

HSK

# わだち

全国筋無力症友の会北海道支部ニュース

わだち 154号 平成22年3月10日発行

昭和48年1月13日第三種認可

HSK 通巻番号 第456号

発行人北海道身体障害者団体定期刊行物協会

編集 全国筋無力症友の会北海道支部

定価 100円 (会費に含まれます)



真子 10.1.31 Ta



真由美 10.1.31. Ta



真美 10.1.31 Ta

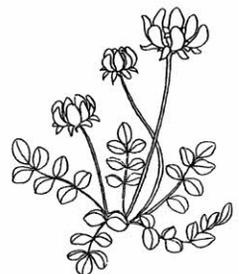
北海道支部期待の三人娘!



第1回筋無力症友の会セミナー

## も く じ

はじめに	東谷 美智	1 ページ
医療講演会のお知らせ		2 ページ
支部総会のお知らせ		3 ページ
医療講演 市立函館病院 神経内科 丸尾 泰則先生		4～19 ページ
札幌・道央地区合同役員研修会に参加して		20～21 ページ
和泉 真弓		
森口 貴美		
第1回筋無力症友の会セミナーに参加して		22～23 ページ
森口 貴美		
和泉 真弓		
花と命 (8)	鎌田 毅	24 ページ
事務局たより		25～26 ページ
つぶやき		27～29 ページ



はじめに

東谷美智

ひな祭りも過ぎ、長い冬から開放され、待っていた春も近づいています。

今年の冬は、寒暖の差が激しく、数年ぶりに日中もマイナス5度の真冬日が続き厳しい冬でした。

その中で開催された、札幌雪まつり、寒いぶん雪像は輝いて見えました。見物客には厳しいものが有りましたが、人出は過去最高200万人を越え賑わっておりました。

13日から始まった、バンクーバーオリンピックでは、参加選手94人中48人が北海道出身、毎日テレビにくぎ付け応援にも力が入りました。

ジャンプ、スピードスケート、フィギュア等の選手たちが活躍し国民を喜ばせてくれました。

若い選手も大勢出てきて次回のオリンピックが楽しみです。

友の会も若い人につなげていきたいと思えます。

の市民や観光客、ノブフエン教会（後方）など迫力ある大雪像に魅了された—5日午前10時55分、札幌市中央区の大通公園7丁目会場（石川仁美撮影）

# 純白



# 筋無力症友の会

## 医療講演会 のお知らせ

北海道医療センター外科  
講師： 渡邊 幹夫先生

「筋無力症の手術について」 (予定)

日時： 5月8日 PM1:30時～ PM3:30時

場所： 札幌市中央区大通西 19丁目 1-1

札幌市社会福祉協議会 4F 視聴覚兼会議室

アクセス方法

地下鉄東西線 西18丁目駅下車 (出口1番)

JRバス, 中央バス「北1条西20丁目」バス停下車 徒歩3分

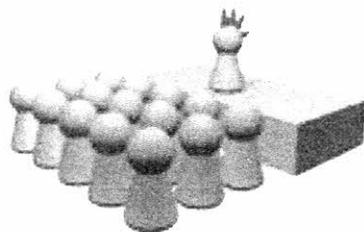
★医療講演の後、夕食交流会を行います。

場所は当日お知らせします★



沢山のご参加、お待ちしております。

# 筋無力症友の会



## 北海道支部総会

### のお知らせ

寒い日が続いております。

皆様いかがお過ごしでしょうか？

私達北海道支部は皆様のご協力、ご支援のもとに活動を続けてまいりました。心より感謝申し上げます。

2010年度も皆様のご協力、ご支援のもと、活動してまいりたいと思っております。

下記のように総会を開催いたしますので、皆様のご参加をお待ちしております。

### ごあんない

日時：5月9日 AM10:00時～AM11:30時

場所：札幌市中央区南4条西10丁目

北海道難病センター 3F 会議室

★支部総会の後、難病センター和室にて

MGサロンを行います★

5月8日難病センター宿泊を確保しております。ご希望の方は同封のハガキでお申込下さい。締め切りは4月30日です。

お問合せは「事務局中村」まで

## 重症筋無力症 医療講演

2009年10月24日(土) 函館保健所

市立函館病院 神経内科 丸尾 泰則先生

経歴 昭和53年 北海道大学卒業

専門領域 神経内科全般 多発性硬化症

認定医・専門医

日本神経学会(専門医)

