えば、顔面筋を含めた電気生理学的検査に加え、抗MuSK抗体測定が必須といえる。現在、抗MuSK抗体測定は一部の研究室でしか測定できないが、近い将来、抗AChR抗体同様に保険が適応されることが望まれる。

治療

抗MuSK抗体陽性MGの治療は、一般的に抗AChR抗体陽性MGに準じて治療されるが、コリンエステラーゼ阻害薬、単純血漿交換療法の効果、及び、胸腺摘除術の適応などに相違点がある。

コリンエステラーゼ阻害薬は対症療法として用いられるが、その効果に乏しいばかりでなく、線維束れん縮、胃腸症状といった過敏反応が現れやすいことが明らかとなっている。コリン作動性クリーゼを来した報告例もあり⁽¹³⁾⁽¹⁴⁾、その使用は慎重を期すべきである。胸腺摘除術については、抗 MuSK 陽性 MG 患者の多くで胸腺は正常であり、手術によって臨床症状が改善する例は多くはない⁽⁹⁾。従って抗 AChR 抗体陽性 MG のように第 1 選択とはならない。

本邦での治療成績では、ステロイド(パルス療法を含む)、タクロリムスなどの免疫抑制療法、単純血漿交換療法が有効であった。クリーゼや嚥下障害など急速に症状が悪化した際には単純血漿交換療法が第 1 選択である。その効果は劇的かつ迅速であることが多い。抗 MuSK 抗体は IgG サブクラス 4 に属し、免疫吸着療法ではその吸着効率が悪いとため、血液浄化療法は単純血漿交換療法もしくは二重膜濾過法が推奨される。IVIg 療法が MG に対し保険適応となったが、その効果は血漿交換療法より劣るようである⁽⁵⁾⁽⁶⁾。難治例や副作用のためステロイド減量が必要な例に対して免疫抑制薬が考慮される。

近年、難治例に対してリツキシマブが有効であったとする症例報告⁽¹⁸⁾⁽¹⁹⁾が相次いでおり、その効果はしばしば劇的である。しかしながら、進行性多巣性白質脳症を発症した報告⁽²⁰⁾もあり、使用には十分な注意が必要である。

予後については、米国での多施設研究では52%が複数の免疫抑制療法を要したが、3年間以上の follow up で、MGFA postintervention status で19 / 33例 (58%) がMM以上、improved status は24例 (73%) であったと報告しており⁽¹¹⁾、全体的な予後は抗 AChR 抗体陽性MGと比較して悪くはない。欧州の Evoli らは、57例中49例 (86%) は改善したが、約30%に顔面筋や球症状が残存したと報告している⁽¹²⁾。

抗 MuSK 抗体陽性 MG の発症機序

MuSK は神経筋接合部の後シナプス膜に存在し、神経終末から分泌される agrin と共に AChR の集積を促進する。近年、MuSK の活性化因子である Dok-7⁽²¹⁾ や、長らく不明であった agrin 受容体が LDL 受容体関連タンパク質のファミリーである Lrp4 であることが発見され⁽²²⁾⁽²³⁾、更には Dok-7 遺伝子異常による新しい先天性筋無力症候群⁽²⁴⁾ や抗 Lrp4 抗体陽性 MG⁽³⁾ が報告された(図 1)。

抗 AChR 抗体陽性 MG では、自己抗体が神経筋接合部に及ぼす機序として、①アセチルコリンと AChR の結合阻害、② AChR の崩壊促進、③抗 AChR 抗体による補体介在

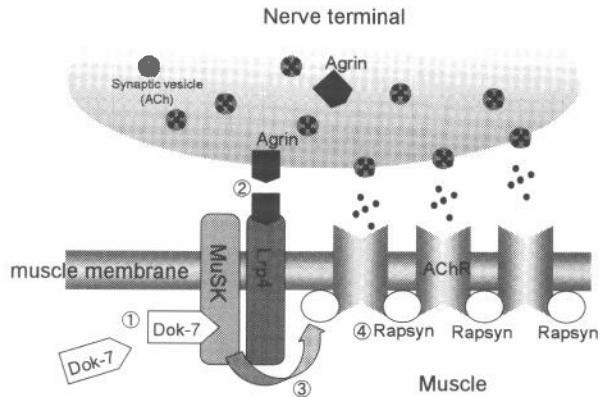
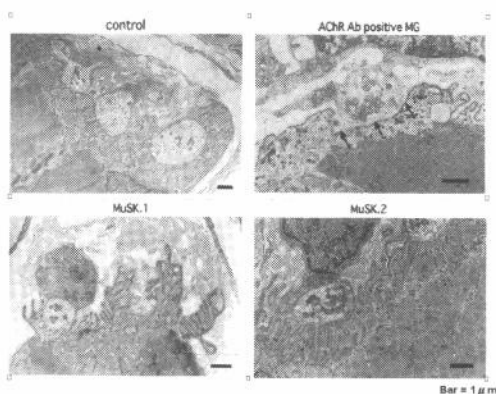


図 2



性運動終板破壊が挙げられる。抗 AChR 抗体陽性 MG 患者の上腕二頭筋を生検すると、神経筋接合部の AChR 量は減少し、免疫複合体の沈着を認め、微細構造では後シナプス膜の平坦化、シナプス嚢の減少、消失といった所見が観察される⁽²⁵⁾ことから、③が最も重要であると考えられる(図 2)。

これに対し、抗 MuSK 抗体陽性 MG では、肋間筋⁽²⁶⁾、上腕二頭筋⁽²⁷⁾の神経筋接合部生検で補体の沈着がほとんどなく、後シナプス膜の破壊がみられない(図 2)。抗

MuSK 抗体の大部分は補体を活性化しない IgG サブクラス 4 に属する⁽²⁸⁾ことから、抗 MuSK 抗体陽性 MG では、抗 AChR 抗体陽性 MG と異なり、補体介在性後シナプス膜破壊を伴わないことが示唆された。

近年、ウサギ⁽²⁹⁾やマウス⁽³⁰⁾を用いた動物モデルが成功しており、それらの神経筋接合部後シナプス膜では AChR が減少している。この結果は抗 MuSK 抗体の病原性を示唆するものの、これまでのヒトの結果とは異なっており、抗 MuSK 抗体が神経筋接合部に及ぼす機序はよくわかっていなかった。

一方、MuSK は AChR の凝集のほかに、終板アセチルコリンエステラーゼ (AChE) とコラーゲン Q (ColQ) の複合体 (AChE / ColQ) とも結合し、AChE を神経筋接合部につなぎとめる役割を担っていることが知られていた。2011年、Kawakami らは、抗 MuSK 抗体陽性 MG ではコリンエステラーゼ薬の効果が乏しいことから、抗 MuSK 抗体は AChE / ColQ 複合体と MuSK の結合を阻害していると仮定し検証を行った。その結果、抗 MuSK 抗体陽性 MG 患者では、抗 MuSK 抗体が神経筋接合部において AChE / ColQ 複合体と MuSK の結合を阻害することにより、AChE と AChR の両者が減少して筋力低下が起こるといった病態メカニズムを示した⁽³¹⁾。抗 MuSK 抗体の作用機序を示した初めての報告であり、今後さらなる病態解明が期待される。

第 3 の MG: 抗 Lrp4 抗体陽性 MG

神経筋接合部の形成維持に不可欠である agrin の受容体として LDL 受容体関連タンパク質のファミリーの一つである Lrp4 遺伝子が発見された。Higuchi らは、本邦の抗 AChR 抗体陰性 MG 陰性患者 300 例を対象とし Lrp4 抗体を測定したところ、9 名の Lrp4 抗体陽性 MG 患者を同定した⁽³⁾。いずれも胸腺腫を認めない全身型 MG であった。男性 4 名、女性 5 名、球症状を主体とし、約半数でクリーゼを呈したと報告されているが、詳細な臨床像やステロイドなど免疫抑制療法の治療効果については不明である。抗 AChR 抗体や抗 MuSK 抗体陽性 MG と比較すると

頻度は多くはないが、第2報がドイツの施設から seronegative MG 13例のうち6例が本抗体陽性であったと報告された⁽³²⁾。第3報は米国からで、double seronegative MG (n=120) の9.2%でLrp4抗体陽性MGであったと報告され⁽³³⁾、その存在が確認された。詳細な臨床像、治療については今後の症例の蓄積が待たれる。

文献

- (1) Hoch, W., et al., Auto-antibodies to the receptor tyrosine kinase MuSK in patients with myasthenia gravis without acetylcholine receptor antibodies. *Nat Med*, 2001. 7(3): p. 365-8.
- (2) Leite, M.I., et al., IgG1 antibodies to acetylcholine receptors in 'seronegative' myasthenia gravis. *Brain*, 2008. 131(Pt 7): p. 1940-52.
- (3) Higuchi, O., et al., Autoantibodies to low-density lipoprotein receptor-related protein 4 in myasthenia gravis. *Ann Neurol*, 2011. 69(2): p. 418-22.
- (4) Caress, J.B., C.H. Hunt, and S.D. Batish, Anti-MuSK myasthenia gravis presenting with purely ocular findings. *Arch Neurol*, 2005. 62(6): p. 1002-3.
- (5) Guptill, J.T. and D.B. Sanders, Update on muscle-specific tyrosine kinase antibody positive myasthenia gravis. *Curr Opin Neurol*, 2010. 23(5): p. 530-5.
- (6) 本村政勝、白石裕一 各種疾患 筋肉疾患 抗MuSK抗体陽性重症筋無力症 Annual Review 神経 2011 328-336.
- (7) Ohta K, et al. Clinical and experimental features of MuSK antibody positive MG in Japan. *Eur J Neurol*. 2007. 14:1029-34.
- (8) Nix, E.H., et al., A transient neonatal myasthenic syndrome with anti-musk antibodies. *Neurology*, 2008. 70(14): p. 1215-6.
- (9) Behin, A., et al., Severe neonatal myasthenia due to maternal anti-MuSK antibodies. *Neuromuscul Disord*, 2008. 18(6): p. 443-6.
- (10) 神崎昭浩、本村政勝. 抗MuSK抗体陽性の重症筋無力症の妊婦例と新生児一過性重症筋無力症児例 臨床神経, 2011 51;3:188-91.
- (11) Pasnoor, M., et al., Clinical findings in MuSK-antibody positive myasthenia gravis: a U.S. experience. *Muscle Nerve*, 2010. 41(3): p. 370-4.
- (12) Evoli, A., et al., Response to therapy in myasthenia gravis with anti-MuSK antibodies. *Ann N Y Acad Sci*, 2008. 1132: p. 76-83.
- (13) Hatanaka, Y., et al., Nonresponsiveness to anticholinesterase agents in patients with MuSK-antibody-positive MG. *Neurology*, 2005. 65(9): p. 1508-9.
- (14) Konishi, T., et al., [Effects of acetylcholinesterase inhibitors on patients with MuSK antibody positive myasthenia gravis]. *Rinsho Shinkeigaku*, 2009.

- 49(10): p. 660-3.
- (15) Lavrnic, D., et al., The features of myasthenia gravis with autoantibodies to MuSK. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2005. 76(8): p. 1099-102.
 - (16) Nemoto, Y., et al., Patterns and severity of neuromuscular transmission failure in seronegative myasthenia gravis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2005. 76(5): p. 714-8.
 - (17) Leite, M.I., et al., Fewer thymic changes in MuSK antibody-positive than in MuSK antibody-negative MG. *Ann Neurol*, 2005. 57(3): p. 444-8.
 - (18) Baek, W.S., A. Bashey, and G.L. Sheean, Complete remission induced by rituximab in refractory, seronegative, muscle-specific, kinase-positive myasthenia gravis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2007. 78(7): p. 771.
 - (19) Hain, B., et al., Successful treatment of MuSK antibody-positive myasthenia gravis with rituximab. *Muscle Nerve*, 2006. 33(4): p. 575-80.
 - (20) Tan, C.S. and I.J. Koralnik, Progressive multifocal leukoencephalopathy and other disorders caused by JC virus: clinical features and pathogenesis. *Lancet Neurol*, 2010. 9(4): p. 425-37.
 - (21) Okada, K., et al., The muscle protein Dok-7 is essential for neuromuscular synaptogenesis. *Science*, 2006. 312(5781): p. 1802-5.
 - (22) Kim, N., et al., Lrp4 is a receptor for Agrin and forms a complex with MuSK. *Cell*, 2008. 135(2): p. 334-42.
 - (23) Zhang, B., et al., LRP4 serves as a coreceptor of agrin. *Neuron*, 2008. 60(2): p. 285-97.
 - (24) Beeson, D., et al., Dok-7 mutations underlie a neuromuscular junction synaptopathy. *Science*, 2006. 313(5795): p. 1975-8.
 - (25) Engel, A.G., E.H. Lambert, and F.M. Howard, Immune complexes (IgG and C3) at the motor end-plate in myasthenia gravis: ultrastructural and light microscopic localization and electrophysiologic correlations. *Mayo Clin Proc*, 1977. 52(5): p. 267-80.
 - (26) Selcen, D., et al., Are MuSK antibodies the primary cause of myasthenic symptoms? *Neurology*, 2004. 62(11): p. 1945-50.
 - (27) Shiraishi, H., et al., Acetylcholine receptors loss and postsynaptic damage in MuSK antibody-positive myasthenia gravis. *Ann Neurol*, 2005. 57(2): p. 289-93.
 - (28) McConville, J., et al., Detection and characterization of MuSK antibodies in seronegative myasthenia gravis. *Ann Neurol*, 2004. 55(4): p. 580-4.
 - (29) Shigemoto, K., et al., Induction of myasthenia by immunization against muscle-

- specific kinase. *J Clin Invest*, 2006. 116(4): p. 1016-24.
- (30) Jha, S., et al., Myasthenia gravis induced in mice by immunization with the recombinant extracellular domain of rat muscle-specific kinase (MuSK). *J Neuroimmunol*, 2006. 175(1-2): p. 107-17.
- (31) Kawakami, Y., et al., Anti-MuSK autoantibodies block binding of collagen Q to MuSK. *Neurology*, 2011. 77(20): p. 1819-26.
- (32) Pevzner, A., et al., Anti-LRP4 autoantibodies in AChR- and MuSK-antibody-negative myasthenia gravis. *J Neurol*, 2011.
- (33) Zhang, B., et al., Autoantibodies to Lipoprotein-Related Protein 4 in Patients With Double-Seronegative Myasthenia Gravis. *Arch Neurol*, 2011.
- (34) Evoli, A. and J. Lindstrom, Myasthenia gravis with antibodies to MuSK: another step toward solving mystery? *Neurology*, 2011. 77(20): p. 1783-4.

図表の説明

図1：神経筋接合部と病原性標的抗原

神経終末には、LEMSの標的抗原であるP/Q型カルシウムチャンネルが存在する。一方、筋側には、アセチルコリン受容体の集中的な発現（clustering）に関わる幾つかの蛋白質が存在する。その主役であるMuSKは分子量110kDの膜貫通型の蛋白質で、筋膜上に位置しLrp4蛋白質と複合体を成し、細胞内からはDok7蛋白質が結合している。その機能はAChRのclustering（分散しているAChRが集合してくる現象）を制御し、運動終板の形成・発達に関わっている。現在、以下のようなAgrin-Lrp4/MuSK仮説のもとDok7などの幾つかの蛋白質が関わり、神経筋接合部のAChRが集中的に局在し、シナプス機能を果たしていると考えられている。

- ① Dok-7は筋細胞内面よりMuSKに結合し、MuSKをリン酸化し、活性化させる。
- ② Agrinは神経終末から分泌され、筋細胞膜のLrp4に結合し、その結果、MuSKを活性化させる。
- ③ Dok7及びAgrinによって活性化したMuSKは、矢印で示した部分で連鎖的にいくつかの蛋白質を介したシグナル伝達がなされ、Rapsynの活性化が起こる。
- ④ Rapsynの活性化によりAChRは群化し、運動終板にAChRが高密度に集積する。

図2：抗MuSK抗体陽性MG患者の神経筋接合部（上腕二頭筋）の電子顕微鏡像

正常コントロール（上段左のcontrol）と比較すると、MuSK抗体陽性MG患者（下段のMuSK.1とMuSK.2）の後シナプス膜の形態学的変化は非常に軽微である。一方、AChR抗体陽性MG患者（上段右）では矢印（→）で示しているように、補体介在性に後シナプス膜が破

壊され、後シナプス膜嚢が消失している。(Shiraishi et al, Ann Neurol, 2005より引用)

表1 抗AChR抗体陽性MGと抗MuSK抗体陽性MGの対比

胸腺手術について

名古屋市立大学 外科

藤井 義敬

はじめに

胸腺は胸の真ん中にある骨のすぐ下にあるリンパ球（T細胞）を作る臓器です。やわらかくて、大人では30～40gぐらいあり、これがないと、免疫ができません。思春期までに主な役割は終了していて、大人では切除しても免疫が落ちることはありません。重症筋無力症は抗アセチルコリン受容体抗体によっておきる自己免疫疾患です。アセチルコリン受容体は神経の膜にあって神経からのシグナル（アセチルコリン）を受け取り、筋肉を収縮させます。ここに抗体がつくと、神経からのシグナルが伝わりにくくなります。抗アセチルコリン受容体抗体以外にも少数ですが抗 MuSK 抗体や抗 Lrp4抗体によって起きる重症筋無力症があります。いずれにしろ自己抗体の作用によって神経の刺激が筋肉に伝わりにくくなっているわけです。その筋肉とはまったく別の場所にある胸腺を取って重症筋無力症がよくなるのは不思議です。実はその効果は関節的なもので、また胸腺摘出術によって抗アセチルコリン受容体抗体は下がるものの、完全にゼロにすることはできません。重症筋無力症の患者さんで胸腺摘出術を受けるかどうか考えるときは、この手術は、肺癌を切除するような手術とはその意味が異なることをまずよく理解してください。

どのような患者さんが胸腺摘出術を受けるべきか

これには2つあって、まずひとつは胸腺腫のある重症筋無力症の患者さんです。これらの患者さんは全て抗アセチルコリン受容体抗体が陽性です。胸腺腫は胸腺にできる腫瘍のうち最も多いもので、日本では年間1700人ぐらいの方がこの腫瘍の摘出術を受けておられます。比較的発育はゆっくりなのですが、悪性腫瘍で、ほっておくと胸の中に広がって手術で取れなくなることがあります。重症筋無力症の場合は胸腺腫があることによってこの病気がひきおこされていることもあり、胸腺腫を合併した重症筋無力症の患者さんは可能な限りすべて胸腺摘出術を受けるべきです。悪性腫瘍を取り除けますし、胸腺を取る

ことにより重症筋無力症が改善することがあります。

もうひとつは全身症状のある重症筋無力症で、日常生活に支障があり、60歳以下で、抗アセチルコリン受容体抗体が陽性の患者さんです。これらの方は胸腺に胚中心が多くみられ、胸腺摘出術の効果が期待できます。また若い方で多量のステロイドや免疫抑制剤を必要とする方は、これらの薬の副作用を考えると（抗アセチルコリン受容体抗体が陽性であれば）胸腺摘出術を受けるのはよいオプションといえます。

重症筋無力症に対する胸腺摘出術の効果は間接的なものですので、眼筋型の重症筋無力症、軽度の全身型重症筋無力症で少量の抗コリンエステラーゼ剤やステロイド（確実に10mg程度）の投薬でほとんど症状がないぐらいに良好にコントロールされている方はおすすめしません。

胸腺摘出術を受けない方がよい患者さん

胸腺摘出術を受けても効果がないと考えられるのは、抗 MuSK 抗体陽性の重症筋無力症（これらの方は全て抗アセチルコリン受容体抗体は陰性です）の方と、胸腺腫がない60歳以上の方です。また胸腺摘出術はそれほど大きな手術ではありませんが、脳梗塞のあと、心筋梗塞がある、など合併症の重い方はさけたほうがよいです。60歳以上ですと、ほとんどの方で胸腺は萎縮して、重症筋無力症に特有の（胚中心形成）変化もありません。若い年代の重症筋無力症の方と異なって、Titin など、アセチルコリンリセプター以外の蛋白に対するさまざまな抗体をもっていることが多く、若い人とは発症のしかたが異なるほか、胸腺の関わりもないと考えられ、胸腺摘出術は効果がないと考えられます。ただ、全身症状の強い抗アセチルコリン受容体抗体陽性の方で、CTで胸腺が大きい場合は外科医と一度相談してみてください。抗 MuSK 抗体の重症筋無力症では胸腺の異常はなく、胸腺摘出術の効果もないとされています。

なぜ胸腺摘出術が重症筋無力症に効果があるか

これはよくわかっていないのですが、現在のところ重症筋無力症患者さんの胸腺にある抗アセチルコリン受容体抗体産生に関わっている胚中心というB細胞などのリンパ球がたくさんあつまった組織を取り除くことによって、胸腺以外での抗アセチルコリン受容体抗体産生が徐々に下がることによって効果をあらわすと考えられます。ただし、重症筋無力症では抗アセチルコリン受容体抗体は、胸腺だけでなく、骨髄、脾臓、リンパ節などでたくさん産生されているので胸腺摘出術では抗アセチルコリン受容体抗体産生はゼロにならず、胸腺をとる効果は間接的で不完全なものです。胸腺摘出術のあとに抗アセチルコリン受容体抗体がゼロになるかは術前の抗体値が低い方のなかでわずかにみられるのみです。

胸腔鏡手術か胸骨切開か

上述のように重症筋無力症に対する胸腺摘出術の効果は間接的なものです。たとえば、胸腺を取るからには100%完璧にとるのがもちろんよいのですが、もし95%しか取れずに5%残ってしまったのでもその効果に大差は生じないと考えられます。胸腔鏡は手術が軽くすみずみし、胸の真ん中に傷ができません。しかし術野が狭くて手術がやや難しく、胸腺の一番上の一部が残りやすいのですが、経験のある施設であれば胸骨を切るのとその効果は変わらないと思われます。ただし、胸骨を切る方が手術時間は短時間で、より確実でより安全です。受診されている施設が慣れている方法がよいと思います。ただし胸腺腫が血管にくっついている（浸潤している）ような場合は胸骨を切る手術を選んで下さい。

免疫グロブリン静注療法など 最新の治療

千葉大学大学院医学研究院
神経内科学

川口 直樹

I. はじめに

重症筋無力症 (Myasthenia gravis ; MG) は、神経から筋肉へ刺激を伝える部分である神経筋接合部を標的とした自己抗体により発症する自己免疫疾患と理解されています。抗体はそもそも病原体のような外敵を体から排除する働きを持つタンパク質ではありますが、MGの患者さんの体では、誤って神経筋接合部を攻撃してしまう抗体が作られてしまっています。このために神経の刺激が筋肉に伝わりにくくなってしまい、運動の反復に伴い筋力が低下したり (易疲労性)、夕方に症状が増悪したり (日内変動)、日によって症状が変動したりする (日差変動)、という特徴的な症状が現れます。初発症状としては眼が下がったり物が二重に見えるなどの眼症状が多く、症状が拡大して手足が重くなったり呂律がまわりづらくなったりすることもあります。重症例では呼吸障害を来すことがあり注意を要します。かつての死亡率は30%近いとされましたが、最近では免疫治療の導入により著明に改善したため、筋無力症状のコントロールがつかないための死亡例は殆ど認められません。MGは血清学的に①神経筋接合部の後シナプス膜上にあるアセチルコリン受容体 (acetylcholine receptor ; AChR) に対する抗体が存在する抗 AChR 抗体陽性MG、②筋特異的チロシンキナーゼ (Muscle specific tyrosine kinase ; MuSK) に対する抗体が存在する抗 MuSK 抗体陽性MG、③いずれの抗体も認められない double seronegative MG に分類されますが、本稿では①に対する免疫グロブリン静注療法 (Intravenous Immunoglobulin ; IVIg) の効果・使用について概説し、さらに難治例が多い②に対する自験例を提示します。

II. 重症筋無力症の一般的な治療

MGの治療は、拡大胸腺摘除術、抗コリンエステラーゼ薬、ステロイド薬、免疫抑制薬、血液浄化療法、IVIgなどが、病型や病勢、患者背景などに応じて単独または組み合わせて用いられています⁽¹⁾⁽²⁾⁽³⁾。MGは神経筋接合部に対する自己抗体が産生されることが特徴