日本リハビリテーション医学会(認定臨床医)

日本内科学会(認定医)



まず始めに、

**重症筋無力症という病名に何故重症という言葉が付いているのか、ということについてお話しします。**

この病気は、1970年代ぐらいまでは、非常におそろしい病気だと考えられていました。急速に呼吸筋が麻痺して死亡するというのが、私たちが大学の学生のころの重症筋無力症でした。そういうイメージが非常に強かったことから、病名にわざわざ重症という言葉が使われるようになりました。

ところが最近では、治療方法が確立してきましたので、直接この病気のために、亡くなる人はほとんどいなくなりました。お薬をきちんと飲みながら症状をコントロールして学校へ行ったり、仕事を続けたり、あるいは結婚をされて、女性の方であればお子さんを出産されたりとか、そういう方もめずらしくはない病気になってきました。公式の書類では、重症筋無力症という言葉が使われていますが、重症という言葉をはずして筋無力症だけにしようという議論も出てきています。

ということで、これから私がお話しする中では筋無力症という言葉を使わせていただきます。

今日これからお話しするのは、筋無力症の原因と症状、そしてどうやって診

断するのか、それから治療ですね。これらについてお話しした後、最後に最近話題になっている新型インフルエンザと筋無力症の関係について、どういうことに気をつけてもらいたいかということもお話しようと思っています。

### **神経と筋肉のつなぎ目の病気**

筋無力症では、神経と筋肉のつなぎ目に誤った免疫が働いて、筋肉に命令がうまく伝わらないために筋肉の力が弱ってしまいます。ここで大事なものは、筋無力症は神経と筋肉のつなぎ目の病気だということです。

なかなか分かりづらいですね。肺炎とか胃潰瘍といったら、肺の病気だねとか胃の病気だね、と分かりやすいのですが、筋無力症といってもどこの病気なのか、他の人に説明するのが難しいので、病名を言いたがらない人がよくいらっしやいます。どこの病気かと言われると、神経と筋肉のつなぎ目の病気、その部分に誤った免疫が働く、ということになります。

脳から出た運動の命令は運動神経を伝わって、まぶたや舌、手足の筋肉に伝達されます。手を動かそうとか足を動かそうとか頭で考えます。そうするとその命令が電気刺激になって、運動神経をずっと伝わってくるわけです。脳から出発して脊髄の中を走っている運動神経を上位運動神経と言います。脊髄のところでもう1つ別の運動神経にその命令が伝達されます。この神経を下位運動神経と言います。命令は下位運動神経を伝わって、筋肉まで到着します。その結果、手足の筋肉が動くことになります。まぶたの筋肉や舌やのどの筋肉も同じです。脳で考えた命令が、上位運動神経と下位運動神経を伝わって、筋肉に到着することによって、まぶたを上げたり、舌を動かしたり、飲み込んだりできるわけです。

この命令の伝達経路の中で、下位運動神経と筋肉のつなぎ目のところに病気が起こるのが筋無力症です。筋無力症は、脳の病気でもないし、運動神経の病気でもない、筋肉自体の病気でもありません。神経と筋肉つなぎ目に病気が起こって、筋肉に命令が伝わらなくなる、というのがこの病気の基本です。このつなぎ目の部分を医学用語では神経筋接合部と言います。

神経と筋肉というのはくっついていない。すき間があります。運動神経の末端まで伝わってきた命令がどうやって筋肉まで伝わるのかということを説明し

ます。運動神経の一番末端には、アセチルコリンという化学物質がいっぱい蓄えられています。そこに脳からの命令が、電気刺激になって伝わってくると、その刺激に押されてアセチルコリンが神経の末端から外に放り出されます。それが筋肉の方へ流れていきます。筋肉の表面にはアセチルコリンを受け取る特別な部分があり、これをアセチルコリン受容体と言います。神経と筋肉のすき間に放り出されたアセチルコリンが、筋肉の表面にあるアセチルコリン受容体にはまり込みます。そうすると筋肉に刺激が伝わって、筋肉が動くという仕組みになっています。神経の末端から放り出されたアセチルコリンと筋肉側にあるアセチルコリン受容体、これがうまく合体することによって命令が筋肉に伝わるというのが健康な人の仕組みです。