といえる自己免疫疾患ですから、長期的には自己抗体産生の抑制を目指し（根治的免疫療法を中心にすえる）、短期的には自己抗体の除去（血液浄化法）および補助的に神経筋接合部の伝達機能を回復させる薬（抗アセチルコリンエステラーゼ薬）を適宜使用して症状のコントロールを図ることが基本的な考えとなります。IVIgは血液浄化とほぼ同等の位置づけとされています。また治療指針を立てる際の大事な要因は、年齢と症状の範囲（眼筋型か全身型か）、胸腺異常を伴っているか否かです。過去の本邦の疫学調査⁽⁴⁾⁽⁵⁾⁽⁶⁾および多施設共同調査⁽⁷⁾を比較すると、免疫治療である胸腺摘除、ステロイド、免疫抑制薬、血液浄化療法がしだいに高頻度に使用されるようになり、治療成績も向上したことが分かります（表1）。これらはIVIgが保険適応を取得する前の調査ですが、2006年当時、既に2.7%の患者さんでIVIgの施行実績があり、その使用頻度は今後増加していくものと考えられます。これらの免疫治療の積極的な導入に伴って、十分な改善を得ない症例は減少しましたが、経過中に人工呼吸器管理を必要とする呼吸筋クリーゼを経験する症例が、現在も10%以上存在していることは問題です。呼吸筋クリーゼに至ってしまった場合には全身管理と共に血液浄化・IVIgによる短期的なMG症状のコントロールに努めるとともに、ステロイドや免疫抑制薬使用による長期的な免疫治療の計画を検討する必要があります。

III. 呼吸筋クリーゼに対する免疫グロブリン静注療法

血液浄化療法は治療効果に即効性が期待でき、有効性も高いのですが⁽⁸⁾⁽⁹⁾、抗体除去の効果は一時的であり治療効果の持続は1カ月程度です。急性増悪期、特に呼吸筋クリーゼを来した症例に対して有効ですが、本来病原体を退治するものである免疫グロブリンを除去するため重症感染症合併例には血液浄化は施行しにくい場合があり、さらには心臓や血圧に影響するので心臓の悪い患者さんや体格が小さな小児や高齢者には施行しづらい面もあります。また、特殊な機材を必要とするため施行可能な施設は限られるなどの問題もあります。これらの弱点を補完あるいは代替する治療として期待されているのがIVIgです。治療に用いる免疫グロブリンは、健康な沢山の方から集めた血液の中から集めたものです。以前の血液製剤ではエイズウイルスや肝炎ウイルスなどが混入することによる感染が社会問題となりましたが、現在はさまざまな処理を行うことにより既知のウイルスは全て除去されています。重症感染症のほか、小児の川崎病や多くの自己免疫疾患に対して使用されていますが、重大な問題が起こったという報告はありません。日本で行われたMGに対する治験では免疫グロブリン5日間の点滴注射を行うことで血液浄化と同等の治療効果を有することが示されました。IVIgが急性増悪期のMGに対して有効であることは科学的に高い水準で証明されており⁽¹⁰⁾、血液浄化療法と同等の効果を有することも示されています⁽¹¹⁾⁽¹²⁾。IVIg後4日前後で症状の改善が始まり、9日前後で最高に達し、約2カ月効果が持続したという報告⁽¹³⁾があります。正常な免疫グロブリンを大量に点滴することが自己抗体の悪い作用を抑制することは確かですが、詳しいIVIgの作

用機序は明らかではありません。

IV. 免疫グロブリンの投与方法

2011年「全身型重症筋無力症（ステロイド剤又はステロイド剤以外の免疫抑制剤が十分に奏効しない場合に限る）」の保険適応を献血ヴェノグロブリンRIHが取得しています。その使用量は患者体重で計算され、400mg/kg体重/日の5日間投与が行われます。急速に注射すると血圧降下を起こす可能性があるため、投与1時間以内、または投与速度を上げた際には注意が必要です。重大な副作用が出現することは稀ですが、数パーセント以下の頻度で肝機能障害、頭痛、悪寒・戦慄、発熱などを認めることがあります。また、血液粘稠度の上昇に伴う血栓塞栓症のリスクがあり、血栓症の既往がある患者さんでは投与量や投与速度をより慎重に決定します。IgA欠損症では過敏反応を起こすおそれがあり、腎障害のある場合には腎機能を悪化させるおそれが、心機能の低下している場合では心不全を起こすおそれがあるため、慎重に投与する必要がありますが、通常は安全に使用出来ます。

V. 抗 MuSK 抗体陽性 MG 患者に対する免疫グロブリン静注療法

抗 AChR 抗体が証明されない重症筋無力症患者は約25%存在します⁽⁴⁾⁽⁵⁾。その約半数には抗 MuSK 抗体が証明され⁽¹¹⁾、徐々に臨床的特徴が明らかにされてきています⁽¹⁵⁾⁽¹⁶⁾。抗 MuSK 抗体陽性MGの臨床的特徴をまとめてみると①発症年齢はほとんど60歳以下でその多くは40歳以下と若い、②女性に圧倒的に多い、③球症状（嚥下障害、構音障害など）と眼症状（眼瞼下垂、複視など）が主体となることが多い、④重症度は様々だが急性あるいは亜急性に進行し呼吸筋クリーゼに至る例も少なくない、などが挙げられます。易疲労性や日内変動が明らかでなく検査所見の異常に乏しい症例もあり抗 MuSK 抗体の証明が重要です。抗 MuSK 抗体陽性MG治療ではしばしば難治例が存在し、日常生活の支障が目立つことがあります。難治性の抗 MuSK 抗体陽性MG患者に対して免疫グロブリン静注療法導入3日で筋無力症状の改善を得、効果は2～3ヶ月持続した症例をわれわれは報告しており⁽¹⁷⁾、血液浄化療法と比較して長期の治療効果が得られることがあります。この効果は繰り返して確認され、この間に内服しているステロイドの減量が可能でした。このことは間欠的に免疫グロブリン静注療法を施行することにより良いADLを維持しつつステロイドや免疫抑制薬の使用量を減量でき、維持療法の一つとして施行できる可能性があることを示唆しています。

【文献】

- (1) Meriggioli MN, Sanders DB: Autoimmune myasthenia gravis: emerging clinical and biological heterogeneity. *Lancet Neurol* 8: 475-490, 2009

- (2) Sanders DB, Evoli A: Immunosuppressive therapies in myasthenia gravis. *Autoimmunity* 43: 428-435, 2010
- (3) 川口直樹, 服部孝道: 重症筋無力症治療のアルゴリズム. *神経内科* 59: 270-275, 2003
- (4) 高守正治: 重症筋無力症疫学調査報告. 厚生省特定疾患免疫性神経疾患調査研究班. 昭和62年度報告書、227-245、1988
- (5) 村井弘之、山下夏美: 重症筋無力症の疫学—厚生労働省免疫性神経疾患に関する調査研究班臨床疫学調査結果から—. *脳*21 11: 227-231, 2008
- (6) Murai H, Yamashita N, Watanabe M, et al: Characteristics of myasthenia gravis according to onset-age: third Japanese nationwide survey. *J Neurol Sci* 305: 97-102, 2011
- (7) Kawaguchi N, Kuwabara S, Nemoto Y, et al: Treatment and outcome of myasthenia gravis; Retrospective multi-center analysis of 470 Japanese patients, 1999-2000. *J Neurol Sci* 224: 43-47, 2004
- (8) Goti P, Spinelli A, Marconi G, et al: Comparative effects of plasma exchange and pyridostigmine on respiratory muscle strength and breathing pattern in patients with myasthenia gravis. *Thorax* 50: 1080-1086, 1995
- (9) Grob D, Simpson D, Mitsumoto H, et al: Treatment of myasthenia gravis by immunoadsorption of plasma. *Neurology* 45: 338-344, 1995
- (10) Zinman L, Ng E, Brill V: IV immunoglobulin in patients with myasthenia gravis; a randomized controlled trial. *Neurology* 68: 837-841, 2007
- (11) Gajdos P, Chevret S, Clair B, et al.: Clinical trial of plasma exchange and high dose intravenous immunoglobulin in myasthenia gravis. *Ann Neurol* 41: 789-796, 1997
- (12) Barth D, Nabavi Nouri M, Ng E, et al.: Comparison of IVIg and PLEX in patients with myasthenia gravis. *Neurology* 76: 2017-2023, 2011
- (13) Arusura EL, Bick A, Brunner NG, et al. High-dose intravenous immune-globulin in the management of myasthenia gravis. *Arch Intern Med* 146: 1365-1368, 1986
- (14) Hoch W, McConville J, Helms S, et al: Auto-antibodies to the receptor tyrosine kinase MuSK in patients with myasthenia gravis without acetylcholine receptor antibodies. *Nat Med* 7: 365-368, 2001
- (15) Evoli A, Pietro AT, Oadua L, et al: Clinical correlates with anti-MuSK antibodies in generalized seronegative myasthenia gravis. *Brain* 126: 2304-2311, 2003.
- (16) Vincent A, Bowen J, Newsom-Davis J, et al: Seronegative generalized myasthenia

gravis: clinical feature, antibodies, and their targets. *Lancet Neurol* 2: 99-106, 2003

- (17) Takahashi H, Kawaguchi N, Nemoto Y, et al.: High-dose intravenous immunoglobulin for the treatment of MuSK antibody-positive seronegative myasthenia gravis. *J Neurol Sci* 247: 239-241, 2006

調査期間	2006年 ^{5, 6)}	1999—2001年 ⁹⁾	1987年 ⁴⁾
症例数	3141	470	1538
性比 (男性:女性)	1 : 1.7	1 : 1.9	1 : 1.9
発症年齢 (歳)	0—5 (ピーク) 50—55 (ピーク)	41 (平均年齢)	0—5 (ピーク) 40—49 (ピーク)
治療			
抗コリンエステラーゼ薬	78.5%	403 (85.7%)	1179 (76.7%)
胸腺摘除術	72.6%	319 (67.9%)	832 (54.1%)
ステロイド薬	71.9%	301 (64.0%)	767 (49.9%)
免疫抑制薬	23.3%	44 (9.4%)	81 (5.3%)
血液浄化法	11.3%	70 (14.9%)	58 (3.8%)
免疫グロブリン静注療法	2.7%	データなし	データなし
治療効果および予後			
クリーゼ経験例	13.7%	54 (11.5%)	228 (14.8%)
改善が不十分な症例		14 / 393 (3.6%)	175 (11.4%)
寛解症例		118 / 393 (30.0%)	328 (21.3%)

胸腺の機能

大阪大学 呼吸器外科
教授

奥村明之進

胸腺について説明する前に、まずは免疫について概説します。免疫とは、細菌やウイルスなどの外来抗原に対して生体を守るための仕組みです。下等生物にも存在して抗原特異性の乏しい自然免疫と、高等生物にのみ存在して抗原に対する特異性が高い獲得免疫とに分かれます。さらに獲得免疫には、抗体によって担われる液性免疫と、免疫細胞が外来抗原を攻撃する細胞性免疫があります。

これらの機能は、マクロファージ、樹状細胞、好中球、好酸球、好塩基球、リンパ球などの細胞の相互作用・ネットワークによって司られています。さらにリンパ球は、T細胞、B細胞、Natural killer (NK) 細胞、NKT細胞などに分かれており、主としてT細胞が細胞免疫、B細胞が抗体産生を担当しています。胸腺はこのT細胞の分化を担当する臓器であり、外来抗原を認識して攻撃するT細胞を選択する機能を持っています。

T細胞には、抗原を認識するための抗原受容体が必要です。細菌やウイルスなどの外来抗原は極めて多種類ですので、できるだけ多くの外来抗原を認識するためには、抗原受容体の多様性が必要です。ところで、人間のゲノムには3万個の遺伝子が備わっていますが、その何十倍もの抗原特異的な受容体のための遺伝子を用意することは不可能でしょう。B細胞から分化した形質細胞が抗体産生をするのですが、これらの細胞が何十万種類もの抗体のための遺伝子を備えているわけではありません。実際のところ哺乳類などの高等生物では、T細胞・B細胞ともにそれぞれ一つの抗原受容体遺伝子しかないにもかかわらず、遺伝子組み換えという方法によって一つの遺伝子から極めて多様な抗原受容体を生み出すことができるようになっているのです。この仕組みを解明したのが刀根川進先生で、この項発見に対してノーベル賞が授与されています。

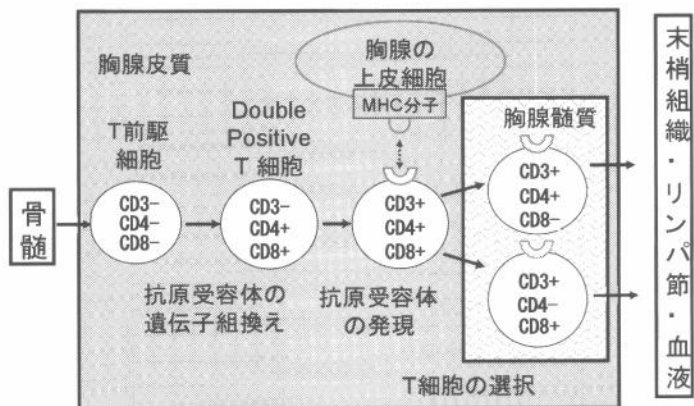
しかしながら大きな問題があります。ランダムに作り出された抗原受容体が必ずしも適切には働かないこともあります。例えば抗原受容体が抗原を全く認識しないものであれば、せっかく作られても意義がありません。もっと悪いことは、生体の自己のタンパク質を標的とする抗原受容体ができしまうと、自分の免疫細胞が自分自身の臓器を

攻撃して自己免疫疾患の原因になることが考えられます。したがって獲得免疫には、自己と非自己とを認識する機能が必要になると考えられます。

ところで、免疫学的な自己とはどのように表現されるのでしょうか。実は、高等動物には自己を他から区別する遺伝子があります。主要組織適合性抗原 Major histocompatibility antigen (MHC) と言われる分子が重要な役割を果たしています。同じ機能をもつ分子が、ヒトでは Human leucocyte antigen (HLA) と呼ばれています。この分子が自己と非自己を区別する重要な因子となっています。非常に面白いことは、この分子が持っている機能で、MHC 分子が抗原の一部と複合体を形成してT細胞に高原提示し、免疫反応が惹起されることが分かっています。したがって、高等生物の生態では、自己のMHC分子を認識しながら外来抗原をも認識するT細胞抗原受容体を発現する細胞のみを選択的に分化させることが必要になります。また、自己抗原を認識して攻撃する抗原受容体を持つT細胞の分化は抑制されます。これを免疫寛容と言います。このようなT細胞の分化、成熟、抗原受容体レパートリーの選択という作業により、正しく働いてくれるT細胞を育てるのが胸腺です。くだけた言い方をすれば、胸腺は“T細胞の学校”と言ってもいいでしょう。

胸腺の構造は、皮質と髄質に分かれています。まず、T細胞の前駆細胞が骨髄から胸腺皮質に移入します。細胞表面にはCD4分子とCD8分子という有名な細胞表面マーカーが発現し、CD4+ CD8+ double positive T細胞という分化段階に至ります。そして髄質に移行しながら、上述のT細胞抗原受容体の組み替えと選択機構を経てCD4+あるいはCD8+のsingle positive T細胞へと成熟し、胸腺から末梢血液中やリンパ節に移動して免疫機能を担当します。この流れを図に示します。

胸腺内でのT細胞の分化



ところで、上述したCD4+ CD8+ double positive T細胞というのは、正常では胸腺内にしか存在しません。しかし興味深いことに、胸腺腫の患者さんでは、腫瘍の中にはCD4+ CD8+ double positive T細胞が多数含まれています。この事実は、胸腺腫という腫瘍が正常胸腺と

類似した免疫機能を内在しており、T細胞の分化誘導機能を持っていることを意味します。したがって、胸腺腫は、腫瘍内でT細胞を分化させるものの、何らかの機能的欠陥のためにT細胞を正しく教育できないかもしれないのです。胸腺腫内で誤った選択を受けた結果、自己組織を攻撃してしまうT細胞が胸腺腫内で生み出され、自己免疫疾患を発症する可能性が考えられます。もしその自己抗原がアセチルコリン受容体分子であるなら、胸腺腫に重症筋無力症が高頻度に合併する機序を説明することができます。しかし、体内には多数の自己抗原があるので、なぜ胸腺腫で重症筋無力症の発症率だけが高いのかを説明することはできません。今後の研究による解明が待たれます。

また、胸腺腫を伴わずに重症筋無力症を発症する患者さんも多数おられます。このような患者さんでも、過形成のような胸腺の異常が高頻度に認められます。特に髄質に抗体産生細胞が多数存在することがあり、このような場合には胸腺を摘出することが抗体産生の低下につながり、治療の意義につながると考えられます。しかし、胸腺過形成がT細胞分化やT細胞の活性化とどう関係するかはいまだ不明です。

近年、胸腺の機能や役割は解明されつつあり、今後、胸腺の異常と重症筋無力症との関連もさらに明らかになってくることが期待されます。

全身型重症筋無力症に対する 早期強力治療戦略

総合花巻病院 神経内科
科長

檜沢 公明

総合花巻病院 神経内科

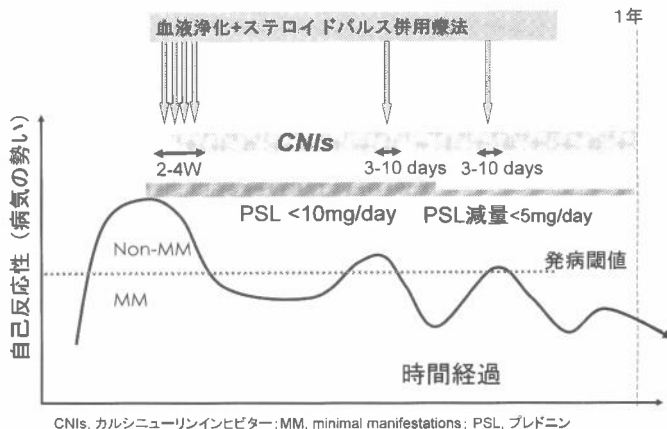
長根百合子

従来、重症筋無力症（MG）では経口副腎皮質ステロイドを中心に免疫治療が行われてきました。プレドニンを高用量（一日量として50～60mg）まで漸増し、症状が十分改善後、ゆっくり漸減していくという、いわゆる漸増漸減投与法が好まれました。しかし、この年単位に及ぶ長期経口ステロイド療法にはいろいろな問題点があります。糖尿病や白内障、肥満、骨粗鬆症、大腿骨頭壊死などの副作用は有名ですが、これらが明らかになるより少ない投与量でも、経口ステロイドと抑うつがMG患者さんの生活クオリティー（QOL）の阻害因子となっていることが、最近の私たちの検討から明らかになっています⁽¹⁾⁽²⁾。抑うつの成因としても経口ステロイド量（脳への作用）が特に重要と考えられるのです⁽¹⁾⁽²⁾。また、抑うつは病初期、症状改善がはつきりと得られない場合、生じやすいようです⁽¹⁾⁽²⁾。これらの結果は、「なるべく長期経口ステロイドは少なめにして、且つ、なるべく早く症状を改善する」ことが望ましいということを示しています⁽¹⁾⁽²⁾。

プレドニンが副作用のため十分量まで漸増出来ず、症状のコントロール自体が中途半端なままであったり、また、症状の悪化のため十分に減量出来ず、結果として一日量15～30mgのプレドニンを長期間服用し続けている患者さんも以前は少なくありませんでした。最近10～20年で、高齢のMG患者さん（ステロイドの副作用に弱い）が著増していることもあり、経口ステロイド中心の治療は現在の標準治療として適切とはいえないと私たちは考えています。

MGの治療では、完全寛解（症状が全くなく、治療も全く不要の状態）を達成する患者さんは、残念ながら現在も少ない（10～20%）のが現実です⁽¹⁾⁽²⁾⁽³⁾⁽⁴⁾。多くの患者さんが到達可能で、且つ、QOLレベルが良好で、患者さん自身が満足のいく治療目標を設定する必要があります。「プレドニン一日5mg以下でMinimal Manifestations（MG症状がゼロではないが、気にならず、日常生活に全く支障は生じないレベルをいいます）（MM with prednisolone ≤5mg/dayと略します）」にある患者さんのQOLスケール値は完全寛解した患者さんと同じく良好であり、これが現実的な治療目標として適切であることが示唆されています⁽²⁾⁽³⁾⁽⁴⁾。

早期強力治療と少量免疫治療薬
Early aggressive treatment strategy



「MM with prednisolone $\leq 5\text{mg}/\text{day}$ (良好なQOL) の早期達成」の見地から、私たちは、強力な治療により速やかな症状改善をはかることに主眼をおき、経口ステロイドはあくまで維持療法として少量にとどめ、中等量以上の長期使用は避ける：early and aggressive treatment (EAT) strategy を提唱しています (図を参照下さい)⁽³⁾⁽⁴⁾。強力治療としては血液浄化法とステロイドパルス (ソルメドロール500-1000mg の点滴) の併用療法を用い

ていますが、今後、グロブリン大量療法など他の選択肢も検討の余地があります。EATでは経口ステロイド漸増漸減投与法に比し、早期から高いMM with prednisolone $\leq 5\text{mg}/\text{day}$ の達成率を得ることが出来ます。私たちのデータでは治療開始1年の時点で57.1%、4年で77.6%の患者さんがMM with prednisolone $\leq 5\text{mg}/\text{day}$ に到達出来ていました⁽³⁾⁽⁴⁾。経口カルシニューリンインヒビター (CNIs: ネオーラルとプログラフ) は2/3程度の患者さんに使用されます。実は、副腎皮質ステロイドは速効性があり、ごく短期間の高用量投与が最も適している薬剤です。上述の様に、ステロイドパルス療法はEAT strategyにおける強力治療の一翼を担っています⁽³⁾⁽⁴⁾。

ただし、御注意頂きたいのは、EATはどここの病院でもやってもらえる全国的スタンダード治療では今の所ありません。強力治療でなるべく速やかに症状を改善させ、長期経口プレドニンは一日5mg以下にとどめるというこの治療スタイルは、もっと、広まるべきだと考えています。

【文献】

1. Suzuki Y, Utsugisawa K, Suzuki S, Nagane Y, et al. Factors associated with depressive state in patients with myasthenia gravis: a multicentre cross-sectional study. *BMJ Open* 2011;1: e000313.
2. Masuda M, Utsugisawa K, Suzuki S, Nagane Y, et al. Factors Associated with Self-Perceived Quality of Life in Patients with Myasthenia Gravis: A Multicenter Cooperative Study. *World Congress of Neurology 20th meeting 2011, Marrakesh.*
3. Nagane Y, Suzuki S, Suzuki N, Utsugisawa K. Early aggressive treatment strategy against myasthenia gravis. *Eur Neurol* 2011;65:16-22.

4. 檜沢公明:重症筋無力症—治療上の問題点と突破口—. 神経治療学 2011;28:13-18.