### **自分に対して免疫が働いてしまう**

それに対して、筋無力症の患者さんはどういうふうになっているかというところ、運動神経は正常です、筋肉そのものにも何の異常もありません。ところが、健康な人には無い物質が筋無力症の患者さんの血液の中にあります。アセチルコリンとアセチルコリン受容体が合体するのを邪魔する物質です。これを抗アセチルコリン受容体抗体と言います。抗体というのは、体の中に異物が入って来た時にそれをやっつけよう、それを排除しようという目的で作られてくるタンパク質のことを言います。

例えば、今流行しているインフルエンザという病気がありますが、これはインフルエンザウイルスが感染することによって起こります。インフルエンザウイルスというのは、本来は体の中にはないものですから、ウイルスという異物が体に入ってくると、それをやっつけようとしてインフルエンザウイルスに対する抗体が作られます。これが正常な免疫の働きです。

ところが、筋無力症という病気にかかると、筋肉の表面にあるアセチルコリン受容体に対して抗体が作られてしまいます。アセチルコリン受容体は自分の体の一部ですから、抗体が作られるはずがありません。健康な人にはそんなことは起こりませんが、筋無力症という病気が発病すると、自分の体の一部なのにこれに対して抗体が作られてしまって、自分で自分の体をやっつけるというような、非常にやっかいなことが起こってしまいます。自分に対して免疫が働

いてしまう。自己に対して免疫が働いてしまうということで、自己免疫、そして自己に対して作られた抗体を自己抗体と言います。筋無力症は自己免疫病の一つと考えられています。

自己抗体が筋肉の表面にあるアセチルコリン受容体を攻撃して使い物にならなくしてしまいます。そうすると、神経の末端から放り出されたアセチルコリンの受け手がなくなってしまいます。まだ残っている受容体に、アセチルコリンはかろうじてはまり込みますが、弱い命令しか筋肉に伝わりません。このために筋肉が十分な力を発揮できません。これが筋無力症の起こり方です。

まとめると、自分の体の一部であるアセチルコリン受容体に対して自己抗体が作られて、受容体がこわされてしまうために、運動神経の命令が筋肉に伝わらない。このために筋肉の力が弱ってしまいます。この自己抗体をつくる命令を出しているのが胸腺であると考えられています。

## 症状

筋無力症では、どのような症状が出るのでしょうか。

まず、目の症状が起こります。まぶたが下がる、物が二重に見えるという症状がでてきます。まぶたを上げる筋肉というのは非常に小さい筋肉です。ですからアセチルコリン受容体に対する抗体が少しでもあると非常に影響を受けやすいのです。つぎに、手足の力が弱くなる。非常に疲れやすくなります。それから口やのどの症状、つまりろれつが回らない、鼻声になる、飲み込みにくいというような症状が出てきます。そして、これが一番おそろしいのですが、呼吸の症状です。肺を広げて空気を吸い込む筋肉が弱るので、呼吸が非常に弱くなります。すぐ息切れして、呼吸が苦しくなります。呼吸が十分にできなくなって、命も危ない状態になります。こういうところが昔はうまく治療できなくて、病名に重症という言葉ついたのですね。

筋無力症では、このような目の症状、手足の症状、口やのどの症状、それから呼吸の症状、こういう4つの症状がいろいろな割合で混ざって出てきます。

## 朝と夕方の落差

もうひとつこの病気で特徴的なのは日内変動があるということです。日内変動というのは、1日の中で症状が強くなったり弱くなったりする現象をいいます。夜ゆっくり眠れて体が休まっていれば、朝のうちは元気に動ける。ところがお昼から夕方近くになってくると極端に疲れてしまう。この落差ですね。朝と夕方の落差。これが非常にはっきりしているというのが筋無力症の特徴です。

## 眼筋型と全身型

筋無力症を、眼筋型と全身型に分けて考えることがあります。眼筋型というのは、目の症状、つまりまぶたが下がったり、物が二重に見えたりする、この症状しか無いという場合です。発病から何年間もこの目の症状しかないという方も結構いらっしゃいます。ところがそうではなくて、目の症状が始まって、2～3ヶ月あるいは半年ぐらいすると手足の力も弱ってきて、飲み込みも悪い、という他の症状も出てくる場合があります。そういうタイプを全身型と言います。

どうしてこういうふうに分けるのかというと、眼筋型と全身型では治療方針が違うからです。治療については、また後でお話しします。

次に、筋無力症を疑った時に、どういう検査をしてどうやって診断するのかというお話をします。

## 注射による検査（テンシロンテスト）

検査には4つあります。まずテンシロンテストという検査があります。筋無力症ではテンシロンという注射薬を血管注射すると一時的に症状が軽くなります。単なる疲れとか、ただ怠けている人では効きません。ということは、この注射が効いたということはその人は筋無力症だという可能性が非常に高くなるわけです。

まぶたが下がる、という症状の患者さんが来られたら筋無力症じゃないかなと疑います。日内変動もありそうだ、ということであればテンシロンテストを行ないます。患者さんにはベッドに横になってもらって、テンシロンを血管注射します。テンシロンを注射すると副作用が出る場合があります。どういう副作用かということ、お腹がゴロゴロする、グーッと腸がしばられるような感じが

する人がいます。それから目の焦点がぼやける方がいらっしゃる。吐き気をおぼえる人もいます。そういう副作用をよくお話をして、もしそのような症状が出たらすぐ教えてくださいと言ってから注射をします。

もしその患者さんが筋無力症であれば、下がっていたまぶたがパチッと開きます。患者さんはとても喜びます。今までまぶたが下がってうっとうしかったのに、注射が効くとパッとまぶたが上がってスッキリする。全身型の人で手足の力が弱っている人は、手足の力も強くなります。こうなればテンシロンテスト陽性です。だけど喜んではいられなくて、テンシロンというお薬はせいぜい効いても5分か10分です。注射をしてから10分も過ぎてくるとだんだんまた元の状態に戻ってしまいます。テンシロンの効果は長持ちしません。だからこれは治療には使えない。検査にしか使えないお薬です。

テンシロンテスト陽性ということになると、筋無力症である可能性が非常に高いということになります。

### **電気刺激の検査**

次に、反復刺激試験という検査があります。これは手指の筋肉に電気刺激を繰り返し与えて、その筋肉がどれくらい疲労するか、その程度を機械を使って調べる検査です。一秒間に3～10回ぐらいまでの頻度で刺激します。健康な人では、これくらいの刺激ではほとんど疲労しませんが、筋無力症の人では、筋肉の疲労が起こります。

### **血液検査**

3つ目が血液検査です。これはさっきお話した抗アセチルコリン受容体抗体が血液の中にあるかどうかを調べるものです。これは血を採るだけです。ただこの結果が出るまでには、1週間から10日前後かかります。筋無力症が疑わしい患者さんがみえたら、その日にテンシロンテストをやって、帰る時に採血します。そして、10日後ぐらいにまた来ていただきます。2回目来た時に反復刺激試験と、この後お話しする胸腺の検査を行なうことが多いです。

### **胸腺の異常**

4つ目は胸腺の異常を調べる検査です。筋無力症の患者さんでは、アセチルコリン受容体に対する抗体が血液の中にあるというお話をしましたけれども、

それを作らせているのが胸腺だと考えられています。それで胸部レントゲン写真や胸部CTスキャン、胸部MRIなどを使って胸腺に異常がないかどうかを調べます。

これは胸部のCTです。胸腺というのはどこにあるのかというと、左右の肺にはさまれた縦郭（じゅうかく）という場所にあります。これはある人の胸部CTですが、胸の所を輪切りにした断面が写真に撮れています。この人は仰向けに寝て機械の中に入っているわけですから、上になっている方が胸で、下が背中ということになります。胸の中央部に胸骨という骨があります。肺の周りを取り囲んでいるのが肋骨、あばら骨です。ここに見える丸いもの、これが大動脈です。この写真では、胸骨と大動脈との間には何もありません。こういう写真をみたら胸腺はなんでもない、心配ないということになります。