筋無力症の 内視鏡下胸腺手術について思う

医療法人聖授会OCAT
予防医療センター
所長

城戸 哲夫

私と筋無力症患者さんとの初めての出会いは、医師1年目の研修医の時でした。

今から36年前の1976年5月に初めて副主治医として担当した患者さんが男性の筋無力症患者さんでした。筋無力症という内科疾患なのになぜ手術なのかと素朴な疑問をいただきながら、第二助手として手術に入らせていただきました。

手術前の試薬の注射で患者さんの垂れ下がった瞼がパッと開き、まるでマジックのように二重瞼になられたことを、今でも鮮明に覚えています。

医学教科書にも明確に書かれていなかった筋無力症患者さんの胸腺摘出手術を医師1年目の最初に体験しました。

大学付属病院での1年間の研修医生活を修了し、その後、大きな公的病院へ一般外科医として赴任。そして、大学病院へ戻り研究生活を経て、今度は呼吸器外科の責任者として公的病院、民間病院へ出向し、多くの呼吸器外科疾患の手術を担当させていただきました。その頃、外科手術に普及し始めたのが内視鏡下手術でした。腹部の胆嚢摘出手術から始まり、あっという間に呼吸器外科手術にも広まりました。私自身も肺に穴が開く気胸の内視鏡下で手術を1990年よりスタートさせていましたが、泌尿器科の先生から胸の奥の縦隔にある副甲状腺腫瘍の手術を依頼され、内視鏡下胸腺内腫瘍の摘出を行いました。1997年5月、初めての胸腺手術の出会いからちょうど21年目でした。その手術で用いた手法が胸骨つり上げ法という新しい手術法でした。そして、1997年12月に同手術法で筋無力症の拡大胸腺摘出術を行い、それ以降、胸腺腫などの胸腺腫瘍にも応用し、現在まで300名近くの内視鏡下胸腺手術を施行させていただいています。

外科手術の適応となる筋無力症や胸腺腫などは、やはり疾患数そのものが少なく、まして患者さんが胸腺の内視鏡下手術の存在など知るすべもないことは当初からわかっていました。しかし、私自身何とか患者さんにこの手術を早く伝えたい、紹介して知ってもらいたいとい

う思いから、個人でインターネット上にホームページを1999年に開設しました。次第に患者さんからの手術内容の問い合わせが増え、手術後経過が良くさらに口コミで胸腺の内視鏡下手術が広がっていきました。全国筋無力症友の会の当時大阪支部長の浅野様に初めてお会いしたのもその頃です。長期的な成績はまだ不明ですが、大きな傷がつき、傷口が傷み、入院生活を強いられることに抵抗を抱かれ手術を避けていらっしゃる患者さんには朗報になるかもしれないとお言葉をかけていただきました。その後、筋無力症友の会の温かいご支援も重なり、現在まで多くの筋無力症患者さんの内視鏡下手術をさせていただいています。長期成績も出だし、2008年1月の学術雑誌に110名の10年間の中間成績結果から、従来の開胸の手術成績と変わらず有効であるとの報告をさせていただきました。顧みますとインターネットという速効性に長けた情報伝達の媒体がなければ、民間病院の一外科医と筋無力症の患者さん達との多くの出会いはなかったと思います。

現在、筋無力症の内視鏡下手術をされる施設は、呼吸器外科がある病院の3割といったところです。症例の少なさ、手術自体の難しさや保険未収載などから内視鏡下手術を採用しない施設が多いようです。また、特に私の手術は普遍性に乏しいのではないかとと言われる先生もいらっしゃいます。

しかし、希少な疾患であるからこそ専門性の高い領域に委ねられ、その手術法にも安全性の面からある程度の標準化は必要ですが、最良の着地点までは普遍性にいささか欠ける手術術式であってもいいのではないのでしょうか。私は日々内視鏡下胸腺手術をしながらそう思っています。

重症筋無力症の内視鏡下手術はここ5年間、毎年手術の保険収載申請に上がっていますが、未だ認可されていません。現在は各自自治体への高度先進医療での申請許可で、その都度実施されているのが現状です。この高度先進医療が長く続きますと保険収載されないことが過去の手術保険収載申請から明らかになっています。

本手術の保険未収載が外科医の内視鏡下手術の実施を妨げている一因になっていることは事実です。医療は、患者さんと医療者が信頼関係で結びつき、お互いに育てていくものだと思っています。学術学会からの毎年の保険収載への申請は継続されますが、全国筋無力症友の会のお力添えも期待し、保険収載の実現にこぎ着けていただきたいものです。

友の会の紹介で手術をさせていただきました患者さんかお便りやお礼のお手紙、メールを今でもたくさん頂戴いたします。手術後に症状が次第に改善し、普通のように暮らしている幸せへの感謝の言葉。結婚されお子さまに恵まれました幸せへの感謝の言葉。これらは医療人にとって至福の言葉です。

外科医になってよかった、と。

全国筋無力症友の会40周年の記念誌に寄せて

重症筋無力症の鍼灸治療

東北大学大学院医学系研究科
先進漢方治療医学講座

関 隆志

重症筋無力症患者の生活の質

胸腺摘出術や免疫抑制療法が普及しても、わが国の重症筋無力症患者の70%に目や全身の症状が認められるとされ（Kawaguchiら、2004）、わが国の重症筋無力症患者の約20%に日常生活動作（ADL）や生活の質（QOL）の中程度から高度の問題があるというデータがあります（Satoら、1995）。

スタンダードな治療方法が確立されてきて、「重症」という名前は過去のものと感じられがちですが、まだまだ治療方法の改善の必要性があると思っております。その一つの方策として、様々な医療資源を組み合わせ提供する「統合医療」があります。

統合医療とは

現代医療は詳細に専門化する傾向になってきていますが、そのため患者の病態の全体像が把握しにくくなったり、治療が困難になっている場合があります。がんの集学的治療、内科系と外科系の協同診療、総合医、クリティカルパス、地域連携など医療資源を統合してそのような患者さんに対処する動きが、すでに盛んにおこなわれています。たとえば、がんの診療では、そのような西洋医学の統合医療に加え、アロマセラピー、音楽療法、そして今回ご紹介する鍼灸治療などが看護師たちのボランティア活動や医療機関での鍼灸師の雇用などをとおして、提供されるようになってきています。種々の医療資源を統合しておこなう医療が統合医療であり、それは患者によりよいケアを提供するシステムとなります。

東北大学病院では、漢方内科を設置し、オーソドックスな医学で改善の認められない疾患に対して、漢方薬や鍼灸治療を併用する医療を提供しています。重症筋無力症に対する鍼灸治療は、このような流れの中で生まれました。

重症筋無力症に対する当科ではじめての鍼灸治療

当時38歳の重症筋無力症の女性が難治性の右眼瞼下垂で同じ科の漢方の先生から紹介されたのが、当科で重症筋無力症の鍼灸治療が始まるきっかけでした。5年ほど前に発症し、クリーゼを起こしたこともあり、抗アセチルコリン受容体抗体は70近く、プレドニンを30mgと20mgを隔日内服し他にメスチノン、マイテラーゼ、ブレディニン、イムランを服用していました。仕事をすることが出来ず、家庭で療養中で、鍼治療直前は右眼がほとんど開かない状態でしたが、足三里（あしのさんり）と太谿（たいけい）などのはじめての鍼治療を終えたときには、テンシロン試験直後のようにまぶたが開き、それ以降、日中の眼瞼下垂がほぼ消失しました。週1、2回の治療を続け、約1年後には社会復帰を果たしました。

次に当科を受診された当時43歳だった女性は、プレドニンを隔日で42.5mg、他にマイテラーゼ、イムラン、ブレディニンなどを内服しており、10分も歩くと足がよれよれになる状態で通院もままならない状態でしたが、週2回ほどの鍼灸治療を開始して、約2年後には25年ぶりに仕事を再開し、さらにその後、結婚もされました。

どちらの方が社会復帰した時にも、手を取り合って喜びましたが、重症筋無力症の鍼灸治療の経験のなかった当科にとって、衝撃的な出来事でした。その後、MGFA臨床分類でClass IIまたはIIIで、ADLではMG-ADLが5点以上、QOLではMOS SF-36が500点以下の中等度の全身型の重症筋無力症の患者さん7名に下記の鍼灸治療をおこなったところ、治療開始から半年と1年後に、ADLとQOLの有意な改善が認められました。

その後、患者さんが当科に多数通院するようになったため、中国伝統医学の観点から、いくつかのパターンがあることに気づきました。

中国伝統医学の基本病態

当科に通院している重症筋無力症患者には気虚（ききょ）と腎陽虚（じんようきょ）のパターンが多くみられました。中国伝統医学ではそのパターンのことを証（しょう）といい、西洋医学の病名や症候群に近い概念です。表1には、代表的な証とその典型的な症状、治療に用いる漢方薬と鍼灸治療の経穴を示しました。

重症筋無力症の鍼灸治療

世界の伝統医学の源流には、ユナニ医学、アーユルベータ、中国伝統医学があります。伝統医学では、植物、動物、昆虫、鉱物などの天然物を薬として用いる、天然物療法がほぼ全世界に普遍的に存在します。一方、鍼灸治療は、中国に起源を持つ東アジア地域の伝統医学に独特の治療手段です。中国伝統医学は、天然物（いわゆる漢方）、薬膳、鍼灸、推拿（すいな）、気

功法などの多様な治療手段を持っており、他の伝統医学と一線を画します。鍼治療が医師または鍼灸師により提供されている国は、現在では世界の大多数に上ります。

「皮膚は内臓の窓」ということができます。鍼灸治療では皮膚への物理的な刺激をおこないません。「窓」ですから、体の外から中の様子をうかがうことが出来ますし、そこに刺激をいれて体の中の状態を変化させることも出来ます。そのポイントを「経穴（けいけつ）」（いわゆるツボ）と呼びます。そのような現象を利用した治療手段が、鍼灸治療です。ツボは、ヒトに備わっているのみならず、他の哺乳動物や鳥類にもある機能で、獣医も利用することがあります。

ひとを懲らしめることを「灸をすえる」と表現するように、灸治療は、わが国では最近までよく家庭でおこなわれていました。鍼治療は、人体に刺す針を用いるために、家庭で簡単におこなうことはできませんが、同様の効果を指圧で出すことが出来ます。お灸と指圧を必要に応じて組み合わせて利用すれば、ご家庭でもそれなりの効果を期待できます。

そのときに大切なことは、きっちり西洋医学的な診断と治療を受けたうえで、伝統医学の観点では「証」を見極める診断を受けることです。また、指圧は、ツボのある組織を痛めないように優しくおこなってください。重症筋無力症によく見られる気虚や陽虚の治療では、患者さんが気持ちいいという程度の刺激を与えることが大切です。気持ちの良い刺激が、治療効果を上げます。ステロイドの副作用で、骨がもろくなっていることもありますので、なおさらです。

図1は、当科の鍼灸治療で用いている重症筋無力症の基本的な経穴の場所を示した写真です。一人ひとりの証に合わせて、表3に示す追加の治療を加えます。

当科で鍼灸治療を受けていると、みなさん、とても気持ちいい、力が出る、とおっしゃいます。中国伝統医学を活用している漢方の専門医に診断をしてもらうのが安心です。

患者さんが信頼して受診してくださり、多くのことを学ばせていただいております。このたび、このような文章を書くことが出来たのも、患者さんとの二人三脚のおかげとっております。これからも、さらに研究を進めたいと思います。

表1. 中国伝統医学の基本病態と治療

気虚（ききょ）

息切れ、しゃべりたくない

精神疲労、無力感、力が入らない

活動時・活動後に症状が増悪

疲れるとでる汗、めまい、立ちくらみ

漢方薬 補中益気湯（ほちゅうえつきとう）、六君子湯（りっくんしとう）

経穴 足三里（あしさんり）、太白（たいはく）、太淵（たいえん）、脾俞（ひゆ）、肺俞（はいゆ）

血虚（けつきょ）

色が淡白：顔色、口唇、球結膜、爪、皮膚
やせている

重症筋無力症の鍼灸治療

筋肉がつる、痙攣、四肢のしびれ
不眠、めまい、目のかすみ、乾き
月経量の減少、月経後期、若いのに閉経、経色淡
舌質淡、脈細・無力

漢方薬 四物湯（しもつとう）、十全大補湯（じゅうぜんたいほう）

経 穴 三陰交（さんいんこう）、血海（けっかい）、足三里、脾俞

陰虚（いんきょ）

手のひら、足の裏が火照る
やせている
寝汗をかく
口や喉が渇く、午後になると発熱
不眠、夢ばかりみる
遺精、早漏
感情が高ぶる

漢方薬 六味丸（ろくみがん）

経 穴 太谿（たいけい）、腎俞（じんゆ）、三陰交、太衝（たいしょう）、神門（しんもん）

気滞（きたい）

気持ちが落ち込む
イライラする、怒りっぽい
ストレスがかかると症状が悪化する
おならやゲップが出る
症状のある部位が移動する
月経周期が長くなったり短くなったりする
月経前に、乳房が張って苦しい

漢方薬 加味逍遙散（かみしょうようさん）、四逆散（しぎゃくさん）、柴胡疏肝散（さいこそかんさん）

経 穴 太衝（たいしょう）、期門（きもん）、膻中（だんちゅう）

血瘀（けつお）

サメ肌
痛みのある部位が固定している
刺されるように痛い
喉が渇くが飲みたくない
皮膚や舌の黒い色素沈着
月経血が暗赤色、月経血に血塊
舌暗紫色、舌の裏側の静脈が青黒く太い

漢方薬 桂枝茯苓丸（けいしぶくりょうがん）

経 穴 三陰交、太衝、膈俞（かくゆ）、血海

腎陽虚（じんようきょ）

下半身の冷え、四肢の冷え、寒がり、腰膝がだるい
下痢（特に午前中の）、消化不良便
顔色が白い、めまい
インポテンツ、不妊症
精神疲労、無力感
舌淡、脈が沈んで細い

漢方薬 八味地黄丸（はちみじおうがん）

経 穴 太谿（たいけい）、腎俞（じんゆ）、命門（めいもん）、関元（かんげん）

脾陽虚 (ひようきょ)

寒がり

腹痛 (特に冷えると痛む)、水様便、消化不良便

浮腫、尿量減少

食欲不振、腹が張る

皮下出血、不正性器出血

精神疲労、無力感

舌の色が白っぽくて大きい、脈が沈んで弱い

漢方薬 人参湯 (にんじんとう)

経 穴 足三里 (あしさんり)、中脘 (ちゅうかん)、脾俞 (ひゆ)、胃俞 (いゆ)、太白 (たいはく)

痰湿 (たんしつ)

悪心、嘔吐、食欲不振

咳、痰が出る

めまい (回転性)

身体が重だるい、浮腫

精神疲労、無力感

漢方薬 平胃散 (へいゐさん)、半夏白朮天麻湯 (はんげびゃくじゅつてんまとう)、五苓散 (ごれいさん)

経 穴 陰陵泉 (いんりょうせん)、豊隆 (ほうりゅう)、足三里 (あしさんり)、太白 (たいはく)

表 2. 経穴の位置

太淵 たいえん

橈骨の手根横紋上で、橈骨動脈橈側の陥凹部。

神門 しんもん

尺側手根屈筋腱の橈側。手根横紋上で豆状骨の上方。

足三里 あしさんり ★

膝を曲げて、犢鼻から直下に3寸、脛骨前縁を距たること1横指。

犢鼻 とくび

膝を曲げ、膝蓋骨下縁で、膝蓋靭帯外側の陥凹部。

肺俞 はいゆ

第3胸椎棘突起下の両側1寸半。

膈俞 かくゆ

第7胸椎棘突起下の両側1寸半。

脾俞 ひゆ

第11胸椎棘突起下の両側1寸半。

腎俞 じんゆ ★

第2腰椎棘突起下の両側1寸半。

太白 たいはく ★

第1中足骨頭の後下方の肌目。

三陰交 さんいんこう ★

内果の上3寸、脛骨内側面の後縁。

血海 けっかい

膝を屈して取穴する。膝蓋骨内側上縁の上2寸。内側広筋の内側頭の隆起部。

太谿 たいけい ★

内果とアキレス腱の間の陥凹中。

太衝 たいしょう ★

足背の第1・2趾接合部前方の陥凹部。

期門 きもん

乳頭の直下で、第6肋間にある。

膻中 だんちゅう

前正中線上で、両乳頭の間、第4肋間隙と同じ高さ。女子は両第5胸肋関節の間と水平で、胸骨正中線上に取穴する。

★=重症筋無力症に用いる基本的な経穴、1寸半=肩甲骨内側縁と背骨の間を3寸として、その半分。

図1. 重症筋無力症治療の基本経穴



重症筋無力症と薬

東京都立多摩総合医療センター
薬剤科・治験事務局

山村康比古

診察に同席していると「ステロイドの量が多いのではないか」「副作用を少なくするという理由で、また薬が増えた」「薬の飲み合わせは大丈夫か」などの薬の副作用を心配する訴えを多く受けます。医師からの説明はされているのですが、患者さんからすると「どうも副作用が心配」との漠然とした不安を抱えていることが多いようです。

薬について、疑問や不安を感じたら医師に相談することが大切です。薬について正しく理解することは薬に対する不安を軽減し、副作用を最小限とするのに役立ちます。

薬の効き方（作用機序）、薬の副作用、薬の相互作用等についてまとめました。

「治療の道具」である薬の効果を最大限にひきだす助けとなれば幸いです。

重症筋無力症について

重症筋無力症は、末梢神経と筋肉の接ぎ目（神経筋接合部）において、脳の命令によって神経側から遊離されるアセチルコリンの筋肉側の受け皿（アセチルコリン受容体）を攻撃する抗体が原因とされる自己免疫性疾患です。

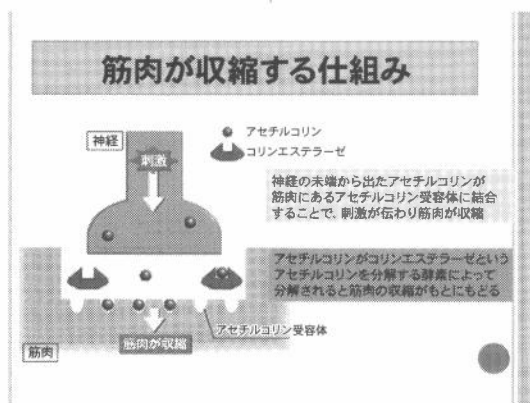


図 1

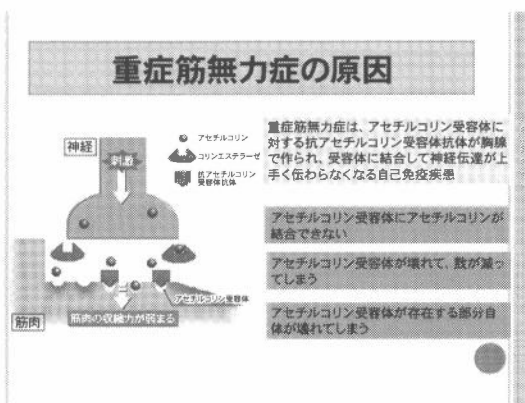


図 2

薬物治療について

重症筋無力症が自己免疫疾患であることから、根治的には胸腺摘除術、ステロイド（プレドニン®）、免疫抑制剤（ネオオーラル®、プログラフ®）などの自己抗体の産生を抑制する免疫療法が必要です。コリンエステラーゼ阻害剤（マイテラーゼ®、メスチノン®）は、対症療法として使用されます。

長期的免疫療法としてステロイド・免疫抑制剤の服用を継続していくことが大切になります。薬物治療に用いられる薬剤をその作用機序ごとに分類するとコリンエステラーゼ阻害剤、ステロイド、免疫抑制剤に分けられます。薬物治療の目的は、重症筋無力症の症状を軽減し長期的な生活の質 Quality of Life (QOL) の向上にあると考えます。

コリンエステラーゼ阻害剤（抗コリンエステラーゼ薬）

1932年あたりから重症筋無力症に使用され始めたとされ、アセチルコリンを分解する酵素を阻害することで受容体でのアセチルコリンの蓄積を起し、受容体での神経興奮の増強をはかることで効果を発揮します。

代表的な薬は、ピリドスチグミン臭化物（メスチノン®）、アンベノニウム塩化物（マイテラーゼ®）です。

アセチルコリンのムスカリン様作用に由来する副作用（下痢、腹痛、腹鳴）は、硫酸アトロピンなどの薬で抑制できます。コリンエステラーゼ阻害剤を使用する際の留意点として次ページ①～④の内容が挙げられます。

即効性はあるがあくまでも対症療法であって根本的な治療ではないこと、過量にならぬように注意が必要であることをご理解ください。

コリンエステラーゼ阻害剤(留意点)

- ①MGの筋力低下の改善には役立つが
長期大量投与ではその効果が低下する
- ②長期大量投与による筋力低下を伴うMG症状の悪化は
運動終末や運動終盤を含む神経筋接合部の障害による
- ③この状態は電気生理学的、形態的、薬理的に
コリンエステラーゼ阻害剤を中止することで改善する
- ④それゆえ注意深く、
最低量を、ときにdrug holidayを交え使用すべき

ステロイド

1970年ごろから重症筋無力症の治療に用いられ、ステロイドが持つ免疫抑制作用により抗体の産生が抑えられ治療効果が発揮されます。代表的な薬はプレドニゾン(プレドニン®)です。

プレドニゾンの使用法は、患者さんの状態・治療にあたる医師の考え方によって異なりますが図3・図4のような処方例が考えられます。

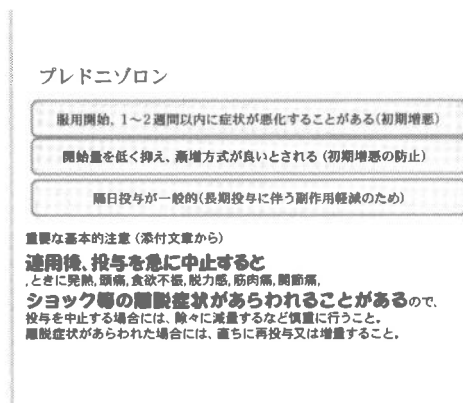


図3

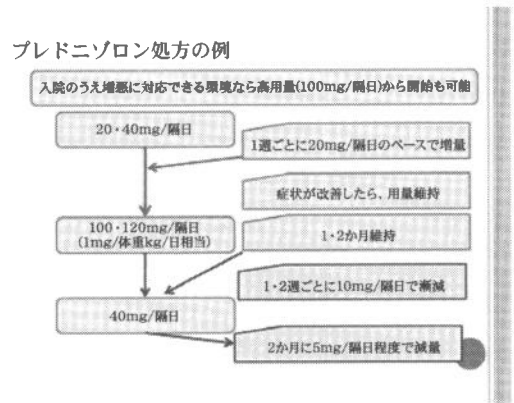


図4

このように症状が安定した後減量する場合も慎重に用量調整がされるため、患者さんからすると減量のスピードが遅いと感じてしまうことがあるのかも知れません。しかし、投与を急に中止するとショック等の離脱症状があらわれることがあるため必ず医師の指示どおりに服用してください。自己判断での中止や減量は非常に危険です。

次に副作用について示します。当然、使用期間や使用量によって発現率は異なります。重症筋無力症の治療において細かなものも含めると33～66.7%の率で出現するという報告もあります。具体的には、易感染性・消化性潰瘍・糖尿病・高血圧・高脂血症・骨粗鬆症・白内障などが挙げられます。このように副作用を列挙すると不安が大きくなると思います。しかし、薬は体に作用する物質であるため、副作用のない薬は存在しません。やみくもに副作用を恐れるのではなく、どのように副作用を軽減する工夫が治療上されているかをご理解ください。

易感染性は投与目的である免疫抑制作用を言い換えたものです。消化性潰瘍は、ステロイドの肉芽組織増殖抑制作用から起きるとされH2-blocker、PPI (proton pump inhibitor) に分類される胃酸の分泌を抑える薬で予防します。代表的な薬としてガスター®・タケプロン®などがあります。

ステロイドの糖新生作用・電解質代謝作用・脂肪分解・再分布作用等から高血糖・高血圧・高脂血症などの副作用の可能性が出てきます。当然、これらも医師により注意深くチェックされています。検査値によっては血糖降下剤・降圧剤・高脂血症治療剤などで対処していきます。骨粗鬆症はタンパク異化作用に起因するもので、ビスホスホネート系薬剤に分類されるボナロン®、

フォサマック® や活性型ビタミンD3製剤 のアルファロール®, ワンアルファ® などで骨が弱くなるのを予防していきます。

また、稀ですがステロイドによるうつ症状も報告されているため、気持ちが落ち込む、よく眠れないなどの症状がある場合は、自分は精神的に弱いなどと考えずに、医師に早めに相談してください。

調剤薬局や病院の薬剤部から交付される薬の説明書には、多くの副作用が記載されています。副作用記載の多くは医薬品の添付文書を参考に内容が決定されています。医薬品添付文書の「重大な副作用」の項目は次ページの表のようになります。これら副作用の項目には重篤な症状の記載があります。しかし、各項目について良く見てみると「頻度不明」の文言が見受けられます。これは副作用の発生する確率が計算できないという意味です。副作用が発生する確率を数字で示せない、発生する確率は極めて低いという意味の記載です。ただ、副作用が出現した場合、対処せずにいると症状が重篤となる可能性があるため、副作用に早く気づいて対処をしなければならない種類のものであります。

ステロイドは重症筋無力症の治療において欠かすことのできない薬剤です。長く使用されてきた歴史もあり、どのような副作用が出現し、副作用に対してどのように対処するかも良く研究されている薬剤です。副作用を恐れるあまり、正しく使用されないことが、実は最も危険なことなのです。

ステロイドの添付文書における重大な副作用（頻度不明）についての記載例

副作用（頻度不明）	
誘発感染症、感染症の増悪 持続性副腎皮質機能不全、糖尿病	
消化管潰瘍、消化管穿孔、消化管出血	消化管潰瘍、消化管穿孔、消化管出血があらわれるとの報告があるので観察を十分に行い、異常が認められた場合には投与を中止するなど、適切な処置を行うこと。
肺炎	
精神変調、うつ状態、痙攣（頻度不明） 骨粗鬆症、大腿骨及び上腕骨等の骨頭無菌性壊死、ミオパチー（頻度不明）	
緑内障、後嚢白内障、中心性漿液性網脈絡膜症、多発性後極部網膜色素上皮症	連用により眼圧上昇、緑内障、後嚢白内障（症状：眼のかすみ）、中心性漿液性網脈絡膜症・多発性後極部網膜色素上皮症（症状：視力の低下、ものがゆがんで見えたり小さく見えたり、視野の中心がゆがんで見えにくくなる。中心性漿液性網脈絡膜症では限局性の網膜剥離がみられ、進行すると広範な網膜剥離を生じる多発性後極部網膜色素上皮症となる。）を来すことがあるので、定期的に検査をすることが望ましい。
血栓症	血栓症があらわれることがあるので、観察を十分に行い、異常が認められた場合には投与を中止するなど適切な処置を行うこと。
心筋梗塞、脳梗塞、動脈瘤	心筋梗塞、脳梗塞、動脈瘤があらわれることがあるので、長期投与を行う場合には、観察を十分に行うこと。
硬膜外脂肪腫	硬膜外脂肪腫があらわれることがあるので、観察を十分に行い、異常が認められた場合には減量するなど、適切な処置を行うこと。
腱断裂（頻度不明）：	アキレス腱等の腱断裂があらわれることがあるので、観察を十分に行い、異常が認められた場合には減量するなど適切な処置を行うこと。