次にこの右下の写真と比べていただきたいのですが、こちらの写真ではどうも胸腺があやしいんじゃないかということになります。この患者さんでは、胸骨と大動脈の間に、白いかたまりがあります。これが胸腺腫瘍です。

### **胸腺は子供にとっては大事です**

胸腺というのは、子供の頃に発達して、その人が免疫力をつけるのにとっても大事な役割を果たします。でも、大人になって免疫が出来上がってしまうと、胸腺はだんだん萎縮します。私みたいに50歳も半ばを過ぎてくると胸腺はもうほとんどなくなっています。

ところが、筋無力症という病気になった方の検査をすると、胸腺が萎縮しないで残っていることが多いのです。残っているどころか大きくなって腫瘍になっていることもめずらしくありません。本当であれば萎縮してしまっているはずの胸腺が働いて、アセチルコリン受容体に対する抗体を作らせています。これが筋無力症の原因です。

以上のような検査を行なって診断をつけていきます。1つ目がテンシロンの注射の検査、2つ目が電気刺激の検査、3つ目が血液を採って抗アセチルコリン受容体抗体を調べる検査、4つ目が胸腺の検査です。

## 治療

筋無力症の治療は、大きく分けると次のようになります。まず抗コリンエステラーゼ薬、次に副腎皮質ステロイド、3つ目は免疫抑制薬、4つ目は胸腺摘出術です。また、筋無力症が急に悪くなった時には、血症交換療法を行なって急場をしのぐことも行なわれます。

### 症状を緩和する薬：メスチノン、マイテラーゼ、ウブレチド

まず、抗コリンエステラーゼ薬という飲み薬があります。これは一番よく使われています。メスチノン、マイテラーゼ、ウブレチドというような商品名で出ています。これは飲み薬で比較的簡単に使用することができて、非常に多くの患者さんに効果があります。一番はじめに飲む薬がこの薬ですね。筋無力症と診断がついたらだいたい人はこれを飲みます。筋力の回復に即効性があります。ただし、この薬は症状を緩和させますが、根本的な治療薬ではありません。どういうことかという、この薬は、アセチルコリン受容体に対する抗体を作らせている胸腺をやっつける力を持っていないのです。だから、このお薬をいくら一生懸命飲んでも、悪い抗体が減ることはなく、筋無力症は治りません。神経の末端に筋肉を動かすための刺激が伝わってくると、神経と筋肉のすき間のところにアセチルコリンが放り出されるとお話しました。この抗コリンエステラーゼ薬は放り出されたアセチルコリンが分解されるのを防ぐ働きをします。つまりこの薬を飲むと、神経と筋肉のすき間にあるアセチルコリンの量が増えます。だから多少でも筋肉への命令が伝わりやすくなって、筋肉に力がつくという効果を表します。

副作用としては、腹痛、下痢、吐き気、唾液が多くなる、消化器系統の副作用が多いです。また、この薬を飲み過ぎると、逆に筋肉の力が弱ることがありますので、勝手に薬の量を増やさないでください。

### 悪い抗体を減らす薬：ステロイド

2番目の内服薬としては副腎皮質ステロイドというお薬があります。実際にお医者さんからわたされるお薬はプレドニンという名前の薬が多いと思います。この薬も多くの患者さんが使っています。これは飲み薬として使うことが多いのですが、注射薬もあります。筋無力症が悪くなって、飲み込みの障害が強く

なると、薬が飲めないという状態になる場合があります。そういう場合は注射薬を使います。この薬は、先ほどお話しした抗コリンエステラーゼ薬とは違って、弱った筋肉に対して即効性はありません。飲んだからすぐ効くというものではありません。1ヶ月や2ヶ月で飲むのをやめる薬ではありません。年の単位で飲み続けることの多い薬です。しかし、この薬は胸腺をやっつけることによって、アセチルコリン受容体抗体といわれる筋肉にとって悪い抗体をしないで減らす働きを持っています。

### **ステロイドの注意点**

ただし、ステロイドは副作用が非常に多い薬です。この薬を長く飲んでいると骨が弱くなって骨粗しょう症という病気になることがあります。胃潰瘍になる人もいます。糖尿病を悪化させる場合もあるし、肥満になる、あるいは感染症にかかりやすくなるというようにたくさんの副作用があるので、注意しながら飲んでいかなければなりません。しかし、胸腺をやっつけて悪い抗体を減らす働きがあるということがこのステロイドの非常に魅力的なところではあります。

ステロイドを飲む時に大事なことは、ステロイドのお薬を急にやめないことです。これはとても大事なことです。長く飲んでいたステロイドを急にやめると、ステロイド離脱症候群という症状が出てくる場合があります。やめたから必ず症状が出るわけではありませんが、もし起こると、とても重症になる可能性があります。軽いうちは体がだるいという程度ですが、そのうちに食欲がない、吐き気がする、下痢する、発熱、それから筋肉痛とか頭痛が起こります。治療しないで放っておくと、血圧が下がって痙攣や意識障害も起こってきます。こうなると命にもかかわる状態になります。

ステロイドというのは元々自分の体でつくっているホルモンの一種です。それをお薬として飲むわけですので、これをずっと長く飲んでいると自分でつくることを忘れてしまいます。副腎という臓器でステロイドを作っていますが、どんどん口からステロイドを飲んでいると副腎が怠けてしまって、ステロイドを作らなくなってしまいます。そうすると副腎が萎縮してしまいます。こうなってしまった時に急にステロイドを飲むのをやめてしまうと、体の中のステロイドホルモンがほとんどなくなってしまいます。ステロイドホルモンというの

は非常に大事な働きをしています。人間の生命を維持するのに無くてはならないホルモンです。このように体の中のステロイドホルモンが急に無くなって、体が非常事態になることをステロイド離脱症候群と言います。ですから長く飲んできたステロイドは急にやめてはいけません。

もし万が一、ステロイド離脱症候群になってしまったらどうすればよいのでしょうか。その時には、ステロイドを補充するしかないのです。他の治療はまず効かない。すぐ病院に運んで、ステロイドを十分に補充してもらうしかありません。

### **免疫抑制薬：プログラフ、ネオーラル**

3つ目の治療薬として、免疫抑制薬という、悪い抗体を減らす働きがあるお薬があります。商品名がプログラフとかネオーラルと言われるものです。比較的新しいお薬です。免疫を抑えることによって、アセチルコリン受容体に対する抗体を減らす薬です。どういう時に使うのかというと、ステロイドの副作用が出てしまってステロイドが非常に使いにくい患者さんに用います。それからステロイドの効果が不十分な時、そういうような時にプログラフ、あるいはネオーラルといわれる薬を使うことがあります。

ただし、これらの薬が悪い抗体だけを抑えてくれれば言うことは無いのですが、残念なことに良い抗体も抑えてしまいます。必要な抗体も減ってしまうので、免疫力が下がってしまって、感染しやすくなります。そういう点で、注意が必要な薬です。新しい薬なので、どの程度の量を使うのか、どのような減らし方をしたらいいのかといったことがまだ十分には分かっていません。だから使い方には充分気をつけなければいけないお薬です。

副作用としては、血圧が上がったり、ムカムカしたりといった副作用があります。それよりも何よりも免疫を抑える薬ですので、抵抗力が弱するという副作用もあるということを知って使わなければいけないお薬です。

## 胸腺摘出術

今までは薬による治療をお話しました。4つ目は手術による治療です。筋無力症では胸腺がアセチルコリン受容体に対する抗体を作る命令を出していると考えられています。だから悪い命令を出している胸腺を取ってしまえばいいということになります。これは比較的根治的な治療ということになります。当院では心臓血管外科にお願いして手術を行なっていただいています。

以上お話ししましたように、筋無力症では、今のところ4つの治療法がよく行われます。抗コリンエステラーゼ薬、これは根治的な治療薬ではないけれども、即効性があって使いやすいので一番使われているお薬です。それからステロイド、そして比較的新しく開発されたお薬で免疫抑制薬、それから胸腺摘出術、このような治療方法を組み合わせて治療していくこととなります。

## 眼筋型の治療

では、実際にどういうふうにするのか、4つの治療を全部やるのかというと、もちろんそういうことではありません。そこから選んで必要な治療をやっていくということになります。