ステロイド（まとめ）

- ① 長期免疫療法の中心となる薬（第一選択薬）
- ② 副作用の発現率は、状況により異なる
- ③ さまざまな副作用の予防薬・対処方法が存在する

医師の指示どおり、用法用量を守ることが大切

副作用を最小限に、長期に使用することができる

免疫抑制剤

1960年代から種々の免疫抑制剤が治療に使用されてきた歴史があります。日本で重症筋無力症に対して保険適応があるのは、シクロスポリン（ネオーラル®）、タクロリムス（プログラフ®）の2剤になります。両方の薬剤の医薬品添付文書上の効能・効果を確認すると【全身型重症筋無力症（胸腺摘出後の治療において、ステロイド剤の投与が効果不十分、又は副作用により困難な場合）と【重症筋無力症】となっています。作用機序（薬の効き方）は、ほぼ同様で図5のようになります。

シクロスポリン・タクロリムスの作用機序

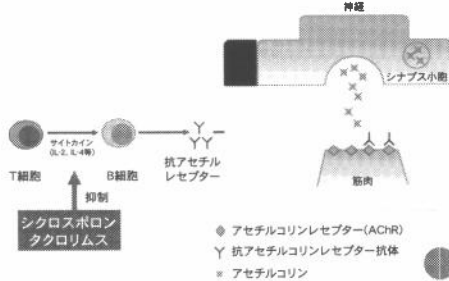


図5

免疫抑制剤がなぜ必要？

ステロイド剤の投与が効果不十分

ステロイドの投与が副作用により困難

長期的免疫療法に使用する薬として必要

図6

T細胞に作用しサイトカインを抑制することで、B細胞の働きが抑えられ、抗アセチルコリン受容体抗体の産生が抑えられるため、症状の改善につながります。

注意すべき副作用としては腎障害があります。腎臓の機能が低下している場合、血液中の薬

の濃度を測定し投与量を調節することで副作用を防止していきます。

薬の相互作用など

薬剤そのものが重症筋無力症の症状を悪化させるものとしてアミノグリコシド系抗生剤があります。ゲンタシン、アミカシンなどですが、重症筋無力症であることが分かっているならば他の抗生剤で感染症の治療が行われます。かかりつけの病院以外で診察を受ける際には、医師にご自身の病名を伝えてください。

注意が必要な薬・食品など

- ・重症筋無力症の症状を悪化させる
 - ・アミノグリコシド系抗生物質
(ゲンタシン、アミカシンなど)
- ・睡眠導入剤・精神安定剤
- ・治療剤の効果・副作用に影響を与える
 - ・セントジョーンズワート
 - ・グレープフルーツ・スウィーティなど

免疫抑制剤の代謝に関与することで薬の効果に影響を与える食品、健康食品があります。シクロスポリン（ネオーラル®）の相互作用とタクロリムス（プログラフ®）での相互作用の考え方は同じなので、プログラフ®を例として説明いたします。

プログラフ®の相互作用について

プログラフは、体内の薬物代謝酵素により分解されて体外に排泄されることが知られていません。

なかでもチトクローム P450 3A4(CYP3A4) の関与が大きいことが知られています。CYP3A4は、多くのお薬・食品・健康食品の代謝に関わっており、複数のお薬を同時に服薬される際や、召し上がる食品との相互作用にも気をつける必要があります。

プログラフ®が安定した効力を発揮するには血液中のお薬の濃度が一定となる必要があります。

このため CYP3A4の働きがプログラフ®の効果に影響してきます。相互作用は、食品やお薬に

よってCYP3A4の働きが弱まる（酵素阻害）、または強まる（酵素誘導）ためにプログラフ®の血中濃度が変化することで起こります。CYP3A4の働きが弱まる場合には、プログラフ®の代謝が遅れることでプログラフ®の血中濃度が高まり、CYP3A4の働きが強まる場合にはプログラフ®の代謝が促進され血中濃度が下がり効力が低下することになります。（図7）

注意を要する食品について

グレープフルーツジュース、セイヨウオトギリソウの2つがプログラフ®と相互作用を起こすものとして医薬品添付文書に記載されています。これらは特に注意が必要なものです。

グレープフルーツジュース

プログラフ®の血中濃度が上昇

セイヨウオトギリソウ(St. John's Wort、セント・ジョンズ・ワート)含有食品

プログラフ®の代謝が促進され血中濃度が低下

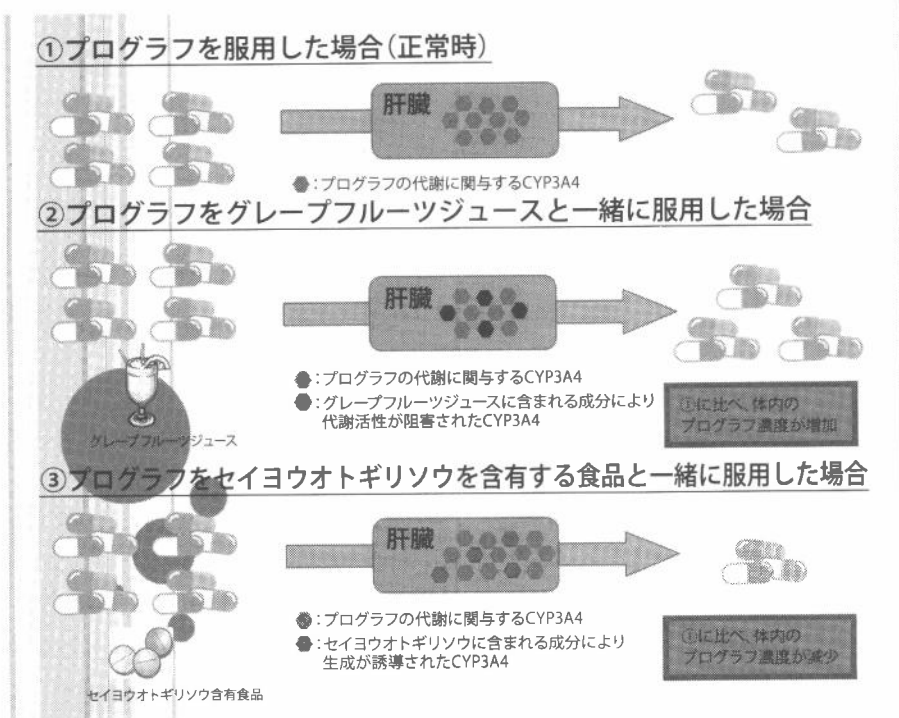


図 7

ワクチンの接種について

生ワクチン

乾燥弱毒生麻しんワクチン、乾燥弱毒生風しんワクチン、経口生ポリオワクチンなどでプログラフ®との併用禁忌（併用してはならない）となります。

これは、プログラフ®の免疫抑制作用により感染症発症の危険があるためです。

不活化ワクチン

インフルエンザワクチンは不活化ワクチンのため接種は可能です。

しかし、医薬品添付文書上では「ワクチンの効果を減弱させることがある。」との記載があるように一般的にはプログラフ®の免疫抑制作用のためワクチンの効果が十分に得られない場合もあると考えられています。

一方でワクチン摂取による免疫のアジュバント効果（免疫の活性化）により、重症筋無力症の症状が悪化するとの報告もあります。インフルエンザワクチンを接種した方が良いのか、しない方が良いのかは患者さんの症状によるため一概には結論が出せませんので、主治医の先生への相談をおすすめします。

まとめ

ご自身の症状や薬について疑問や不安がある場合は、まず医師に相談してみてください。主治医の先生が忙しそうで声をかけられない、診察時間が短いなどの理由から相談しにくいと感じる場合は、看護師や薬剤師に声をかけてみてください。まずは、病院の職員に相談してみることが疑問や不安の解消には大切だと思います。

薬は体に作用し治療に用いられる物質です。体に作用し影響を与えるのですから、当然、すべての薬に必ず副作用は存在します。薬は治療を目的としたものですから、病気に対する治療効果が期待され副作用も治療上許容される成分が選ばれています。病院や調剤薬局から提供される薬の説明書は副作用の初期症状に早期に気づいていただき、副作用による症状の悪化を防ぐためのものです。

副作用という言葉に漠然とした不安を抱くのではなく、「使用している薬剤にどのような副作用があるのか」、「その副作用を軽減、防止するためにどのような治療上の工夫がされているのか」をご理解ください。

薬は医師の指示どおりの用法・用量を守って服用することが大切です。このことが副作用を最小限に抑え、治療の効果を最大限にする最も安全な方法と考えられます。

重症筋無力症の治療に用いられる主な薬

一般名（成分名）	医薬品名	規格	会社名
シクロスポリン	アマドラカプセル10mg	10mg	東洋カプセル=沢井
シクロスポリン	アマドラカプセル25mg	25mg	東洋カプセル=沢井
シクロスポリン	アマドラカプセル50mg	50mg	東洋カプセル=沢井
シクロスポリン	サンディミュンカプセル25mg	25mg	ノバルティス
シクロスポリン	サンディミュンカプセル50mg	50mg	ノバルティス
シクロスポリン	シクポラールカプセル10	10mg	日医工
シクロスポリン	シクポラールカプセル25	25mg	日医工
シクロスポリン	シクポラールカプセル50	50mg	日医工
シクロスポリン	シクロスポリンカプセル10mg「FC」	10mg	富士カプセル
シクロスポリン	シクロスポリンカプセル25mg「FC」	25mg	富士カプセル（富士製薬）
シクロスポリン	シクロスポリンカプセル50mg「FC」	50mg	富士カプセル（富士製薬）
シクロスポリン	シクロスポリンカプセル10mg「マイラン」	10mg	マイラン
シクロスポリン	シクロスポリンカプセル25mg「マイラン」	25mg	マイラン
シクロスポリン	シクロスポリンカプセル50mg「マイラン」	50mg	マイラン
シクロスポリン	ネオーラル10mg カプセル	10mg	ノバルティス
シクロスポリン	ネオーラル25mg カプセル	25mg	ノバルティス
タクロリムス水和物	プログラフカプセル0.5mg	0.5mg	アステラス
プレドニゾン	プレドニゾン錠「タケダ」5mg	5mg	武田
プレドニゾン	プレドニゾン錠1mg（旭化成）	1mg	旭化成ファーマ
プレドニゾン	プレドニゾン錠5mg（旭化成）	5mg	旭化成ファーマ
プレドニゾン	プレドニゾン錠5「イセイ」	5mg	イセイ
プレドニゾン	プレドニゾン錠1「ホエイ」	1mg	マイラン
プレドニゾン	プレドニゾン錠5「ホエイ」	5mg	マイラン
プレドニゾン	プレドニゾン錠5mg「NP」	5mg	ニプロファーマ
プレドニゾン	プレドニゾン錠5mg「YD」	5mg	陽進堂
プレドニゾン	プレドニゾン錠5mg「トーワ」	5mg	東和薬品
プレドニゾン	プレドニゾン錠5mg「ミタ」	5mg	キョーリンリメディオ=杏林
プレドニゾン	プレドニゾン錠5mg「三和」	5mg	三和化学
プレドニゾン	プレドニン錠5mg	5mg	塩野義
プレドニゾン	プレドハン錠2.5mg	2.5mg	ニプロファーマ
プレドニゾン	プレロン錠1mg	1mg	大洋
プレドニゾン	プレロン錠2.5mg	2.5mg	大洋
プレドニゾン	プレロン錠5mg	5mg	大洋
塩化アンベノニウム	マイテラーゼ錠10mg	10mg	アルフレッサファーマ
臭化ジスチグミン	ウブテック錠5mg	5mg	大正薬品=興和テバ
臭化ジスチグミン	ウブレチド錠5mg	5mg	鳥居
臭化ピリドスチグミン	メスチノン錠60mg	60mg	共和薬品

2011年現在

社会保障の基礎知識

社会保障の基礎知識について

全国膠原病友の会
副会長
(理学療法士・社会福祉士)

大黒 宏司

現在、医療・介護・福祉など制度改革の最中です。今後、私たち難病患者を取り巻く制度にも少なからず変更が予想されます。また様々な制度には「地域間格差」があります。ここに掲載されている制度について役所に問い合わせたところ「うちではやっていませんよ」という答えが返ってくるかもしれません。残念ながら、それが現状なのです。

医療の進歩とともに生命予後も改善され、難病を抱えながらも地域で暮らす方々が多くなっています。しかし、その生活を支えてくれる社会保障は余りにも乏しいのが実情です。

私たちを取り巻く社会がより良く変わり、みんなで分かち合えることを期待しながら、ここでは社会保障の基礎知識の一端を記します。

1. 難病施策からの保障

(1) 相談事業〔難病相談・支援センター〕※実施主体は都道府県

制度が変更されていく中で、自分にどのような制度が利用できるのかを把握していくことは困難です。特に難病患者のように制度があつたとしても、対象から外れてしまうことが多い場合には尚更です。そこでお勧めは、自分が気軽に相談できる場所をより多く持つておくことです。ある場合には主治医であったり、患者会であったり、保健所であったりすると思います。この難病相談・支援センターは国の難病特別対策推進事業のひとつであり、すべての都道府県にありますので身近な相談場所としてご活用ください。

※難病相談・支援センターの連絡先は難病情報センターのホームページ (<http://www.nanbyou.or.jp/>) 等から検索できます。

難病相談・支援センターには主に次の役割があります。

- ◎各種相談支援（療養上、生活上の悩みや不安の解消のための電話や面接による相談）
- ◎地域交流会等の（自主）活動に対する支援
- ◎就労支援
- ◎講演・研修会の開催 など

(2) 医療費の助成〔特定疾患治療研究事業〕※実施主体は都道府県

①対象：現在56疾患群（有効期間：10月1日～翌年9月30日、更新可能）。

☆重症筋無力症は昭和47年4月の制度開始当初より対象となっています。

②申請書類（詳細は申請者の住所地を管轄する保健所にお問い合わせください）

☆特定疾患医療受給者証交付申請書

☆臨床調査個人票（医師が記入・有料）⇒認定基準に従い特定疾患対策協議会で認定
その他、住民票及び患者の生計中心者の所得に関する状況を確認することができる
書類、医療保険者へ所得区分照会のための同意書及び必要書類など

※なお、重症患者の認定基準及び手続きは、管轄する保健所にお問い合わせください。

…重症患者認定申請書、医師の診断書等認定に必要な書類が必要です

③軽快者基準について ⇒「特定疾患登録者証」が発行。

☆治療の結果、次のすべてを1年以上満たした者を「軽快者」とします。

1. 疾患特異的治療が必要ない。（具体的な基準は不明）
2. 臨床所見が認定基準を満たさず、著しい制限を受けることなく就労等を含む日常生活を営むことが可能である。
（働けるからといって「軽快者」になるわけではない）
3. 治療を要する臓器合併症等がない。

※軽快者とみなされた場合、公費負担医療の対象とはならないが、引き続きホームヘルプサービスや日常生活用具給付等の福祉サービスは受けることができる。

※症状が悪化した際は悪化を医師が確認した日まで遡って公費負担医療の対象となる。

④制度の内容（特定疾患治療研究事業実施要綱による）

☆医療保険…認定された疾患に関する医療費に対して助成される

- ・入院患者の自己負担限度額（収入や生計中心者が患者本人かどうかで決定）
…医療費と食事療養費を含めて、1医療機関につき月額0～23,100円
- ・入院以外の自己負担限度額（収入や生計中心者が患者本人かどうかで決定）
…1医療機関につき月額0～11,550円

※訪問看護、院外処方による調剤薬局での薬剤費は自己負担が生じない

☆介護保険…認定された疾患に関する自己負担について適応

- ・訪問看護、医療機関が行う訪問リハビリ、居宅療養管理指導が対象
…受給者証記載の通院限度額までの負担
- ・介護療養型施設サービス
…利用者負担と食事負担について受給者証記載の入院限度額までの負担

☆更に申請書類等に記載された医療データを通じて、

- ・保健師による相談事業 ・見舞金制度 ・難病患者への広報活動

・研究事業における疫学的データの蓄積 ・保健所での講演活動
などが行われている（地域格差あり）。

※特定疾患治療研究事業は医療費助成だけでなく、難病対策全体に関わっています。

（３）社会サービスの提供〔難病患者等居宅生活支援事業〕※実施主体は市町村・特別区

難病患者等居宅生活支援事業は、患者の生活の質の向上のために、療養生活支援を目的とした事業を実施し、地域における難病患者等の自立と社会参加の促進を図っています。なお実施主体は市町村であり、地域間格差の非常に大きな制度ですので、詳しくはお住まいの市町村役場の担当課や保健所にお問い合わせ下さい。

☆対象：次のすべての要件を満たす者です。

- （１）日常生活を営むのに支障があり、介護等のサービスの提供を必要とする者。
- （２）難治性疾患克服研究事業（臨床調査研究分野）の対象疾患（130疾患）および関節リウマチの患者。※重症筋無力症は対象疾患です。
- （３）在宅で療養が可能な程度に病状が安定していると医師によって判断されている。
- （４）老人福祉法、障害者自立支援法、介護保険法などの施策の対象でないこと。

※介護保険の対象者や障害者手帳を持っている方は、その制度が優先されます

①難病患者等ホームヘルプサービス事業

難病患者等が居宅で、日常生活を営むことができるよう家庭にホームヘルパーを派遣し、入浴等の介護や掃除などの家事サービスを提供し、難病患者等の福祉の増進を図ります。

＜入浴、排泄、食事等の介護＞

入浴の介護、排泄の介護、食事の介護、着脱の介護、身体の清拭、洗髪、通院など

＜調理、洗濯、掃除等の家事＞

調理、衣類の洗濯・補修、住居等の掃除、買い物、関係機関との連絡など

②難病患者等短期入所事業（原則として7日以内）

難病患者等の介護を行う者が、病気や冠婚葬祭などの社会的理由、または個人的な旅行などの私的理由により介護を行えない場合に、難病患者等を一時的に病院など医療施設に保護する事業です。

③難病患者等日常生活用具給付事業

難病患者等に、日常生活用具を給付することにより、難病患者等の日常生活の便宜を図る事業です。（給付品目：18品目、それぞれに給付基準があります）

- ・便器 ・特殊マット ・特殊寝台 ・特殊尿器 ・体位変換器 ・入浴補助用具
- ・車椅子（電動車椅子を含む） ・歩行支援用具 ・電気式たん吸引器
- ・意思伝達装置 ・ネブライザー（吸入器） ・移動用リフト
- ・居宅生活動作補助用具 ・特殊便器 ・訓練用ベッド ・自動消火器
- ・動脈血中酸素飽和度測定器（パルスオキシメーター） ・整形靴

(4) 重症難病患者入院施設確保事業 ※実施主体は都道府県

重症難病患者入院施設確保事業は重症難病患者のために身近な入院施設を確保するものです。そのため都道府県は、概ね二次医療圏ごとに一箇所の協力病院を指定しています。そのうち一箇所は、拠点病院として地域の医療機関間の連携による難病医療体制の整備を図っています。

拠点病院は、難病医療連絡協議会の業務（医療機関との連絡調整、各種相談応需、拠点・協力病院への入院要請、研修会開催）を受託するとともに、連絡窓口を設置し、高度の医療を必要とする患者の受け入れ等の機能を担っています。

協力病院は、入院受け入れ等の機能を担っています。

※ただし地域間格差は大きく、この事業によって重症な患者のための入院施設が必ずしも確保されているとは言えません。

(5) 難病患者地域支援対策推進事業 ※実施主体は都道府県、保健所・政令市

特別区難病患者地域支援対策推進事業は、以下のことを行います。

①在宅療養支援計画策定・評価事業

在宅の重症難病患者の療養を支援するため、保健所が医療及び福祉関係者の協力を得て、保健・医療・福祉にわたる各種サービスの効果的な提供を行うための計画策定を行います。

②訪問相談事業

在宅の重症難病患者・家族の精神的負担の軽減を図るため、保健所は保健師、看護師等有資格者及び経験者を派遣して、訪問相談（日常生活の相談応需や情報提供等の援助）を行います。

③医療相談事業

専門医、看護師、ケースワーカー等で構成された相談班を設置し、都道府県自ら又は適当な団体に委託し、会場を設定して医療相談を実施します。

④訪問指導事業（訪問診療）

専門医、主治医、保健師、看護師、理学療法士等による診療班を設置し、都道府県自ら又は適当な団体に委託し、在宅療養患者を訪問して診療、療養指導を実施します。

(6) 雇用施策

就労に対する施策はまだまだ完備されていませんが、次のような取り組みがあります。

◎難病がある人を対象とした支援施策（難病患者のための施策）

①難治性疾患患者雇用開発助成金（難病のある人の雇用促進モデル事業）

難病のある人の雇用を促進し職業生活上の課題を把握するため、難病のある人をハローワークの職業紹介により常用労働者として雇い入れ、雇用管理に関する事項を把握・報告する事業主に対する助成を試行的に行う。（次のページを参照）

難病をお持ちの方へ

～難治性疾患患者雇用開発助成金について～

こんなお悩み
ありませんか？

- ◎ 難病であることをオープンにすると、就職に不利になるのではないか
- ◎ 難病であることを隠して働いてきたが、うまくいかずに離職してしまった
- ◎ 難病の診断は受けたが、障害者手帳は取得していない（取得できない／取得したくない）ので、障害者枠で就職ができない。等

そんな
あなたに！



POINT 1

難病をお持ちの方の就職を後押しします！

難治性疾患患者雇用開発助成金（難開金）

- ハローワークの職業紹介により障害者手帳を所持していない難病のある方を雇い入れる事業主に対して賃金の一部に相当する額を助成し、雇いを促進します。
- 事業主には、あらかじめ難病についてオープンにし、ご理解いただいた上での就職になり、安心です。
- 雇入れから約6か月後にハローワーク職員が職場訪問を行い、職場定着をサポートします。



POINT 2

対象者は手帳をお持ちでない難病のある方です

以下の①～③のいずれにも当てはまる方が対象になります。

- ① **障害者手帳を所持していない難病のある方**
- ② 難治性疾患克服研究事業のうち、**臨床調査研究分野の対象疾患**（H21年12月末時点130疾患）若しくは**進行性筋萎縮症(筋ジストロフィー)をお持ちの方**
 - ※ ハローワークに「特定疾患医療受給者証」、「特定疾患登録者証」、「医師の診断書」を提示した方が対象となります。
- ③ **週所定労働時間が20時間以上である方**



POINT 3

助成金額は企業規模等によって異なります

対象労働者	企業規模	助成対象期間	支給対象期ごとの支給額
短時間労働者以外の者	大企業	1年間	第1期 25万円 第2期 25万円
	中小企業	1年6か月間	第1期 45万円 第2期 45万円 第3期 45万円
短時間労働者	大企業	1年間	第1期 15万円 第2期 15万円
	中小企業	1年6か月間	第1期 30万円 第2期 30万円 第3期 30万円

※「短時間労働者」…1週間の所定労働時間が、同一の事業所に雇用される労働者の1週間の所定労働時間と比べて短く、かつ、20時間以上30時間未満である者。



POINT 4

事業主にも要件があります

事業主側にも支給の要件がありますので、ご注意下さい。

以下のすべてに該当する事業主です。

- ① 雇用保険の適用事業主であること。
- ② 対象労働者（雇入れられた日現在における満年齢が65歳未満の者に限る。）をハローワークの紹介により、雇用保険の一般被保険者として雇い入れる事業主であること。
- ③ 管轄労働局長に対し対象労働者に係る雇用管理に関する事項を報告する事業主であること。
- ④ 対象労働者を助成金の受給終了後も雇用保険の一般被保険者として引き続き相当期間雇用することが確実であると認められる事業主であること。
- ⑤ 資本、資金、人事、取引等の状況からみて対象労働者を雇用していた事業主と密接な関係にある事業主でないこと。
- ⑥ 対象労働者の雇入れ日の前後6か月間に事業主の都合による従業員の新卒（勤奨退職を含む。）をしていないこと。
- ⑦ 対象労働者の雇入れ日の前後6か月間に倒産や解雇など特定受給資格者となる離職理由の被保険者数が対象労働者の雇入れ日における被保険者数の6%を超えていない（特定受給資格者となる離職理由の被保険者が3人以下の場合を除く。）こと。
- ⑧ 対象労働者の出勤状況及び資金の支払い状況等を明らかにする書類（労働者名簿、資金台帳、出勤簿等）を整備・保管し、速やかに提出する事業主であること。

上記に該当する事業主であっても、対象労働者がハローワークの紹介以前に雇用（研修、アルバイト、ボランティアを含む。）されていた場合や雇用の予約があった場合、助成金の支給対象期間中对象労働者を事業主都合により解雇（勤奨退職を含む。）した場合等は、助成金の支給は行われません。

詳しくは、最寄りのハローワークにご相談ください。

厚生労働省
都道府県労働局
ハローワーク（公共職業安定所）



(21.12.28)

◎難病がある人が利用できる支援施策（障害者施策の中で難病患者も利用できる施策）

①ハローワーク（公共職業安定所）における職業相談・職業紹介

個々の障害者に応じた、きめ細かな職業相談を実施するとともに、福祉・教育等関係機関と連携した「チーム支援」による就職の準備段階から職場定着までの一貫した支援を実施する。併せて、ハローワークとの連携の上、地域障害者職業センターにおいて、職業評価、職業準備支援、職場適応支援等の専門的な各種職業リハビリテーションを実施する。

※難病患者の職業相談もハローワークで行っていますので、就労をご希望の方は先ずは、最寄りのハローワークへご相談ください。

②障害者試行雇用（トライアル雇用）事業の推進

事業主に障害者雇用のきっかけを提供するとともに、障害者に実践的な能力を取得させ、常用雇用へ移行するため短期間の試行雇用を実施して、障害者雇用に推進する。

※事業主に対してトライアル雇用奨励金の助成があります。

③職業適応援助者（ジョブコーチ）支援の実施

地域障害者職業センター等に配置されているジョブコーチが、障害者が職場に適応できるよう、職場に出向いて直接的・専門的支援を行うとともに、事業主や職場の従業員に対しても助言を行い、必要に応じて職務や職場環境の改善を提案する。

④障害者就業・生活支援センター事業の拡充

雇用、保健、福祉、教育等の地域の関係機関のネットワークを形成し、障害者の身近な地域において就業面及び生活面における一体的相談・支援を行う「障害者就業・生活支援センター」の設置箇所数を拡充する。

2. 医療保険制度からの保障

（1）高額療養費制度

高額療養費制度は、各月の自己負担の上限額を超える分について、健康保険組合など保険者から払い戻される制度です。特定疾患医療受給者証を持っておられる方はほとんど高額療養費制度を利用しないかもしれませんが、特定疾患医療受給者証は残念ながら認定された疾患に関する自己負担についてのみ適応されます。認定された疾患以外の医療費に関しては、高額療養費制度を使用する可能性がありますのでご確認ください。

平成24年度より、事前に所得区分の認定証（限度額適用認定証）等を保険者から発行してもらうことにより、患者が外来の診療を受けた場合についても、入院した場合と同様に、医療機関等の窓口での支払を自己負担限度額までにとどめることができる仕組みが導入されます。保険者については被保険者証に記載されていますので、詳細は保険者に問い合わせてください。

※「限度額適用認定証」の提示については70歳未満の一般、上位所得の方、「限度額適用・標

準負担額減額認定証」の提示については70歳未満及び70歳以上ともに低所得にあてはまる方が必要となります。

※70歳以上75歳未満で一般、現役並み所得の方は「高齢受給者証」を、75歳以上で一般、現役並み所得の方は「被保険者証」を提示することにより所得区分が確認できるため、「限度額適用認定証」等の提示は不要です。

①対象：健康保険の対象となる医療費のみ（通常の診察や治療代、薬代など）

対象外：健康保険外の自費の医療費（高度先進医療（評価療養）や歯科材料の一部）

入院時食事療養費、差額ベッド料金（選定療養）、180日を越える入院基本料の特別料金など

②自己負担限度額の例（1月当たり）

〔70歳未満の場合〕※多数該当は12ヵ月以内に4回以上高額療養費を受けた場合

- ・上位所得者：150,000円＋（医療費－500,000）×1％（多数該当 83,400円）
- ・一般所得者：80,100円＋（医療費－267,000）×1％（多数該当 44,400円）
- ・低所得者：35,400円（多数該当 24,600円）

〔70歳以上の場合〕※多数該当は12ヵ月以内に4回以上高額療養費を受けた場合

- ・現役並み所得者：80,100円＋（医療費－267,000）×1％（多数該当 44,400円）
※外来のみの場合は個人単位で44,000円
- ・一般所得者：44,000円 ※外来のみの場合は個人単位で12,000円
- ・低所得者Ⅱ：24,600円 ※外来のみの場合は個人単位で8,000円
- ・低所得者Ⅰ：15,000円 ※外来のみの場合は個人単位で8,000円

※「社会保障と税の一体改革」の中で、年間上限額の新設や年収300万円以下の世帯については月間上限額も引き下げることが議論されており、今後の変更が予想されます。

（2）高額医療・高額介護合算療養費制度

高額医療・高額介護合算療養費制度とは、世帯内の同一の医療保険の加入者の方について、毎年8月から1年間にかかった医療保険と介護保険の自己負担を合計し、基準額を超えた場合に、その超えた金額を支給する制度です。

高額療養費制度が「月」単位で負担を軽減するのに対し、合算療養費制度はこうした「月」単位での負担軽減があっても、なお重い負担が残る場合に「年」単位でそれらの負担を軽減する制度です。

◎利用方法：申請書と医療費・介護サービス費の領収書を市町村の担当窓口へ提出。

※口座振込になりますので、申請時に通帳か口座番号が必要です。

※「高額介護合算療養費」の自己負担限度額も所得区分別に分かれています。詳しくは、市町村の担当窓口にお問い合わせ下さい。

(例) 75歳以上の一般所得者では、自己負担限度額は年額で56万円となります。

(3) 傷病手当金制度

勤労者で健康保険に加入している人が、病気やけがをして働けないとき、療養中の生活の保障として休業1日につき、標準報酬日額の3分の2が支給される制度です。

◎**支給期間**：支給開始日から1年6か月

※同じ傷病でも完全に治った後、再発したならば、支給開始期間はあらためて計算されますが、傷病が治癒しておらず、支給開始した日から起算して1年6か月後に再発した場合は再度傷病手当金を受け取ることができません。

◎**利用できる人**（次の4条件のすべてを満たすこと）

- ・病気、けがのため療養中（自宅療養を含む）であること
- ・今まで従事していた仕事につけないこと
- ・4日以上仕事を休んだとき（3日続けて休んだ後の4日目から支給される）
- ・給料がもらえないこと（給料が傷病手当金の額より少ないときは差額が支給される）

◎**利用方法**：事業所の社会保険担当者にご相談ください。

※国民健康保険には傷病手当金の制度がありませんので、病気のため仕事を休んでも手当金は支給されません。

3. 障害者施策からの保障

難病患者であっても、それが原因で例えば身体障害者福祉法における身体障害者の範囲に当てはまれば、身体障害者手帳の交付を受けることができます。身体障害者手帳の取得に関しては、市町村の担当窓口（障害福祉担当課）にお問い合わせ下さい。

ここでは障害者施策の概要を簡単に説明いたします。

(1) 重度心身障害者の医療費助成制度

①**対象**：この制度は都道府県や市町村によって事業の名称や対象が異なります。

多くの都道府県では身体障害者手帳1級および2級の方は対象としています。自己負担の金額にも地域によって差があり、本人や扶養義務者の所得額によっても制限があります。

自立支援医療（更生医療や育成医療など）の公費負担がある場合は、そちらが優先となります。

②**利用範囲**：入院中の食事療養費、入院時の差額ベッド代、薬の容器代、文書料など保険診療の対象とならない費用は対象外です。ただし自治体により食事療養費の負担が助成されることがありますので、各自治体の窓口にお問い合わせ下さい。

③利用方法：市町村の担当窓口（障害福祉担当課）に申請してください。

（2）自立支援医療（旧更生医療）

- ①対 象：身体障害者福祉法に基づき身体障害者手帳の交付を受けた者で、その障害を除去・軽減する手術等の治療により確実に効果が期待できる者（18歳以上）
（例）腎機能障害で人工透析療法や腎移植術（抗免疫療法を含む）を行う場合。
※身体障害者手帳が交付されていれば等級に関係なく利用できますが、自立支援医療の対象となる医療は非常に限られています。
- ②利用者負担：原則1割負担。ただし世帯の所得（市町村民税額）や本人の収入額によって1か月あたりの上限額の設定があります。
- ③利用方法：必要書類を揃えて、市町村の担当窓口（障害福祉担当課）に申請ください。

（3）障害者サービス

①障害者自立支援法によるサービス（項目のみ記載）

◎介護給付（障害程度区分によって利用が制限される場合があります）

- ・居宅介護（ホームヘルプ） ・重度訪問介護 ・同行援護 ・行動援護
- ・重度障害者等包括支援 ・児童デイサービス ・短期入所（ショートステイ）
- ・療養介護 ・生活介護 ・施設入所支援 ・共同生活介護（ケアホーム）

◎訓練等給付（利用目的がサービス内容にあわない場合は利用できません）

- ・自立訓練 ・就労移行支援 ・就労継続支援 ・共同生活援助（グループホーム）

◎補装具

◎地域生活支援事業（必須事業のみを記載）

- ・相談支援事業 ・コミュニケーション支援事業 ・日常生活用具給付等事業
- ・移動支援事業 ・地域活動支援センター事業等

②手当金の支給（市町村の担当窓口申請してください）

◎特別児童扶養手当（特別児童扶養手当等の支給に関する法律による）

- ・20歳未満の障害児を養育する人が受け取る手当です。（所得制限があります）
- ・1級：月額50,400円、2級：月額33,570円（平成24年度）
毎年4・8・12月に受け取ります。

◎特別障害者手当（特別児童扶養手当等の支給に関する法律による）

- ・20歳以上の在宅生活をしている方で、身体または精神に重複する著しい障害をもっている方が対象となります。（所得制限があります）
※障害年金を受給している人や高齢者も対象になります。
- ・月額：26,260円（平成24年度） 毎年2・5・8・11月に受け取ります。

③その他の障害者施策

- ◎税金の軽減（所得税、住民税、相続税、贈与税、利子非課税、自動車税、関税など）
- ◎住宅施策（公営住宅への優先入居・家賃の減免、住宅改造費補助、住宅整備資金貸付など）
- ◎交通運賃の割引（電車・バス・タクシー・有料道路など）
- ◎駐車禁止規制の適応除外
- ◎通信関連（NHK受信料の免除、N T Tの無料番号案内、携帯電話利用料の割引）など

4. 介護保険制度からの保障

- ①対 象：65歳以上（第1号被保険者）で介護や支援が必要な方。
40歳から65歳未満の方（第2号被保険者）で特定疾病のために介護が必要になった場合に、介護保険のサービスを受けることができます。

☆特定疾病について（次の16の疾病ないしは疾病群）

- ・がん（がん末期） ・関節リウマチ ・筋萎縮性側索硬化症（ALS）
- ・後縦靭帯骨化症 ・骨折を伴う骨粗鬆症 ・初老期における認知症
- ・進行性核上性麻痺、大脳皮質基底核変性症、パーキンソン病
- ・脊髄小脳変性症 ・脊柱管狭窄症 ・早老症（ウェルナー症候群）
- ・多系統萎縮症 ・糖尿病性神経障害、糖尿病性腎症、糖尿病性網膜症
- ・脳血管疾患 ・閉塞性動脈硬化症 ・慢性閉塞性肺疾患
- ・両側の膝関節または股関節に著しい変形を伴う変形性関節症

※重症筋無力症は特定疾病ではありませんが、上記の疾病を合併していれば対象となります。

- ②利用方法：介護サービスの利用にあたって、まず要介護認定を受ける必要があります。
認定調査の結果、要支援1・2、要介護1～5の7段階に分けられます。要介護度によって利用できる上限額が決まります。

※範囲内であれば原則1割負担、上限額を超えた分は全額自己負担となります。

また介護支援専門員（ケアマネージャー）が要介護認定結果をもとに、どのような介護サービスを組み合わせるかをコーディネートする制度もあります。

※介護サービスを受けたい方は市町村の担当窓口（介護保険課）にご相談下さい。

（地域包括支援センターや介護サービスを行っている事業所でも相談できます）

③介護サービスの内容

☆居宅サービス

- ・訪問介護（ホームヘルパー） ・訪問入浴介護 ・訪問看護
- ・訪問リハビリテーション ・居宅療養管理指導（医師などの指導や助言）
- ・通所介護（デイサービス） ・通所リハビリテーション（デイケア）

- ・短期入所生活介護（福祉系ショートステイ）
- ・短期入所療養介護（医療系ショートステイ） ・特定施設入居者生活介護
- ・福祉用具貸与 ・特定福祉用具販売（支給限度額は同一年度で10万円まで）

☆施設サービス（要支援の方は利用できません）

- ・介護老人福祉施設（特別養護老人ホーム） ・介護老人保健施設
- ・介護療養型医療施設

☆地域密着型サービス（一部を記載）：身近な市町村で提供される小規模サービスなど

- ・夜間対応型訪問介護 ・認知症対応型通所介護（デイサービス）
- ・小規模多機能型居宅介護 ・地域密着型特定施設入居者生活介護 など

☆住宅改修費の支給

- ・手すりの取付けや段差の解消など、小規模な住宅改修に要する費用が支給されます。利用者がいったん全額を事業者を支払った後、9割が介護保険から払い戻されます（支給限度額は同一住宅につき20万円まで）。

※平成24年に介護保険の改定があり制度の一部が変更され、定期巡回・随時対応型訪問介護看護（24時間訪問サービス）などのサービスが創設されました。

詳細については市町村へお問い合わせください。

5. 生活保護法からの保障

◎生活保護の目的

- ・憲法第25条に規定する理念に基づき、国が生活に困窮するすべての国民に対し、その困窮の程度に応じ、必要な保護を行い、その最低限度の生活を保障するとともに、その自立を助長することを目的としています。（生活保護法1条）

◎生活保護の種類

- ・生活扶助 ・教育扶助 ・住宅扶助 ・医療扶助 ・介護扶助 ・出産扶助
- ・生業扶助 ・葬祭扶助（医療扶助と介護扶助は現物給付、その他は現金給付）

※申請保護の原則により、急迫した場合を除き、申請があつて初めて開始されます。

※補足性の原理により、すべての生活保護の種類が適応されるのではなく、他の手段では満たせない不足部分だけを補うという性格を持ちます。

次に主な生活保護の種類について説明いたします。

（1）生活扶助

◎飲食費、被服費、光熱水道費など日常生活の需要を満たすために不可欠なものを支給する基本的な扶助であり、基準生活費・各種加算・期末一時扶助などで構成されています。

(2) 医療扶助

◎病気やけがをした場合に、委託された指定医療機関から診察・薬剤・手術などの治療が、原則として現物給付により支給されます。

※現物給付とはお金ではなく、必要なサービスそのものを直接提供することです。

◎通常、要保護者が生活保護を申請すると、福祉事務所は指定医療機関に意見を求め、戻ってきた医療要否意見書によって医療の要否が判定されます。

ここで、医療が必要と判断された場合には、医療券が発行され、必要な医療の現物給付が行われます。

(3) 介護扶助

◎介護保険と同一内容の介護サービスが、都道府県知事などが指定した指定介護機関から受けることができます。

※介護扶助も医療扶助と同様に必要な介護サービスそのものが現物給付されます。

(4) 生業扶助

◎生業扶助は最低限度の生活を維持できない者だけでなく、その恐れのある者も対象としています。

- ・生計を維持するために事業を営む場合は、生業に必要な資金・器具・資料代などが、生業費として支給されます。
- ・資格や技能などを修得して生計の維持に役立てようとする者が、授業料や教科書代、交通費などを必要とする場合には、技能修得費が支給されます。

6. 障害年金制度からの保障

(1) 障害基礎年金（国民年金）

◎支給要件：初診日において国民年金の被保険者であった者、または、かつて被保険者であった者で60歳以上65歳未満の者が、障害認定日（初診日から1年6か月を経過した日または1年6か月の間に症状が固定した日）に障害等級1級または2級の障害の状態にある場合に支給されます。

※保険料納付済期間と保険料免除期間の合計期間が加入期間の2／3以上あること。

※身体障害者福祉法における障害等級とは異なりますので、身体障害者手帳を取得していない方でも、障害基礎年金が支給される場合があります。

※20歳前に初診日がある場合、障害の状態にあり20歳になった時から障害基礎年金が支給されます。

◎**障害の程度**：国民年金障害等級表による

- ・ 1級：身体機能の障害または長期にわたる安静を必要とする病状が、日常生活を不能ならしめる程度のもの
- ・ 2級：身体機能の障害または長期にわたる安静を必要とする病状によって、日常生活が著しい制限を受けるか、または日常生活が著しい制限を加えることを必要とする程度のもの

◎**支給金額**

- ・ 1級：2級の1.25倍（月額82,500円程度）
- ・ 2級：満額の老齢基礎年金と同額（月額66,000円程度）

(2) **障害厚生年金**

◎**支給要件**：厚生年金の被保険者期間中に初診日のある病気やけがで、障害認定日において障害等級の1・2級に認定された場合に、障害基礎年金に上乗せして支給される。

※厚生年金の独自給付として3級の障害厚生年金や、3級より軽い障害に対する障害手当金（一時金）が支給される。

◎**障害の程度**：1級と2級は国民年金障害等級表と同じ基準、3級は厚生年金障害等級表による

- ・ 3級：身体機能に労働が著しい制限を受けるか、または労働に著しい制限を加えることを必要とする程度の障害を残すもの

7. その他の保障（所得税の医療費控除）

◎**医療費控除**とは、本人または本人と生計を一にする配偶者その他の親族の医療費を支払った場合において、その年中に支払った医療費の金額が所得金額の5%相当額（その金額が10万円を超える場合には10万円）を超えるときに、その超える部分の金額を200万円を限度として、その人の所得金額から控除するものです。

※本人と生計を一にする配偶者その他の親族が支払った医療費も対象となります。

◎つまり1年間の医療費が、「所得金額×5%」と10万円を比較して少ない方の金額を超える場合には、医療費控除が受けられます。

（例1）所得金額が100万円の場合は「所得金額×5%」が5万円なので、1年間に5万円以上の医療費を払っていれば医療費控除が受けられます。

（例2）所得金額が200万円の場合は「所得金額×5%」が10万円なので、1年間に10万円以上の医療費を払っていれば医療費控除が受けられます。

（例3）所得金額が200万円以上の場合は「所得金額×5%」が10万円以上になるので、

1年間に10万円以上の医療費を払っていれば医療費控除が受けられます。

※所得金額にかかわらず、1年間に10万円以上の医療費を払っていれば医療費控除が受けられることになります。

◎医療費控除の対象とされる医療費に関しては、通院費、入院時の部屋代（自己都合による差額ベッド代は除く）や食事代、柔道整復師による施術の対価、一般的な医薬品の購入費用等も対象となりますので、診療や治療のために直接必要であった代金の領収書は保管しておきましょう。

※詳しくは税務署にお問い合わせください。（確定申告の時期に税務署に申告します）

患者の声

全国筋無力症友の会の 40年を振り返って

一般社団法人
日本難病・疾病団体協議
会（JPA）
代表理事
（前全国筋無力症友の会代表）

伊藤たてお

全国筋無力症友の会の成立のいきさつは、当時における難病対策の成立そのものといえるし、原因の追究と治療法の発展もまさに難病対策の歴史そのものといえる。患者会の活動としても、地域難病連の成立とその果たした役割と都道府県自治体における難病対策の発展・充実を支えたのも、筋無力症友の会が果たした役割は特別に大きなものだったと総括することができる（と思う）。そして今まさに日本における当事者運動としての患者会の活動においても、筋無力症友の会とそのメンバーが担っている役割は極めて大きい。

ただ筋無力症（当時は“重症筋無力症”という病名だったが…今も正式にはそうなのだが）という病気であったこと、同じ病気の仲間だったということが「患者会」で結びついただけであって、誰もが組織の運営には全く慣れていなかったし、会計などという難物に遭遇するのも、国会で陳情することなども無縁の生活だった。それゆえに味わった苦労もまた大変なのであった。多くの周囲の方々の支援がなければできなかったのが患者会であった。

会の設立者で初代会長の武田治子さんはまさにそういう人であった。私にしたところで、まさか今日まで患者会を続けているなんて思いもしなかったことだし、四六時中、24時間フルの患者会活動生活で、しかも患者会のことだけで人生を終わろうとしていることも、こんなに長く生きていることも、事務をすべて手伝ってくれていた妻が難病（若年性アルツハイマー病）になってしまうことも、全く想像も想定もしていなかったことだ。親孝行の真似事もできず、親戚づきあいの時間もすべて患者会の活動に注ぎ込んだ、といっても過言ではない（あまり大声でいきまくことでもないが）。

しかし、そこで出会った人たちのなんと多いことか。出会った人たちのなんと魅力的だったことか。そこで学び励まされたことのなんと多いことか。また日常の相談活動の中で出会い、聞き、知った多くの悩みや苦労や悲しみが、私をここまで連れてきたのだとつくづく思う。

それはこの会にかかわったすべての患者仲間たちがみんな同じ思いであるだろうと思う。同じ病気だというだけで理解しあえる仲間たち、

親や兄弟や連れ合いさえ理解してもらえないという思いの中で、同じ病気だというだけですべてが分かり合えると思った仲間たち、それゆえに気持ちが通じ合わないときのもどかしさや苛立ちも含めて、私たちは同じ時代の同じ問題を共有してきたと思う。同じ匂いをかぎ、同じ空気を吸ってきたのだと思う。

全国筋無力症友の会は、1970年、当時東大病院の神経内科に通っていた武田治子さんが、主治医である宇尾野公義先生から「筋無力症の患者会をつくらないか」と誘われたのが始まりと聞く。良家のお嬢さんで、世間に全く疎い武田さんだからこそ、みんなに慕われ援助も受けることができたのだと思う。あのおっとりとした話し方で、しかしきっちりと芯が強く、自分が納得しないことについてはがんとして動かない、という強い女性でもあった。周囲はいろいろと大変だったが、それも決して嫌味な大変さではなかったと思う。

武田さんには映画スターの友達があった。女優の香川京子さんであり、先日年末になくなった岩井半四郎さんであり、中村（萬家）錦之助さんであった。岩井半四郎さんは会の設立当初から「筋無力症協力会」の会長として、資金の提供や社会的なアピールを応援してくださった。ほかにも読売新聞の水巻記者や政治家でも何人か国会で取り上げたり総会でご挨拶をいただいた方々がいる。医師もいろいろな方々と長いお付き合いをいただき、多くの患者さん・ご家族に紹介をされている。

友の会の機関誌「希望」はまさに患者・家族の希望そのものだった。東京から遠く離れている各地の患者・家族たちは「希望」に載せられている筋無力症の最新の情報をむさぼるように読み、同病患者たちの手記に涙を流した。

本部より少し早く結成した大阪支部の浅野十糸子さんとともに、この友の会を牽引したすばらしく魅力的な女性たちによって、この会は代表されてたと思う。でなければ今日のようなメンバーも育たなかったのではないだろうか。いろいろあったけど、立派に会を引き継がせることに成功したりリーダーたちでもあったと思う。

今では山登りもする患者もいたりオートバイで各地を駆け巡ったり、震災の被災地を支援に駆けずり回る患者もいて、なんだ筋無力症はたいしたことのない病気なんだ、何で医療費が無料なの？（本当はもうとっくに無料ではないのだが）とか、もう難病ではない治る病気だとか、いろいろ言われることも多くなってきた。しかし、多くの専門医の方々もおっしゃっているように、難病対策のころの“重症”筋無力症はまさに重症であり、難病であり、人工呼吸器が必要な、それでも次々と患者さんが亡くなっていく、難しくて厄介な病気だった。だった、という表現は正しくないのかもしれないが、今もなんの治療もせず薬も放置しておくことはできないし、専門的な診断が必要ということではやはり難しい、そして患者本人においても進学や就労、結婚、出産といろいろな問題を抱える厄介な病気には違いないのである。ただ、この40年