先に述べました眼筋型なのか全身型なのかということで、治療法が多少変わります。眼筋型で胸腺の異常がない患者さんでは抗コリンエステラーゼ薬をまず使ってしばらく様子を見ます。それで自然によくなる方もいらっしゃいます。抗コリンエステラーゼ薬は治す薬ではないので、これを飲んだから治るということではないのですが、この病気は自然に回復することがあります。少ないですが、経過を見ているうちに症状が消えてしまう場合もあります。しかしこの薬を飲んでいても、やはり目が下がってくる、物が二重に見えて不自由だという場合はステロイドを使います。

一方、眼筋型であっても胸腺に異常がある場合、胸腺が腫れている場合は抗コリンエステラーゼ薬を使いながら、胸腺を取ることを考えます。胸腺摘出術を行なうと、目の症状は良くなっていくことが多いのですが、それでも良くならなければステロイドを飲むこととなります。このように、眼筋型の場合、胸腺に異常が有るか無いかで少し治療方針が違ってくるということになります。

## 全身型の治療

全身型で、比較的症状が強くなってきている方の場合は、まず抗コリンエステラーゼ薬で症状を軽くして、そのあとすぐ胸腺を取るということを考えます。胸腺が腫れていればもちろんすぐ取りますし、胸腺が腫れていなくても、全身型の場合は胸腺を取ることがよく行われます。胸腺が腫れていないのにどうして取るんだということになりますけれども、その考え方としては胸部CTなどで一見胸腺が腫れていないようにみえても、顕微鏡で見ると胸腺の組織が残っていることがあると言われています。そういうものまで全て取ってしまうという考えで、全身型の場合は胸腺の異常があってもなくても手術をすることが多いのです。胸腺摘出術を行なうと、その後徐々に症状が良くなる人が多いのですが、それでも良くならなければステロイドを使います。

## 筋無力症の急激な悪化：クリーゼ

ここでクリーゼということについてお話ししておかなければなりません。最近ではあまり起こらなくなりましたが、以前はこのクリーゼのために亡くなる人が少なくありませんでした。クリーゼというのは筋無力症の症状が急激に悪化して、呼吸困難が起こり、治療が遅れると命にも関わる状態です。クリーゼという言葉はドイツ語ですが、日本語では危機、危険、危篤という意味になります。命が非常におびやかされている状態ですね。クリーゼは、感染や疲労などをきっかけにして起こることが多いのです。急に、手足の力が弱って、言葉がしゃべれず、飲み込みもできない、呼吸も苦しくなりますから、誰がみても大変な状態だというのはわかります。このままでは危ないというのはわかりますから、そうなったら迷わず救急車を呼んで病院へ運んでもらうようにしてください。

クリーゼを起こさないようにするにはどうしたら良いのでしょうか。まず医師が上手に治療していかなければいけません。患者さん自身あるいは家族の方で気をつけてほしいことは、薬をできるだけきちんと飲むということが大事です。飲んだり飲まなかったりということではなくて、できるだけきちんと飲む。それから疲労をためない。睡眠を充分にとるとのこと。それから体調の変化を感じたら早めに病院で相談するということが大事です。

以上、筋無力症の診断と治療についてお話ししました。

### **災害時への備え**

これは奥尻の地震の時の写真です。なぜこれを出したのかというと、日本は地震国で、どこに地震が起こるか分からない。函館も安心はできません。地震ではなくても台風も来ます。いつ、どんな災害が起こるか分かりません。そのような災害に備えて、薬に余裕を持つておくことが大事です。特に筋無力症の薬は、飲まないで筋肉の力が弱ってしまいます。災害の時に筋肉の力が弱っていたら逃げるに逃げられません。避難所生活でも体力がもたなくなってしまう。大事な薬というのは、具体的にいうと、抗コリンエステラーゼ薬、商品名はメスチノンとかウブレチドです。そしてステロイドです。先ほど、ステロイドを急にやめるとステロイド離脱症候群が起こることがあるというお話しをしました。避難所によりやく、命からがら逃げてきたけれども、ステロイドを持ってくるのを忘れた。こうなると、せっかく避難所まで逃げてきたけれども、ステロイド離脱症候群になる可能性が高いということになります。