の間に治療法が格段に進歩した、ということでは、ほかのいくつかの病気とともにまさに「難病対策」の恩恵を代表的にあらわした病気なのだ。そのことは事実として、原因の究明や治療法の開発にそして施策にと努力を続けてこられた方々への感謝を忘れてはならない。とはいえすべての患者が緩快に向かうわけではないし、まだ完全に治癒するともまだいえないのも事実なのだ。今も日々関係者の努力は続いているし、新しい患者も続いているのだ。診断や治療に当たっている医師や薬の開発に取り組んでいる研究者の方々にもっと引き続きがんばってください、というメッセージを形に現すことも患者会の大切な取り組みなのではないだろうか。

その中でのエピソードのひとつ。今筋無力症の一番新しい薬として皆さんもご存知のタクロリムス（プロGRAF）の開発についてだが、この物質は国内のA製薬の研究所によって、筑波山中で発見された菌類を使ったものだという。免疫抑制剤として移植後の患者や自己免疫疾患の治療に使われている。

この筑波山は山全体が筑波神社のご神体となっていて、勝手に入っていったり伐採したりすることは許されていない。A製薬では毎年筑波の山に感謝を現すために、神社の許可を得て、この山中に植樹をしているという。先日A製薬で会議があった折に、この会社で障害者を採用して作業に当たっている部署を見学した。そこでは杉の苗を育てていたが、この苗が植樹に使われるという。さっそく筋無力症友の会も薬の元を育ててくれた山に感謝したいので、植樹に参加させて欲しいと申し出た。ただ一言、この山は結構険しいので筋無力症患者には無理ですよ、と言われてしまった。会の役員には山登りをしている人もいるので数人ならどうか、私たちは山のふもとで打ち上げパーティーの用意をして待っているから、と引き続き頼み込んだのだが、果たしてどうなることやら。40周年の記念総会が開かれるころには結論が出ていると思うが、こんなことも薬の開発を待っているだけよりも患者会としても楽しいような気がしたのだが、皆さんどう思われますか。

そんなこんなで新しい年も明け、友の会は40周年を迎えるが、今まさに「難病対策」も時代にマッチした新しい難病対策へと生まれ変わろうとしている。障害者福祉も新しい法律を目指して、当面の変革がなされると思う。難病の定義や法律の中に入れる病気の範囲を巡って今まさにホットな議論が交わされている。患者の就労支援も大きく前進しそうだ。税金や保険料の値上げなど何だかいやだなあ、と思う部分もあるが、今のままではいけない、制度としても限界に来ている、というのがこの間に作り上げられてきた行政や専門家や患者団体との合意と思う。さて、新しいステージに私たちの筋無力症友の会も上がらなければならない。次の世代に向けて何を残すのか考える。筋無力の患者たちに何が必要なのだろうか。

次は50周年だろうか。80周年だろうか。そこではどのような総括がされるのだろうか。怖くもあり楽しみでもあり、そのときも仲間でありたいと思う。

(2012. 1. 8)

伊藤たてお：1945年生まれ

厚生科学審議会疾病対策部会難病対策委員会委員

内閣府障害者政策委員会委員

厚生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」研究者代表

元全国筋無力症友の会北海道支部事務局長、支部長

元財団法人北海道難病連代表理事、事務局長

元全国筋無力症友の会副会長

元日本患者・家族団体協議会（JPC）代表

全国難病センター研究会事務局長

特定非営利法人 難病支援ネット北海道 代表

症状の経過と治療の現状

全国筋無力症友の会
大阪支部

正木ひとみ

私が発病したのは昭和45年12月、中学3年生の時でした。筋無力症の最初の症状は眼症状から現れると言われていますが、私の場合は球症状からでした。

言葉が鼻に抜け、水等がむせたり飲み下せずに鼻の方へ逆流し始めました。それでも最初のうちは休むと元に戻っていたので疲れているのだと思っていましたが、しばらくすると症状はずっと続くようになりました。この時はまだ難病に罹ったとも思わずに、かかりつけの町医者に行ったところ「一度神経内科を受診してみてください」と言われました。神経内科と聞くのも初めてで分からないままに総合病院へ行きました。そしてすぐに重症筋無力症と診断されました。重症筋無力症ってどんな病気なんだろうと思いつつも、深くは考えずに処方されたウブレチッドをしばらく飲んでいましたが、効果がなく不安になって大阪大学病院に行きました。

診断は同じでしたが大阪大学病院ではメスチノンが処方されました。「今日は疲れているから薬をもらったら、すぐに1錠を飲んで下さい」と言われて病院で飲んだところ、家に着く頃にはすっかり症状も消え、これで病気が治ると思いました。が筋無力症とはそんなに簡単な病気ではありませんでした。そのうち薬を飲んでも症状は軽減されるものの、消えることがなくなりました。昭和46年5月、発病して日も浅く、腫瘍もないので早く手術した方が良く勧められ胸腺摘出手術を受けました。術後しばらくは薬を飲んで日常生活を送っていましたが、風邪を引いてはクリーゼをおこし病院へ行くことが度重なり、いつの間にか難治性の筋無力症になっていました。この頃からメスチノンも効かなくなりマイテラーゼを飲むようになっていました。

昭和46年の暮れには全身症状や眼症状も現れ、自力では何一つ出来なくなっていました。気管切開をし、人工呼吸器につながれて点滴で生きながらえている毎日でした。そんなある日「効果があるかどうか分からないけど使ってみましょう」とプレドニンを使い始めました。2～3日経った頃から人工呼吸器が外せるようになり、症状に波はありましたが少しずつ自分で出来ることが増えていきました。プレドニンを飲みマイテラーゼでコントロールしながら、昭和54年に気管切開を

したまま無謀にも結婚をしました。そして昭和57年、胸腺の取り残しがあるかも知れないと2回目の手術（拡大胸腺摘出術）を受けました。それなりに効果はあったものの球症状はよくなり、いつも食べることや構音障害に悩まされていました。

1年に1度は体調を崩し入院してパルス療法を受けました。パルス後3か月位は調子が良くなり、そんな時には悔いのないようにと車の免許を取りに行ったり、海外旅行に行ったりしました。がパルスも何度か受けている間に効いている期間が短くなり、最後は効果がなくなりました。平成8年に藤井先生から免疫抑制剤のサンディミュン（シクロスポリン）を勧められました。今より少しでも良くなればと飲み始めましたがプレドニンのように、すぐに効果が現れず不安でした。ところが1年単位で振り返ってみると、確かに去年よりは元気になっていると実感させられるようになっていました。

服用して6年経った時、もう一つの免疫抑制剤プログラフ（タクロリムス）が保険適用になったためにサンディミュンから変えることになりました。しかし残念ながら私にはプログラフは合わず、半年経った頃には発熱や脱毛の副作用が現れ、筋無力症も悪化し、再びサンディミュンを飲むことになりました。サンディミュンに変えてからは、また少しずつ良くなって行動半径も広がり、遅い青春を楽しめるようになりました。怖くて塞げなかった気管切開も塞ぐことができました。嬉しいことに平成18年、サンディミュンと同じ成分でより安定して効果があるとされるネオオーラルが保険適用になりました。いつの頃からか気がつく、何をしても改善されなかった構音障害が良くなっていました。構音障害は一生治らないとあきらめていたので、普通に喋られることがとても幸せに思いました。

今年で発病して42年になりますが、今は夫の故郷である高知に住んでいます。大阪生まれ大阪育ちで、筋無力症になってからずっと大阪大学病院で治療を受け続けていた私が、大阪大学病院を離れるなんて考えもしなかったことですが、ネオオーラルの効果で随分と良くなり高知で暮らすことに不安がなくなりました。今もマイテラーゼ2錠、ネオオーラル150mg、プレドニン隔日5錠（25mg）を飲み続けていますが、昔のことを思えば夢のようです。とは言え薬は両刃の剣で副作用もあり、そのための薬も飲んでいきます。

今日まで筋無力症と共に生きて来られたのは医学の進歩で良い薬ができたこと、良い先生方にめぐり合えたこと、そして友の会があったからだと思います。今でも症状に波はありますが、これからも筋無力症と仲良くつき合いながら、ゆっくりと生きて行こうと思っています。

患者として生きる

全国筋無力症友の会
岩手支部

小野寺廣子

重症筋無力症と診断されてから8年が過ぎました。

最初の症状は、左瞼が夕方になると下って変だと思うようになったことがきっかけでした。気になった私は、脳外科でMRIの撮影をしましたが、異常は見つからず、すぐに神経内科に紹介され、初めて筋無力症と診断されました。大学病院で検査を受けなければならない事、手術が必要な事、いろいろ考える暇なくあわただしく仕事を辞め入院しました。

県の臨時職員だった私は、難病でいつ復職できるかわからないため病休が取れなく退職することにしました。まわりからは辞めなくてもと言われましたが、その時の私には考える余裕がありませんでした。とにかく早く治療したいと思う気持ちが先に立ちました。

入院し、病室で天井を見ていると、「なぜ私が？」とか、「何か悪いことした？」とかいろいろ考えてしまいました。医師から説明されたことも、「何万人に一人」や「治らない病気」など…そんなところだけが頭の中にいつまでも残っていました。しかし手術日が決まったころから気持ちが落ち着き、なるようにしかならないと考えが前向きになりました。

看護補助として10年近く働いてきて、様々な病気を抱えた患者を診てきていた私は、まだよい方なのかもしれないと考え始めました。

手術が無事終わり、これで良くなるだろうと思っていましたが、やはり難病なんだなと痛感させられました。眼瞼下垂が良くならず、ステロイドを服薬することになりました。

すぐにムーンフェイスのことが頭に浮かび不安でした。不安は的中、顔がどんどん丸くなり対人恐怖症に近いところがありました。息子の小学校卒業式でも集合写真に入りたくない自分と、今の自分を受け容れようと葛藤がありました。少しずつ、何も隠すことはない、そのまま病気を受け容れようと思うようになってきました。

通院して治療を続けていましたが、眼瞼下垂、複視、嚥下障害、脱力感などがあり、再入院になりました。そこでステロイドを最低量にし、免疫抑制剤を使い血漿交換する治療を受けました。血漿交換はその時々でいろいろな症状がでました。お腹がごろごろしたり、寒気がき

たり、のどが渇いたり、一番大変だったのが血圧低下により眠くなることでした。医師には眠ってはいけないと言われていました。もしこのまま意識を失ってしまえば大変だと聞かされました。そんな時、同室にいたMGの仲間が助けてくれました。

眠らないように声をかけてくれたり、おにぎりを作ってくれたり、飲み物を用意してくれたりと助けてくれました。その時、初めて患者がひとつになり助け合う、励まし合うことが素敵なことだと感じました。

週に一度のペースで血漿交換治療を受け、数カ月後にやっと退院することができました。治療のおかげで症状が落ち着き始め、一緒に闘病していた仲間に出会いたいと思うようになり、連絡を取り温泉旅行に出かけることにしました。まだ患者会がなかったので個人で患者会を始めることにしたのです。久しぶりに会う仲間はうれしそうに話をし、大変だった入院生活も笑い話にしていました。

会の名前も考えました。

「きびだんごの会」

桃太郎が鬼退治で元気をもらった「きびだんご」、私たちも元気をもらおうと名付けました。この会の活動は岩手医大の医師や看護師の皆さんも喜んでくれ、手作りの新聞も入院病棟に掲示してくださいました。これがきっかけとなり、今の岩手支部が設立されました。

その後、私は、ステロイド5mg、プログラフからネオオーラルにして調子の悪い時は血漿交換をするようにして、ステロイドを卒業することができました。

今思えば、医師が言ってくれた言葉「MGで亡くなる患者はいないよ」「悪くなったら血漿交換すればいいよ」とても気持ちが楽になりました。病気になって落ち込んだりしましたが、今はたくさんの仲間に出会えること、挑戦する勇気をもらったことを胸に、与えられた命、楽しく生き、家族の支え、仲間の支え、医師の支えの中で、友の会活動、難病連活動など、これからもどんどん前に進んでいきたいと思っています。

私流!? 病院選びのポイント

全国筋無力症友の会
東京支部

山城 祐子

「自分にとって良い病院とは？良い主治医とは？」

「病気に立ち向き合うこととは??」

…誰しも、一度は悩まれることと思います。私も悩み、私なりに考えてみました。参考になるかわかりませんが、その「答え」を書いてみたいと思います。

良い病院について。私の病院選びのポイントは…『早い・うまい・安い』です。

人気ラーメン屋か!! ってかんじですね。病院選びにあてはめると…

『早い』

⇒通院時間がかからずに、家から早く着く。待ち時間が短い。

『うまい』

⇒MGを専門に診ている、または専門ではなくても理解して診てくれている医師がいる。

『安い』

⇒病気にかかるコストが安い。差額ベッド代のかからない病室に入院しやすい。

決して3拍子揃わなくても、どれか自分が納得するものがあれば良いと思います。

その納得するポイント…

それは、自分の病気への立ち向かいかたによっても、左右されるものなのかもしれません。

そこで、まずは「病気に立ち向き合うこととは??」ということについて考えてみたいと思います。

そもそも、「立ち向かう」って…何なのでしょう?? 広辞苑をひらいてみました。

『立ち向かう:困難に対して避けることなく対処する』だそうです。

『避けることなく』ってことは、まずは、受け止めなくてはいけないということ。

MGを受け止めること、MGを受容するということでしょうか。再び広辞苑の登場です。

『受容:受け入れて取り組むこと』だそうです。

一般に障害の受容には、段階があるといわれています。諸説あるようですが、その中で私が学生の頃に習ったのは、キューブラー・ロスモデルです。

この説によると、障害や難病を受容するまでの段階は、
『否認⇒怒り⇒取引⇒抑うつ⇒受容』となるそうです。

これをMGにあてはめてみると…

否認:「MGと診断されたのは、嘘ではないか」と疑う状態

怒り:「なぜ自分だけがMGに!!」などと周りに怒りをぶつける状態

取引:「治療をすれば…リハビリをすれば…神様に祈れば…なんとか治るのでは?」と取引しようと奔走する状態。何かにすがろうという心理状態。

抑うつ:以上のことを経験して、為すすべもなく諦めている状態。

無気力になり、何の意味も見出せない状態。

「もう、どうせ何したって…もう、何にもしたくない」

受容:MGである自分を受け入れて、自分自身の在り方を受け入れる状態。

「受容」は、なかなか難しいですね。こんなふうに、うまくいくものでしょうか?人間の心理なんて、一般化できるような簡単なものではないのかもしれませんが。ただ、一般的にはこういう心理状態を辿るのだとわかれば、病気になってから荒れた時期があっても、落ち込んだ時期があっても、仕方がないなって自分を許せる気がします。

難病になったからといって、聖人君子になるわけじゃありません。性格は前と変わらない。やりたいことも、生活もそう簡単に変えられないです。病気なんて、やっぱり嫌。できるなら、誰だって元に戻りたい。でも、できない。だから、人それぞれの方法で立ち向かえば良いと思います。嫌なら、立ち向かわなくて良いと思うのです。病気との付き合い方は人それぞれ。MGになったこと。それ自体は幸せなこととはいえないでしょう。

自分の直面した不幸にどっぷりつかるともよし。MGになったことを利用するのもよし。MGをきっかけに変わってみてもよし。もしかしたら、MGになって幸せって方もいるかもしれません。MGの症状が人それぞれ違うように、MGとの付き合い方もそれぞれだと思います。正解なんて、どこにも存在しません。

だから、私論。私にとって、病気に立ち向かうということは、

『不安があっても不幸にならないこと。』

MGの私という、新しいアイデンティティーをつくることでしょうか。嘆くわけでもない。諦めるわけでもない。MGである自分が普通になること。

「具合が悪いよ。コレとこれはできない。だけど、私はここまではできる。」

現状を認めたくて、先を楽しく考えられるようになること。そして、現状を理解するためには、自分自身が病気について知識をもつことや、医師の助言・同じ病気の人の経験談・周りの

人の意見を聞いて、その中から情報を取捨選択できる状態になることも大切なこと。治療の決定権は私にあるけど、一人で生きて行くわけではないですもんね。

情報の中から自分にとって必要な情報を取捨選択…その気持ちで、病院選びのポイント『早い・うまい・安い』を考えてみます。

まず、『早い』について。

クリーゼにならなくても、呼吸が苦しくなったり、緊急のこともあります。また、定期的な通院でも、病院が遠いとそれだけ体力を使いますよね。入院したときには、家族にも来てもらう必要があるでしょう。そんなわけで、通院にかかる時間が短いに越したことはありませんが…MGを診てくれる病院かってところが、難しい!!

次に『うまい』

妄想族の私。理想の医師を妄想してみると…

- 教科書やデータだけでなく、患者をよく診てくれている。
- MGについて理解があり、最新の知識をもって患者さんそれぞれの状況に適した治療を提供できる。
- 患者の言っていることを否定しない、また、患者の言いなりにならない。
- 患者やその家族に、きちんと説明をして、不安な気持ちにさせない。

できれば、この条件に付け加えて、イケメンだともっといいですね。そんな先生、いるのかしら??…難しいですね。私の妄想はさておき、参考までに…私が以前、勤めていた病院の医師が語っていたことです。

「患者を良く診に行くヤツが、誰が何と言っても一番だ。教科書は、みんなが解りやすいように書いているだけ。教科書通りの患者なんて診たことない。いくら研究しても、いくら専門医でも患者を診ないヤツは良くない。」

そして、もうひとつ。

「知ってことは、怖いと感じるようになることだ。患者に言われたからとなんでもやるのは、患者に責任を押し付けているだけ。勉強して、経験して、知れば知るほど、治療が怖くなるもんだ。怖いと思わないのは、知らないってこと。そんな治療が一番怖い。」

こう言ったのは、循環器内科の専門医でしたが、「他の科でも他の医療職でも同じだ」ってその先生は言っていました。その先生がすごく素敵かって?? そうでもなかったですよ。合わないって方もいたし。誤解されやすいところもあったし。でも、患者さんには真摯な姿勢で向かう先生でしたので、私はこの意見に賛同していました。

そんなわけで、再考。私が医師に求めること。

- きちんと患者が納得するまで、現状、これからの方針などの説明をしてくれる。
- 患者のいうことを否定せず、聴いてくれる。
- MGについて、理解しようという姿勢がある。

これだけでも、要求しすぎかもしれません。だから、このすべてを満たさなくてもかまいま

せん。

『一緒に考えてくれる医師』もしくは、『MGの専門的な治療ができる医師』

最低限、どちらかを満たしていれば良いと思っています。あとは、患者の私たちも努力が必要です。

泣いて、先生に頼ってばかりって…子どもじゃないですもんね。医師も人間です。神様でもなければ、ボランティア活動をしている訳でもありません。それでも、多くの患者を抱え、自分の時間を削って診療にあたっています。彼らにも、プライベートもあります。感情もあります。人間関係って、要求するばかりではダメですよ。だから、患者としてやるべきことも考えてみました。

親しき仲にも礼儀ありってことで、礼儀を欠かないこと。

自分の病状を把握し（前回受診と変化はあるか、変化したことがあったら何か、自分が 何を困っているのか、どういう治療をしたのか等）的確に伝えること。

解らないことは、ちゃんと聞くこと。

医師は家族でも、恋人でも、友達でもありません。医師の意見もちゃんと聞くこと。

最後に『安い』

差額ベッド代。切実な問題ですね。緊急で入院したときの場合など…。

知らない間に差額ベッドの発生する高級病室にいれられ、退院時の請求書の額を見て、気を失いそうになったという経験をされた方もいるのではないのでしょうか。私は、その一人です。

差額ベッド代について、厚労省の通達では、こんなものがあるそうです。

『特定療養費に係る療養の基準の一部改正に伴う実施上の留意事項について
(平成9年3月14日保険発第30号)』（一部を抜粋・引用）

1 特別の療養環境の提供に係る基準に関する事項

(6) 特別の療養環境の提供は、患者への十分な情報提供を行い、患者の自由な選択と同意に基づいて行われる必要があり、患者の意に反して特別療養環境室へ入院させられることのないようにしなければならないこと。

(7) したがって、特別療養環境室へ入院させ、患者に特別の料金を求めることができるのは、患者側の希望がある場合に限られるものであり、救急患者、術後患者等、治療上の必要から特別療養環境室へ入院させたような場合には、患者負担を求めてはならず、患者の病状の経過を観察しつつ、一般病床が空床となるのを待って、当該病床に移す

等適切な措置を講ずるものであること。

(8) 特別療養環境室へ入院させた場合においては、次の事項を履行するものであること。

- ア 保険医療機関内の見やすい場所、例えば、受付窓口、待合室等に特別療養環境室の各々についてそのベッド数及び料金を掲示しておくこと。
- イ 特別療養環境室への入院を希望する患者に対しては、特別療養環境室の設備構造、料金等について明確かつ懇切に説明し、患者側の同意を確認のうえ入院させること。
- ウ この同意の確認は、料金等を明示した文書に患者側の署名を受けることにより行うものであること。

なお、この文書は、当該保険医療機関が保存し、必要に応じ提示できるようにしておくこと。

これによると、緊急でベッドの空きがないなどの病院都合や療養上必要な処置など患者の希望と同意なしに差額ベッドの部屋にいれられた場合、支払を請求しないようにということになっています。

ただし、入院時に同意書を書いた場合は別です。その辺はしっかり区別してくださいね。

『早い・うまい・安い』すべてを満たすような、自分が理想とする完璧な病院なんて存在しないと思っています。(でも、見つければラッキー)。最終的には、最低限、自分が一番譲れないものはなにか。そこが問題だと思います。主治医は恋人でも、友人でも、ビジネスパートナーでもなんでもない。病気と闘うのは、私たち患者。主導権は私たち患者の手の中にある。だから、私たち患者自身が決めるのです。

最後になりますが、長々と、私論を書いてしまい、読み苦しいところも多々あったと思います。申し訳ありません。この文章は、あくまで、私の、今現在の、個人的な見解であることをご理解いただけると幸いです。

家族の立場から 介護を通じての体験

全国筋無力症友の会
北海道支部

鎌田

毅

妻が胸腺摘出手術を受けたのは40年程前のことでした。その後パーチェット病や喘息、橋本病なども併発し、多い時には8つの診療科を受診し、40余年の結婚生活の中で半分ほどは入院していたかもしれません。今はほぼ車椅子の生活ですが、本人はこれ以上入院生活をしたくないと在宅を選んでいきます。(退院当初は要介護5、現在は要介護3)
現在は・訪問介護(夕食を週5日ヘルパーさんに調理してもらっている)

- ・訪問入浴看護(看護師さんが週2回入浴介助)
- ・医師の訪問(2週に1回。MGについては北海道医療センターへ月に1度私の車で通院、眼科や歯科等へも随時通院)
- ・福祉用具(電動ベッド等)貸与を受けています。

40歳以上の人は(家族単位ではない)介護保険料を負担しているので、すぐ希望するサービスを受けられると思っていましたが、その手続きや認定審査など予想以上の手間が掛かりました。又本人が要介護5でも家族に1人でも介護が可能な健常者がいれば、ヘルパーさんの派遣は適用外となります。幸か不幸か私も70代半ばとなり、高血圧等の通院者であることが考慮され、ヘルパーさんの派遣が適用されました。しかし、2人家族ですが、調理等は介護対象者の1人分しかしてもらえないことになっています。又例えばヘルパーさんが来訪する時玄関ドアが吹雪で埋まっている時、その除雪は介護の対象外となるなど仕事の内容は色々と制約されています。

又ケアマネージャーさんの対応は必ずしも同一ではなく納得のいかないこともありました。例えば、あるケアマネージャーさんは調理の時は利用者(本人)も台所に立ち、できるだけ自分で作業をし、できないことをヘルパーさんに手伝ってもらうようにとのことで、その理由は介護サービスは自立を促すためのものであるからとのことでした。色々な病状のある利用者にとってこの考え方には納得できず、その他の面でも信頼関係が出来なかったためこの事業所とケアマネージャーさんを変更しました。(変更するにも色々な苦勞がありました)

北海道では4人に1人に当たる135万人が65歳以上で、25万人近くが要介護認定を受けており、在宅介護は高齢者夫婦による「老老介護」、

病気や認知症の家族同士の「病病介護」、「認認介護」も珍しくないようです。

介護保険で利用できる施設サービスは①介護老人福祉施設（特別養護老人ホーム）、②介護老人保健施設（老人保健施設）、③介護型医療施設（病院、診療所）の3種類ありますが、北海道の場合①の総定員数は2万1710人（2011年10月現在）で待機者は2万5694人となっているとのことです。待機者の中には認知症の人も多く、夜中の異常な行動などもあり、介護者は日中の介護だけでなく安眠できず「介護うつ」も増えてきているとのことです。

しかも③は平成24年3月31日をもって廃止されることになっており、これによって難病患者など長期療養を必要とする高齢者が入る介護施設はなくなることとなります。

一方で、要介護認定を受ける人は北海道だけでも毎年1000人以上増加し続けています。（全国的にも同様）。

このように全国的に施設が不足しているのは介護保険財政の拡大を恐れ、各自治体が新設に慎重なため、国は「コンクリートから人へ」とは言いながら、「病院や施設から在宅へ」の方針を掲げているためです。今後核家族化や高齢世帯の増加で家族の介護力は更に低下する事は明白です。これに対し、国は「社会保障と税の一体改革」や「介護保険制度見直し」等を進めようとしていますが、ご承知の通り明るい見通しはありません。政治家や官僚に任せるのではなく、介護当事者が問題意識を持ち、声を出していく必要があるように思います。

と偉そうなことを書きましたが、多くの介護者は我が家のことだけ、その日一日のことだけで手が一杯で社会に目を向け、社会的な運動をする精神的ゆとりや時間がないというのが実態かもしれません。

希 望

—小児MGの親の立場から—

全国筋無力症友の会
愛知支部

宮下 耕一

友の会が結成し40周年を迎えましたこと、一重に多くの患者さんや、医療に携わる方々、率先して会を推進されてきたご先輩方のお力によるものと思います。私ども家族もその歴史の中で、今現在も多くの方に支えられて生活できていることに感謝しております。

末娘（万実）がMGを発症してから早7年目を迎えました。思えば6年前の頃は全くどうしたらよいのかわからず、正月もプレドニン治療にあたり入院していました。その後の変遷は光陰矢の如しです。今では娘も高校生として何とか皆と同じ生活をしようと頑張っています。

ハンドブックに親の立場として、経験談を掲載するとのことで、私なりにこの6年間で思ったことを記したいと思います。

一言で表現すれば、「頼れるものを全て味方にして」。今もそう感じています。

娘の場合、9歳9ヶ月で眼瞼下垂を発症し、この症状がMGであることが判明するのに3ヶ月かかりました。「重症筋無力症」…判明した日に家内から会社に泣きながらかかってきた電話は今でも忘れません。筋電図で全身型の判定もされて、その日の内に入院でした。何がなんだか訳がわかりません。地方では頼れる病院は市民病院しかありませんでした。家内は毎日病院に通い、私は病気の内容を毎日ホームページなどで調べました。とにかくショックなのは「重症筋無力症。難病。完治は無い」の言葉です。まだ9歳、これから先を考えると途方に暮れました。4ヶ月の入院を続け、プレドニン治療により下垂も治り、このまま普段の生活に戻ってほしいと願いつつも、薬減量中の5月に再び眼瞼下垂になった時の主治医を含めた落胆振りは、相当娘の精神面にも影響したと思います。その後は坂道を転げ落ちるように、「飲みにくい」、「頭が重い」、「呂律が回らない」、「複視」、「眼球が外転」の全身型の症状が出て、幸いクリーゼまでには至りませんでした。「よく転ぶ」まで症状が悪化しました。「娘は一切何も悪いことはしていない…」の思いからか、家内も精神的な疲れが出てしまい治療を受けるに至りました。症状とともに本人のみならず家族の精神的な部分にまで影響することが小児MGの共通点なのだと思います。

そんな中子どもがこの状況を乗り越えることができたのは、間違い無く多くの症例を経験されている専門医の治療に従ったことであり、さらに友の会を通じて知り合ったご自身がMGの経験をされている方や小児の親としての経験をされた方のお言葉でありました。

私どもは、「例え完治はしなくても、後悔だけはしたくない」と思いました。どうせ治療するならばこの道のご權威に相当する先生に診て頂くことを選びました。東京御茶ノ水の小児の神経内科のアドバイスを愛知の主治医に伝え、治療することに変えました。友の会を通じて行き会った方やメールや手紙の数は一年間でおそらく延べ100は超え、大きな励みとなりました。その後、10歳で内視鏡による胸腺摘出の手術を受け、症状は良化に向かいました。手術もMGの内視鏡での手術経験の多い先生に大阪に出向きご相談し、わざわざ愛知の病院まで出張を頂いて手術して頂きました。

今、娘は16歳、今年は高校2年生になります。いままプレドニンとプログラフでの治療を続けています。まだ眼の症状は続いています。プレドニンの影響で身長も150cmに届きませんでした。でも元気です。先日は学校の行事で20kmを完歩しました。家族も皆お陰様で元気です。皆様に支えられてここまで来ているのだと思います。

「頼れるものは全て味方にして」、もちろん本人や家族の努力は必要ですが、協力を頂ける方の言動はおそらく今後にも繋がる財産となります。私も度々小児のご両親から相談される機会があり、恩返しさせていただいています。

「希望」。最後にこの言葉で結びたいと思います。小児MGになられた子供達には先の長い未来があります。子供やご家族の方が希望を持てる生活を送ってほしいと思います。そして私自身も医療がさらに進歩し、「完治はない」の言葉がいつか消える日を信じて、希望を持ちたいと思います。

元旦に願いを託して。

筋無力症との付き合いのはじまり

全国筋無力症友の会
東京支部

渡邊

修

2004年の9月頃、僕は自分の体の異変に気が始めました。最初はスライスしたキュウリが噛みにくいことで、季節がら暑さに負けて食欲がないんだろうくらいに受け止めていました。そのうち会議で話しにくくなることにも気づきました。片手で下顎を支えるようにしないとうまく発声出来ないのです。僕は周囲に許しを得て、頬杖をつきながら会議に出席し、発言するしかありませんでした。

でもそのころは体の異変を季節や年齢のせいだと思い、すぐに治ると考えていました。

異変を感じだして1カ月も過ぎたころ、電車で片道1時間余りのところまで出かけました。雨が降っていて蒸し暑かった記憶があります。帰り道、電車に乗るとなんとなく息苦しく感じ、ネクタイを緩め、ボタンをはずしてもどんどん苦しくなり、声を出すことも出来ませんでした。同行者が僕の様子に気づき、すぐに隣の駅で降ろしてくれて、救急車を呼んでくれました。

病院に到着するころ、息苦しさはすっかりなくなり、僕は何が起きたのかも分からないまま、何人もの医師や看護師に囲まれている状況が申し訳なく感じ、医師に問われるまま答えていました。その中には最近の変調として、噛みにくいことと話しにくくなることも含まれていました。

その日のうちに僕は帰宅できることになり、救急搬送された病院の医師に、早めに神経内科を受診するようにアドバイスされました。神経内科なんて診療科は初めて聞くものでしたが、自宅に近い病院を見つけ、受診することにしました。

それから重症筋無力症の診断が下されるまでは、いくつかの検査を経て2週間程度だったと思います。最後にCTの検査をして胸腺腫も発見されました。その2週間の間に僕の異変は大きくなり、通勤時にノートPCを入れて背負っていたデイパックが背負えなくなり、電車の吊り革にも掴まるのが困難になってしまいました。入院と手術が必要であるとは聞かされていましたが、病院側にベッドの空きがなく、僕にはそれまで手掛けていた仕事を引き継ぐ必要があつてすぐに治療に専念するわけにはいかなかったのです。

診断されて以降、歯磨きも苦行になり、Tシャツの脱ぎ着、洗髪、階段の昇り降り、ほとんど出来ないこと、行にくいことが増えていきます。重症筋無力症と言う病気についてインターネットで検索し、安心出来そうな言葉を探し、そして落ち着かない気持ちだけが肥大していた時期でした。家族の前でも職場でも、死ぬ人はいない、良くなる病気、と得意げに明るく説明はしていましたが、内心は先が見えずどうしてよいかも分からず、開き直りかけていたのかもしれない。

11月の末、僕は同僚と客先での打ち合わせに向かう途中で歩くことも出来なくなり、また救急車の世話になってそのまま入院することになりました。筋無力症と診断されたときに胸腺腫が発見されていたので、入院自体は予定されておりましたが、内科のベッドに空きがなく、順番を待っている状態でした。症状は日を追うごとに重くなり、日常生活を送ることに不安を感じだしておりましたので、入院が決まったことでいくらかの安心を得ることが出来たように思います。

入院後1週間してステロイドの服用が始まりましたが、1日の大半はすることもなく、退屈していました。毎日1～2時間は会社に電話して仕事の引き継ぎを続けました。1日おき位に会社から誰かが来てくれて、あれこれ残してきた作業や将来について話をしました。自宅から近い病院であったことも幸いし、妻は毎日来てくれました。退院するまでの間、1日も欠かさず顔を見せてくれました。それまで余り考えることがなかった、世の中や家族との関係を有り余る時間で考えることが出来たことは、僕にとって最も良かったことかもしれません。

ステロイド治療を始めてしばらくし、12月の中頃、僕は病室のベッドの上でクリーゼを起こし、それから10日余りICUに入ることになりました。ICUには眠ったまま入り、数日の間、1日の大半を眠って過ごしましたが、その時期に血液浄化療法を受けました。これは僕にとって適した処置であつたらしく、効果が大きかったようです。年内に手術することが目的でしたが、このためにスケジュールが変更になり、ICUを出て症状が落ち着いたら再調整することに決まりました。そうして年末年始を一般病棟で過ごし、翌2005年1月の末に胸腺腫を除く手術を受けました。

血液浄化療法で大分良い状態になっており、手術後も特に酷い状態になることもなく、退院を迎えることになりました。但し、僕の胸腺腫は大きかつたらしく、念のために放射線で胸腺腫のあった周囲を焼くことを1カ月ばかり続けることになりました。入院していた病院ではこの処置が行えず、毎日バスで通いました。

バスで病院に通いだしたころから、毎日2～3時間程度でしたが、会社にも顔を出すようになりました。4か月弱の期間、不在にただけなのですが、久しぶりに行く会社はなんとなく気恥ずかしく、皆が我がことのように喜んで迎えてくれたのはとてもうれしいことでした。そして僕の机の上が打ち合わせに出かけるためにザッと片付けたままであつたことも、なんとなく復帰できたという実感を強くしてくれました。

それから半年くらいの時間をかけて、通常時間帯の勤務に戻り、発症前には当たり前であつ

た残業は回避しながら、ゆっくりと日常に戻れました。僕がこんな風に職場へ戻ることが出来たのは、僕以上に僕の病気を理解してくれた周囲の御蔭であると今も感謝するばかりです。

僕は今も職場の仲間や友人、家族のいろいろな助けを受けながら、無理をせず、ゆっくりと重症筋無力症と付き合っています。

重症筋無力症患者の実態と願い

全国筋無力症友の会
代表

山崎 洋一

「アンケート調査」結果に見る筋無力症患者の実態

全国筋無力症友の会では、筋無力症患者の医療面や生活全般についての実態を把握するため、2006年に「筋無力症患者の医療と生活に関するアンケート調査」を行いました。660名から寄せられた回答について集計を行い報告書としてまとめた中から、特徴的に表れた患者の実態や願いについてみていきます。

Ⅰ 医療面について

医療面については、予想以上に厳しい療養生活を送っている実態が浮かび上がりました。

まず、発症から診断までの平均値は16.4ヶ月、2.8病院ですが、中には診断まで10年以上、病院の数では10に及んだ患者もおり、長期間、病院を転々としている状況が浮かび上がりました。診断までに期間がかかっている実態は、都市部であっても見られ、また近年でもなかなか改善されていない状況にあります。背景には、筋無力症に詳しく適切な治療ができる専門医が少ない、あるいは減少しているということ、そして地域的に偏在していることが影響しているものと考えられます。

そして、最も危険な症状である呼吸筋麻痺（クリーゼ）を4割以上の患者が経験しているということは、驚くべき結果です。また、副作用があることで知られているステロイド剤の処方を経験している患者が8割近くに及び、そのうち55%が現在も受けており、3割強が「減量不可」と回答、ステロイドからの離脱・減量は容易ではなく、治療における大きな課題となっています。

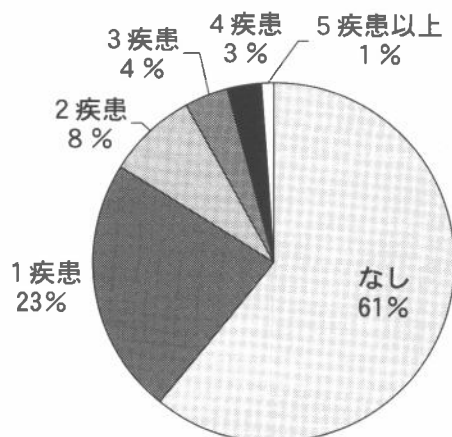
副作用としては、一番多かったのがムーンフェイス・中心性肥満で以下、不眠、骨粗鬆症、気分変調・精神障害などと続いています。そして、これら副作用の治療に対し特定疾患受給者証を利用できていない患者が3分の1以上もいて医療費の負担が大きいのしかかっています。

また、全体の約4割の患者が糖尿病、白内障、高血圧、高脂血症、

リウマチ、橋本病、大腿骨頭壊死などの合併症を発症しています。合併症が1疾患の人は約2割ですが、2疾患以上が16%もいることがアンケート調査で明らかになりました。

また、特定疾患治療研究事業の医療費助成を利用している人は85%、そのうち重症認定を受けている割合は約3割となっていますが、助成を受けていても約半数の人が医療費等の負担感が「非常に重い」「やや重い」と回答しています。これは、もし医療費の助成が受けられなくなった場合、経済的な理由で専門医療が受けられなくなる患者が、少なからず発生するということを意味しています。

アンケート調査では、なかなか症状が改善せずに入退院を繰り返し社会復帰出来ずに闘病生活を送っている患者が多い実態が明らかとなりました。



合併症の有無について

II 就労について

就労している人のうち常勤が約4割、パート・アルバイトが約2割でしたが、難病であることにより「就労時間を短くせざるを得ない」また、「職種を限らざるを得ない」という事例が多く見受けられ、難病を理由に解雇されたり、入社時に診断書を提出したら不採用になった事例などもあり、非常に厳しい雇用状況に直面している患者が多い現状にあります。

また、身体障害者手帳の所持者が約2割と予想通り低い状況を反映して、障害者雇用枠で就職したのはたった2人（1%）だけであり、行政の指導、企業の理解がいっそう求められます。

筋無力症患者の願い

—「アンケート調査」に寄せられた患者の声から—

アンケート調査の際、医療や生活についての意見や要望を記述してもらいました。その中の一部を紹介します。筋無力症患者の思いや願いは次のようにまとめられます。

- ①特定疾患の医療費助成がなくなると、経済的に専門医療を受けられなくなるので死活問題であり、継続してもらうことを強く望む声が多かったです。
- ②筋無力症の薬の副作用による合併症（すべて）において医療費を助成してほしいとの要望も強く、長期にわたってステロイドを服用することで合併症が家計を圧迫していることがうかがえます。
- ③筋無力症の正しい知識や理解、見識が不足していると思われる医師にかかっている患者から、治療に関して不信感を抱いているケースが目立ちました。

- ④身障手帳の交付対象を難病患者にも広げてもらいたい、との声が多く寄せられました。必要な日常生活用具の購入など、福祉施策から外れている難病患者の困難を一日も早く解消することが求められています。
- ⑤病気のために仕事に就けない、また就けたとしてもパート労働などのケースが多い患者は、経済的に厳しい生活を余儀なくされています。難病手当のような生活支援を望む声は切実です。
- ⑥就職を希望しても病名を言うだけで断られてしまう、といった就労についての困難を訴え「難病者にも障害者就職のような制度が充実してほしい」といった声が多くありました。

1. 医療への意見、要望

●医療費について

- ・筋無力症の薬の副作用による合併症(すべて)において医療費を助成してほしい。また、医療機関までの交通費の助成もお願いしたい。
- ・難病医療費等の助成もだんだん受けづらくなってきていると感じます。高齢の患者や病気のため働けない人のため、もっと制度や政策等を心の通ったものにして欲しい。弱者に厳しく感じます。
- ・私は現在高額なプログラフを4カプセルも服用しており、医療費助成がなければ治療費も含め毎月5万近くかかることになるので、大変ありがたいです。もし、特定疾患から外れてしまうと負担額も10倍くらいになってしまうので、引き続き対象となる事を切に願います。

●診察について

- ・筋無力症の病名が決められるまでに非常に時間を要しました。眼科医には8ヶ所ぐらい行きましたが、まったく知識がないのか不親切に感じました。神経内科の医師の中にも判らない方がいて、もっとこの病気に対する医学会の対策強化を望みます。
- ・発病から17年たつが、筋無力症を知らない医師にばかり当たり、病気が特定され適切な医療を受けられるまでに10年以上かかってしまった。途中、誤診によりつけられた病名のために、生命保険の加入申込みを拒絶された。医師の無知や軽率な行為が患者の人生を狂わすこと、医師は忘れても患者が結果を負ってゆくことを医師は肝に銘じてほしい。

●特定疾患の手続等について

- ・難病医療費の助成で患者本人に収入がない場合、同居家族の収入で、医療費支払いの金額が決定されますが、本人の収入で支払い金額の上限を決めていただきたい。
- ・特定疾患の更新は、発病して3年以内の人は1年に1度にして、それ以外は3年に1度くらいにして頂きたい。主治医の先生方もこの用紙に書く作業は大変そうである。それに患者の私達も毎年の申請手続きが体調もあり大変である。

- ・重症筋無力症と診断された時、医療側から支援策があることを知らせるような仕組みを確立してほしい。私の場合、医師からの説明（特定疾患医療給付制度）はまったく無かった。病気そのものについても断片的な言葉のみで、自分でインターネットで調べるようアドバイスを受けた。病院入口等にも資料が置いてあった記憶はない。

●その他

- ・難病に対しての医師、看護師の知識をもっと深めてほしい。患者に対して、「そんなはずはない、わからない」など否定的な医師が多く、自分の無知を患者のせいにする医師とは信頼関係が築けない。病院から足が遠のいてしまう。
- ・人工呼吸器装着のため、個室又は4人部屋など差額ベッド料が必要な病院を提供されるが、負担が多すぎるし、医療上の必要処置に入ると思うので、請求されるべきではないと思うが。

2. 福祉制度への意見、要望

●難病患者を対象にした手帳等の制度を

- ・日常生活用具が欲かったが、結局何も制度に入れず高額な金額が自費になり苦しくなってしまった。難病患者にも手帳とか制度があればいいと思った。
- ・身障手帳がもらえないために、必要な日常生活用具の購入に制度が使えず高額な自己負担を強いられてしまった。身障手帳の交付対象を難病患者にも広げてもらいたい。

●安心のできる生活の支援を

- ・医療費の公費負担だけでなく、幅広い範囲での免除等で生活支援を考えてもらいたい。低所得者には、もっと温情ある制度にして頂きたいと思います。
- ・難病で身体が健康でなく、仕事の事については経済的不安があります。難病手当(年金)みたいなのが多少でも受けられたら、仕事もフルタイムでなくパートで身体を楽にしたいいものです。

●特定疾患存続を

- ・前は特定疾患に関しては医療費がかからなかったのに、どんどん、患者に負担がかかってくる。これから先、難病患者にも、ふつうに医療費がかかりそうでとても心配。
- ・特定疾患の公費負担制度は、病状が悪化して働けなくなった私にとってどんなに大きな力になったことでしょう。この制度は絶対になくさないで欲しいと祈る思いです。

3. 就労についての意見、要望

●難病患者にも就労の道を

- ・難病の患者であっても障害者手帳をもっていなければ、何も使える制度はないと、ハ口

ーワーク、保健所で言われました。「難病を隠して就職するように」とも言われました。

- ・病気を抱えて働いている人はたくさんいるが、私の様に合併症や突然の感染で毎週一度は病院へ通院。1年に一度は入院となると仕事にはつけない。十数年働いた会社でも休むのは大変であった。難病者にも障害者就職のような制度がほしい。
- ・障害者雇用も必要だが、難病者も雇用してほしい。病名を言うだけでほとんど断わられてしまう。

5. その他の意見、要望

- ・診断された後、どれくらいの期間がすぎているのか。治療薬は何を使っているかによって患者にとって知りたい情報は様々だと思います。情報を提供できる立場にある医師が積極的に発信してほしいと思います。そしてそれを伝えるのは行政（福祉窓口、保健所）であり、患者友の会だと思います。私自身は治療スタートから症状が改善された方の体験を知りたいです。
- ・60才をすぎ、子供もいないと老後の生活の不安、特に医療費の負担は大きいです。主人が働いている間は良いのですが年金だけの生活になりますと心配です。又主人がいなくなった場合、動けなくなったらと…考えますと…病気を抱えていると不安はつのるばかりです。
- ・現在の収入（老齢年金）との比率から比べても、国民健康保険料額が多いので大変圧迫を感じています。今の制度は、弱者に対してはだんだん重く負担を強いる様になっていっていると思います。
- ・見た目では病気というのがわからないので、理解してもらえないことが辛いです。外出するにも勇気があるので外にでている時は気分が動いている時もありますが、病気が治ったみたいに言われて嫌な気持ちになったことがありました。説明してもらえないし、言わずに気にしないようにしていますが、それがしんどいこともあります。



全国難病センター研究会の研究大会でアンケート結果を報告

MG と仲良く暮らすために

MG と診断され、手術や治療を受けたり、病気と共に過ごしていく毎日に、心配や不自由を感じていらっしゃる方は多いと思います。でも、着る物や使う道具、食事を工夫したり、環境を整えたり、仲間や家族と協力しあって、より快適に生活していくことはできます。ここでは、例や案をあげてみましたので、参考にしてください。そして、毎日を楽しく過ごしていきましょう。



食

えんげいしょうがい 嚥下障害や そしやくしょうがい 咀嚼障害により食事がうまく摂れない場合、呼吸困難、低栄養や脱水など、身体に悪影響を及ぼしかねません。また、誤嚥ごえんは肺炎にもつながり注意が必要です。調理法を工夫したり、食器を替える事などで、改善をはかりましょう。

食器を工夫する

軽くて持ちやすい物、食器の形を替えるだけでもずいぶん楽になります。滑り止めのついた食器やマットなども便利です。



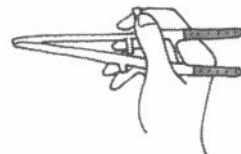
握りが太めで持ちやすいスプーン・フォーク



取っ手が大きく持ちやすいコップ



両手で持つことが出来るコップ



子どもの練習用「エジソン箸」は持ちやすく、滑らないので便利です。

姿勢を工夫する

肘をつけると、腕やあごの力をあまり使わないですみます。



必要に応じてクッションなどを入れて楽な姿勢で・・・

食材や調理法を工夫する

飲み込みにくいときは、とろみをつけたり、小さく刻んだり、柔らかく煮込む事により飲み込みが改善されます。

また、パサパサとして水分の少ない物は食べにくいので、食材を選ぶことも大切です。

レトルトの食品や、飲み物などを利用する。

栄養がなかなか摂れない人は、高カロリー補助食(カロリーメイトなど)を利用するのも有効です。様々な食品会社が、バリエーションに富み、症状に合わせた「レトルトの介護食」も紹介・販売しています。

利用する際は、血糖のコントロールなどもあるので、主治医や栄養士さんと相談してください。

そしゃく

【咀嚼に問題がある場合】

- ある程度軟らかく、舌と口蓋で簡単に押しつぶせるよう調理する。

食材は適当な大きさがある方が口の中でつぶしやすいです。噛めないからと言って、細かく刻むと逆に咀嚼し辛くなったりします。調理形態としては一般的に焼いたり炒めたりしたものより、軟らかく煮たものが適しています。

【飲み込みがうまくいかない場合】

- 軟らかめのゼリー状やピューレ状に調理する。

ある程度の軟らかさが必要ですが、滑りが良すぎるとむせたり、誤嚥の原因になるので注意が必要です。

片栗粉などでトロミをつけたり、ゼラチンや寒天を使ってゼリー状にするなど、ちょっとした工夫で飲み込みやすくなります。嚥下用のとろみ剤なども市販されています。

フードプロセッサーやジューサーなどを利用しましょう。

【水分でむせる場合】

- 液体ではなく、ゼリー状にする等、固体として摂取する。

水分補給が上手くいかず、脱水状態になることがあるので注意が必要です。

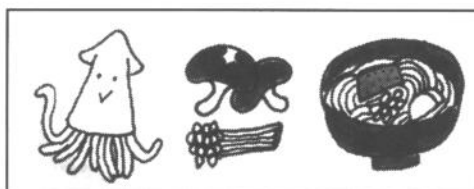
水分にトロミをつけ、咽頭へ落ちるスピードを遅くすると、うまく水分摂取ができます。トロミをつけてもむせたり、食感が好まれない場合には、ゼラチンや寒天、ペクチン等を用いて水分をゼリー状にして摂取する方法もあります。

食べやすい食品



- ・バナナ
 - ・ポタージュスープ
 - ・ヨーグルト
 - ・プリン、ゼリー
- やわらかく、なめらかな食品

食べにくい食品



- ・イカやタコなど魚介類や噛み切りにくい肉類など
- ・椎茸やエノキといったキノコ類
- ・うどんや pasta などの麺類
- ・たくあんなど漬物類
- ・焼海苔など上顎にくっつきやすい物

口腔ケア

体調が悪かったり、腕に力が入りにくくなると歯を磨くことが大変になり、口腔ケアを怠りがちになります。そのような時は、電動歯ブラシやオーラルケア用品（マウスウォッシュなど）を上手に使いましょう。

嚥下運動や痰を出す力が低下してくると、口腔内の細菌を唾液と一緒に誤嚥するため、誤嚥性肺炎を起こしやすくなるので、注意が必要です。

また、歯の治療薬には、MGを悪化させるものもあります。受診の際には、歯科医に筋無力症である事を伝えてください。

住

家の中をちょっと工夫するだけで、安全に快適に過ごせるようになります。

【玄関・廊下】



- 玄関に椅子があると便利です。
- 玄関マットやカーペット (特に毛足の長いもの) は、引っかけたりやすく転倒の危険性があります。
- 階段や生活のスタイルに合わせて手すりがあると便利です。握りやすく、力の入りやすい太い物がお勧めです。

【居室】

- テーブルと椅子など、洋式にした方が立ち上がりやすいし体への負担が少ないでしょう。
- ひじ掛けやネックレストのある椅子の方が疲れません。

【寝室】

- ベッドの方が寝起きや立ち上がりやすいです。できれば、背中部分が起き上がるタイプがお勧めです。

【台所】

- 食器類のよく使うものは出し入れしやすい配置にし、軽いものに変えるとよいでしょう (「食」の項目参照)。
- よく使う調理器具や調味料も腕を上げなくてよい位置、腰をかがめて持ち上げなくてもいい位置など、楽な配置にしましょう。

【お風呂】

- 温まると力が入りにくくなり、湯ぶねで滑ったりします。手すりを付けたり、滑り止めのマットを敷くと安心です。
- 浴室、浴槽内にイスを置くと、立ち上がったりするのに便利です。
- ドライヤーは、手に持つより、壁に付けたりぶら下げるなどして、自分の頭を持っていくようにすると楽です。

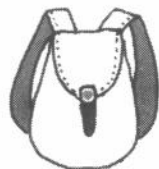
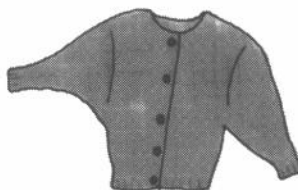
お風呂は
危険が一杯！！



衣

軽く、体に負担の少ないものを身につけましょう。
重たい衣類は体力を消耗します。

前開きで着脱のしやすいものや、袖ぐりのゆったりしたものなどは、脱ぎ着する時に腕をあまり上げ下げせずにすみます。



体の調子に合わせて、リュックサックやショルダーバック、ウエストポーチを使い、手荷物を少なくしましょう。

目の症状がある人は、つば付の帽子やサングラスをつけることで照明や太陽光などの強い光を避け、疲れを軽減しましょう。



運動

MGは筋肉の病気ですが、運動をしてはいけないわけではありません。適度な散歩や運動を日課としましょう。

症状、生活の状態、治療の段階などによって運動量は違ってきます。無理をせず、自分に合った運動量を見つけることが大切です。疲れを翌日に残さず、数日間、筋肉痛を起こすような過度の運動よりも、連日の負担にならない程度の運動が良いといわれています。

- 毎日のストレッチや有酸素運動が有効です。
- 激しい運動を短く行うより、軽い運動を継続して行う方が効果的です。
- 呼吸状態が悪い日や、体の調子が悪い時は無理をせずに止めましょう。



簡単ストレッチ

ストレッチをする上での注意点

- ・リラックスして、息を止めないように
- ・急がず、ゆっくりと（一回につき、約10秒）
- ・痛みを感じない程度に
- ・無理をせず、体調に合わせて

【顔のストレッチ】



①顔の力を抜いてリラックス

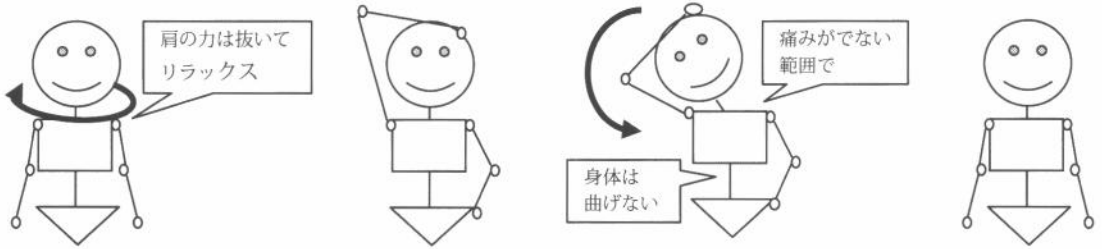


②目を大きく開ける
口も大きく開ける



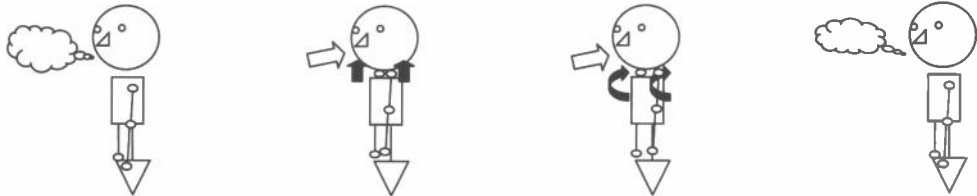
③ゆっくり元に戻す

【首のストレッチ（左右両方）】



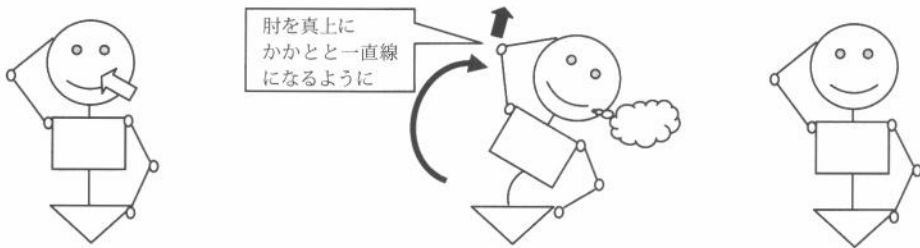
- ①首を左右にゆっくり回す。 ②側頭部に手を当てる。 ③手で首を横に軽く引っ張る。 ④ゆっくり元に戻す。

【肩の上げ下げ】



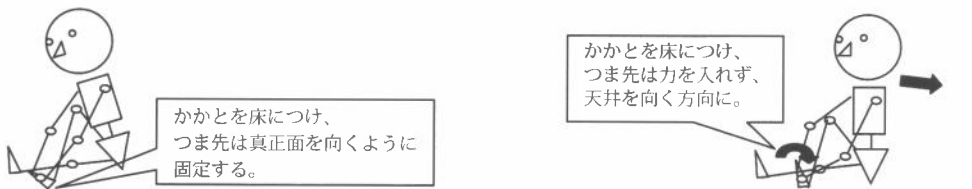
- ①背筋を伸ばしてリラックス
ゆっくり、息を吐く
②鼻からゆっくり、
息を吸いながら、
両肩をゆっくり上げていく
③さらに、息を吸いながら、
両肩をゆっくり後ろに回す。
④息を吸いきったら口から
ゆっくり息を吐きながら、
肩の力を抜いておろし、①
の姿勢に戻る。

【体側のストレッチ（左右両方）】



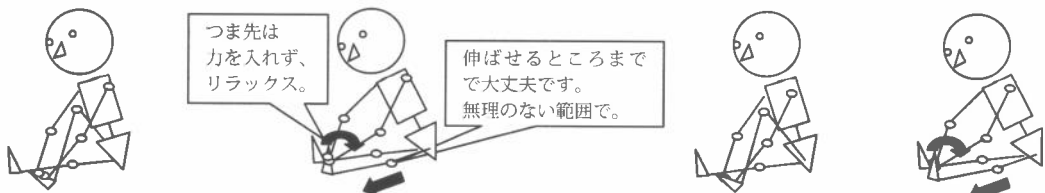
- ①片方の手を頭の後ろにあて、
反対の手を腰にあて、鼻から
ゆっくり息を吸う。
②吸いきったら、息を吐きながら、
頭にあてた側の肘を持ち上げるよ
うに、体側を伸ばす。
③息を吐ききったら、①の姿勢に戻り、
楽に呼吸をする。

【足のストレッチ①（左右両方）】



- ①座って片方の膝を曲げて
両手で足をはさむようにつかむ。
②身体の重心を後ろに移動しながら、足首を
膝のほうへ曲げる。

【足のストレッチ②（左右両方）】



- ①座って片方の膝を曲げ、
足の外側を両手でつかむ
②足首を膝のほうに曲げながら、
膝を伸ばす。
③今度は、足の内側を
両手でつかむ
④足首を膝のほうに
曲げながら、膝を伸ばす。

車の運転

体調に合わせて、安全運転を心がけましょう。

眼瞼下垂や複視の症状が出ている時は、眼球の動きが悪かったり、視野が狭くなっています。思っているよりも見えていなかったり、物に対する距離感が違ってきます。脱力など全身症状が強くとると運転操作が遅くなるなど、危険が一杯です。自分の体調や症状に応じて慎重に運転してください。

お酒とたばこ

【アルコール】

適度なアルコールは、ストレス解消や気分転換に有効です。飲酒に関して、特に制限はありませんが、過度な摂取は、脱力や体調低下を引き起こす場合があります。人によってアルコールに対する耐性が違いますので、医師と相談し、体調に合わせて飲んでください。

【たばこ】

喫煙直後、MGの軽度の悪化を自覚する患者さんはいますが、特に制限はありません。医師と相談し、体調に合わせて喫煙をしましょう。

睡眠

睡眠不足は、疲労回復の妨げとなり、症状を悪くする原因の一つです。ステロイドなどの薬の影響で眠れないこともあります。原因は様々ですが、不眠が長く続く時には、眠る為の工夫をしたり日常生活の改善をしましょう。場合によっては、医師に相談するのも良いでしょう。

良い睡眠のポイント

- 規則正しい生活
- 睡眠の為の環境の整備

寝具は、羽布団など軽い物の方が負担が少ないです。

部屋を暗くしてゆっくり過ごしたり、ぬるめのお風呂に入ったり、リラックスできるアロマなどを使うのも良いでしょう。

眠れないからといってあまり気にしすぎるとかえって眠れなくなります。横になり、体を休ませるだけでもずいぶん違います。

眠りを妨げる原因



寝る前にパソコンやテレビなど見ていると脳が刺激され眠れなくなります。携帯電話、車の騒音なども刺激になるでしょう。カフェインやアルコールはひかえるようにしましょう。

医師とのよい付き合い

主治医とより良い関係を築き、コミュニケーションをとりましょう。
短い診察時間の中で、自分の状態、要望を伝え、的確な治療を受けることが大切です。

病気の治療は、受け身ではなく、積極的に関わりましょう。それには、自分自身の状態を把握し、どのような薬が必要か、治療法はどのようなものがあるのかなど、さまざまな情報に耳を傾ける事が大切です。

医師に聞きにくい時などは、看護師さん達に相談してみるのも良いでしょう。

○ 患者としてのマナー

- ・ 診察時間や予約時間を守りましょう
- ・ 自己判断をやめ、自分の症状を的確に伝えましょう
- ・ 勝手に薬を止めたり、量を変えるのはやめましょう

上手に診察を受ける時のポイント

● 一番気になっている症状から伝える。

前回の受診時からの症状の経過を順序立てて伝えましょう。

例：体の変化、生活の変化など

● 伝えたいことはあらかじめメモをしておく。

医師の質問に的確に答える事が出来ます。

例：病気の経過（いつから、どのような症状なのか、病状の変化は？）

現在服用中の薬（サプリメントも含む）

過去にかかった大きな病気や手術（年、月日、場所）

薬やアレルギーの有無

● 大切な事はメモを取って聞き、確認する。

わかったつもりでも、後で思い出せなかったり、記憶違いをしていることがあります。

必要に応じて、家族や付き添い人を同伴しましょう。聞き違いや聞き漏らしを防ぐ事が出来ます。また、話を聞くことにより、病気を理解してもらいましょう。

● 納得出来ないとき、疑問に思ったとき、説明がわかりにくいときには何度でも質問する。

● 治療方法を決めるのは、患者と医師です。家族とも相談し納得した上で治療を進める。

● これからの治療法や生活上の注意を聞いておく。

今後、どんな検査や治療、投薬が必要になるのか、生活する上での注意点や改善すべき点について納得できるまで聞きましょう。

● 健康診断や、検査のデータがあれば持参する。

診断の参考になる場合もあります。また、検査の重複も避けることが出来ます。



お薬の内容・量・服用期間は、主治医が患者の症状などに合わせて決めています。薬を正しく服用し、より充実した生活を送れるよう、あせらず根気強く付き合ってください。

薬は病気を治療する事を目的とし服用しますが、万能ではありません。多かれ少なかれ副作用があります。自分がどのような薬を、どのような目的で服用しているのか、どのような副作用があるのかきちんと理解しましょう。

飲む時の注意

薬を飲んでいて気になることがあったら、遠慮せずに主治医や薬剤師に相談しましょう。

自分の判断で勝手に薬の服用を止めたり、量を調節してはいけません。

他科の薬や市販薬など飲むときは事前に主治医や薬剤師に相談しましょう。

こんな時には主治医に相談しましょう！！

例：薬の飲み始めの頃と比べて効きが変わってきた。

発疹・じんましん・下痢など、体に異常が出てきた。

今までに無かった症状が出てきた。



飲み忘れないコツ！！

- ・生活のリズムの中で時間を決め習慣化しましょう。
- ・置く場所を決める。
- ・家族の人に飲み忘れていないか声をかけて貰いましょう。
- ・手帳やカレンダーにチェックを入れる。
- ・毎朝、1日分を定位置に出したり、1週間分をまとめて缶などに入れてたりすると良いです。

他科を受診する時

現在、服用している薬の種類、量を伝えましょう。薬の中には、MGの治療の妨げになったり、症状を悪化させる薬もあるので注意が必要です。

薬手帳を持って歩くようにすると良いでしょう。(薬局・病院でもらえます)

薬の管理について

薬は、高温・多湿・直射日光を嫌います。室内で比較的温度が低く（15℃～25℃）室温の変化の少ない、お子様の手の届かない場所に保管しましょう。

特に、梅雨の季節の湿気や、冬の暖房器具による高温にも注意が必要です。普段携帯している薬についても、薬を車の中においておくことは厳禁です。真夏の日中、車の中は50℃以上になりますので、特に注意してください。

また、薬によっては冷蔵庫での保管や遮光が必要なものもあります。そのような場合は指示に従いましょう。

薬局で渡される薬の説明書・薬の袋・添付文書なども一緒に保管しましょう。

注意！

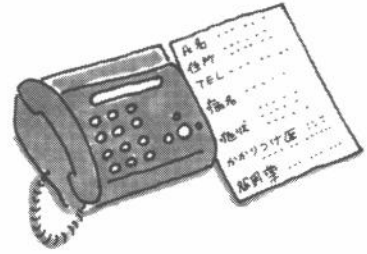
期限の過ぎた薬や不要になった薬は、薬局に持参して処分をしましょう。

安易に捨てたりすると小さなお子さんの誤飲^{ごいん}など事故につながります。

救急

緊急で病院に行かなければならない状態を想定し、どこの病院に行くのか？どの先生に連絡をとるのかなど、日頃から家族と話をしておきましょう。

急に調子が悪くなり、話が出来ないこともあります。そのような時にはFAXを利用しましょう。住所や病名などを書いた紙を電話の側に置いておくのも良いでしょう。



クリーゼなど起こす可能性のある方は、最寄りの消防署に相談して下さい。いざという時に、消防署で対応してくれます。

救急相談センター

救急車を呼ぼうか迷ったとき、病院に行ったほうがいいのか迷ったとき、夜間診察可能な病院がわからないときには「救急相談センター」で相談することが出来ます。これらの相談に相談医療チーム（医師、看護師、救急隊経験者等の職員）が、24時間年中無休で対応しています。

#7119

(携帯電話、PHS、プッシュ回線)

一番近いセンターにつながります。対応地区は東京、大阪、奈良、愛知です。今後、サービス範囲は広がる予定です。相談は、どのセンターでも受け付けます。

ダイヤル回線電話やつながらない地域からは

東京 23区：03-3212-2323
東京多摩地区：042-521-2323

大阪府：06-6582-7119
愛知県：052-262-3799
奈良県：0744-20-0119

こんな時は要注意！！

- 呼吸状態が悪くなり、つばを飲み込む事が困難になってきた・・・
無理に飲み込もうとせずに、ティッシュなどにつばを吐き出してください。
- 肩で息をしている。
横になると逆に負荷がかかります。首を下に向かせて座った姿勢の方が楽です。
- 顔や唇が青くなってきた・・・

【家族の人にお願い】

以上のような症状が出てきたら、早めに医療機関に連絡するか救急車を呼んで下さい。

脱力が起きると自分で体を支えることが出来なくなります。体全体を後ろから支えて上半身を起すようにしておくことと誤嚥を防ぎ呼吸が楽です。救急車を待つ間、呼吸状態と誤嚥に注意して下さい。

災害に備えて

日常生活の中で

- 家族の間で、連絡のとり方、避難の仕方などを確認しておき、家庭の事情や体に合わせたマイリストを作りましょう。
- 「非常持ち出し品」をチェックし、薬はすぐに持ち出せるよう、ひとまとめにしておきましょう。
- 普段の生活を見直し、安全に快適に過ごせるように工夫しましょう。
- 日ごろから地域の方たちと積極的にコミュニケーションをはかり、病気のことも理解してもらっておくと、いざという時に安心です。
(例えば、断水しても給水所から重たい水を運べない、など、見た目でわからない病気ですから、伝えることが大切です)

外出する時

- 外出する時には、2～3日分の薬を携帯しましょう。
また、10円玉などの小銭も常に用意しておくといよいでしょう。
- かかりつけの病院や、服用している薬、緊急連絡先などを書いたメモを、財布や免許証などわかりやすいところに入れておきましょう。
- 帰宅困難になったときは、むやみに移動せず、様子を見ましょう。
疲労をためないようにすることが大切です
- 外出先で災害に遭ったり、避難所などで過ごすことになった場合、周囲の人に持病があることを伝えて休ませてもらったり、遠慮せずに助けてもらいましょう。

災害用伝言ダイヤル「171」など各種サービスを有効に利用しましょう。

災害が起こったときには、友の会に安否確認の連絡を入れてください。
所属支部に連絡がつかない場合は、事務局や知り合いの仲間、他支部でもかまいません。

連絡先 全国筋無力症友の会 事務局

〒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
京都難病団体連絡協議会内

TEL 075 (822) 2691 FAX 075 (255) 3071

心のケア

MG はきちんと治療を行えば、天寿を全うできる病気です。

病気や生活の中での不安の為に気持ちが落ち込むのは当たり前の事です。

しかし、病気だからとあきらめないで、積極的に病気と向き合い、楽しく充実した毎日を送る様に心がけましょう。

家に閉じこもらないで、散歩や、交流会などに参加し気分転換をはかることもよいでしょう。

家族や仲間など身近な人に話をしたり、医師に相談することで、解決できる問題もあります。

けっして、一人で抱え込まないでくださいね。

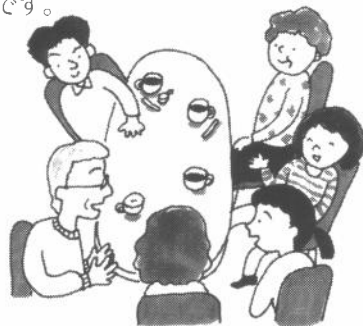


イラスト わたなべすがこ

編集後記

「40周年記念誌」といえば、祝辞や40年のあゆみを振り返る文章や写真、年表が入る…といった形で構成されるのが一般的なようです。かつて、10周年や20周年といった節目の年には、当時の機関誌「希望」の特集号という形で発行されていました。

でも、40周年を迎えた今回は「患者や家族の役に立つ」記念誌をめざし、これまででない画期的な内容で作りたいと考えました。

この40年の間に筋無力症をめぐる医学はずいぶん進歩しましたし、難病対策や社会保障も少しずつ形を変え現在に至っています。筋無力症の最新の医療情報や患者が活用できる制度、社会保障についてお知らせしたいし、そして患者・家族の療養生活を通じた思いや願いなども盛り込みたい、と構想がどんどん膨らんでいきました。

そうして出来上がったのが、この「筋無力症ハンドブック」です。患者・家族の皆さまが筋無力症についての正しい知識を得、これからの療養生活に役立てていただければ幸いです。また、医療や行政に携わる方々をはじめ、多くの皆さまに広く筋無力症を知っていただけるきっかけになることを願っております。

執筆をお願いいたしました先生方には、たいへんお忙しい日々にもかかわらず、ご快諾いただき、多大なご協力を賜りまして、無事刊行することができましたことを厚くお礼申し上げます。

なお、ファイザー株式会社様、株式会社ベネシス様より助成金をいただき、出版費用の一部とさせていただきます。深く感謝申し上げます。

筋無力症ハンドブック

発行 : 2012年6月
編集 : 全国筋無力症友の会
〒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
編集責任者 : 山崎 洋一
(頒価 1,000円)

全国筋無力症友の会支部一覧

(2012.6改訂)

事務局	(北村 正樹)	〒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 京都難病速内	
北海道支部	(中村 待子)	〒064-8506	札幌市中央区南4条西10丁目北海道難病センター内	TEL/FAX 075-822-2691 振替00280-9-53083 TEL011-512-3233 FAX011-512-4807 振替02770-6-19712
岩手支部	(小野寺廣子)	〒	一関市	振替02200-0-56662
宮城支部	(田中みな子)	〒	仙台市	振替02240-8-15763
秋田支部	(小笠原康治)	〒	秋田市	振替02570-3-51642
福島支部	(長沢 啓子)	〒	福島市	振替02270-3-94859
山形支部	(鈴木 省三)	〒	山形県	振替02290-9-85797
茨城支部	(原 喜美子)	〒	行方市	振替00330-5-959
栃木支部	(廣瀬 典子)	〒	宇都宮市	振替00130-2-54732
群馬支部	(白沢恵美子)	〒	館林市	振替00110-8-409552
埼玉支部	(石川 節子)	〒	さいたま市	振替00150-3-77898
東京支部	(渡邊 修)	〒	東京都八王子市	振替00130-2-538768
神奈川支部	(工藤 善彰)	〒	大和市	振替00220-4-1064
新潟支部	(神田 八郎)	〒	東蒲原郡	振替00520-9-94073
富山支部	(山崎美智子)	〒	富山市	振替00750-4-55574
静岡支部	(紅野 泉)	〒	伊豆市	振替00850-1-60102
愛知支部	(小林 悦子)	〒	半田市	振替00880-7-30672
滋賀支部	(葛城 勝代)	〒	大津市	振替01070-6-10523
京都支部	(北村 正樹)	〒	京都市	振替00990-4-84407
大阪支部	(宮下 隆博)	〒	高槻市	振替00950-6-317691
兵庫支部	(勝木 泰代)	〒	伊丹市	振替01160-8-3950
島根支部	(吉岡みゆき)	〒	松江市	振替01320-6-39008
岡山支部	(伊山 義晴)	〒	岡山市	振替15450-2-5849571
広島支部	(馬明なるみ)	〒	広島市	振替01310-2-25264
山口支部	(岡村美代子)	〒	防府市	振替15570-8-109261
愛媛支部	(脇 山美子)	〒	松山市	振替01670-7-37285
九州支部	(茂田 保子)	〒	福岡市	振替01720-3-24006
沖縄支部	(池間 彩乃)	〒	沖縄県	振替00280-9-53083

苦しい時も

うれしい時も

MG友の会

あなたと共に

HSK 全国筋無力症友の会
筋無力症40周年ハンドブック

昭和48年1月13日第3種郵便物認可
2012年6月10日(毎月10日発行)通巻番号483号

編集人 〒064-8506 札幌市中央区南4条西10丁目 北海道難病センター内
全国筋無力症友の会北海道支部 TEL (011)512-3233
発行人 〒063-0868 札幌市西区八軒8条東5丁目4-18
北海道障害者団体定期刊行物協会 細川 久美子
TEL (011)736-1724 FAX (011)736-1698

定価1,000円