あるいはクリーゼになる可能性もあります。避難所では環境も悪いし、精神的な不安もあって、ゆっくりと眠れません。強い疲労とか睡眠不足、薬の不足、そういうことがクリーゼを起こすきっかけになります。だから、災害に備えて、大事な薬は1週間程度の余裕をもっておく必要があります。

### **新型インフルエンザの注意点**

最後に、新型インフルエンザのお話をします。

毎日、新聞やテレビで、患者さんがどんどん増えていると報道されています。新型インフルエンザというのは、去年あたりはトリインフルエンザのことを指していました。トリインフルエンザはトリの中だけで流行して、人には来ないと言われていたわけです。ところがトリインフルエンザウイルスが突然変異をして人間にも感染する能力を持つのではないかと恐れ始めました。人に対して毒性が強く、感染すれば死亡率が高いということで、とても恐れられています。これを新型インフルエンザと呼んでいました。ところが、現在世界中で流行しているのは、ブタインフルエンザです。ブタの中だけでまん延していたインフルエンザウイルスが突然変異を起こして、人間にも感染する能力を持って

しまったわけです。今はこちらの方を新型インフルエンザと呼んでいます。

毒性というか、人間を打ち倒してしまう力はトリインフルエンザの方が強いと言われていました。それに比べて、ブタインフルエンザの方は、毒性は比較的弱い。普通の季節型のインフルエンザとほとんど同じぐらいだというふうに言われています。それなのに、なぜこんなに騒いでいるのかというと、はじめて人間が経験するインフルエンザウィルスなので、ほとんどの人がこのウイルスに対する抗体をもっていない。このウイルスに対する抵抗力を持っていないので、非常な勢いで患者が増えていきます。患者さんの数が増えると、その中で重症になる方の数も増えていきます。死亡する方も増えます。また、未知のウイルスなので、どのような合併症を起こすのかということもよく分かっていないということも不安な点です。今、新型インフルエンザに対するワクチンの接種が始まっています。ワクチンの数が限られていますので接種を受ける人に優先順位がつけられています。先日、厚労省はワクチン優先接種対象者というものを発表しました。それによりますと、まずインフルエンザ患者の診療に従事する医師または関係者から始めましょうということになっています。これはもう始まっています。私たちの病院では来週から医者と看護師に接種することになっています。それから続いて妊婦さん、基礎疾患を有する人、それから1才から小学生、こういう順番になっています。

これまでの季節型インフルエンザでは、高齢者がかかると危ないと言われてきました。老人ホームに入所しておられる高齢者がインフルエンザで亡くなるというのはよく聞く話です。だから、高齢者はワクチンをきちんとうっておかないといけないと言われていました。

ところが新型インフルエンザのワクチンについては、高齢者は後回しになっています。高齢者の場合、ずっと長く生きてきているのでいろんな抗体をもっているために、この新型インフルエンザに対しても抗体をもっている人が結構いらっしゃる。ところが若い人たちは持っている抗体の種類が少ないので、新型インフルエンザに感染しやすい、重症になりやすいのではないかと考えられています。このようなことで、新型インフルエンザワクチンの接種は、若い人たちを優先させて、高齢者は後回しになっています。

筋無力症の患者さんと関係があるのは、この基礎疾患を有する方という部分です。これについてお話をします。基礎疾患というのは、つまり持病のことです。呼吸器の病気、心臓の病気、腎臓の病気、肝臓の病気というのがあって、筋無力症は5番目の神経疾患・神経筋疾患、ここに入っています。あとは血液疾患、糖尿病、そして疾患や治療に伴う免疫抑制状態、小児科領域の慢性疾患と続きます。5番目に入っている神経疾患・神経筋疾患についてももう少し説明します。厚労省の示した基準の、神経疾患・神経筋疾患の項目には次のように書かれています。下記の免疫異常性疾患のうちいずれかを有する者。免疫異常性疾患という名前は物々しいですが、これまでの私のお話から、筋無力症というのは免疫異常性疾患だというのはご理解いただけると思います。

あとは、免疫異常性疾患ではありませんが、神経難病の患者さんの中で、呼吸が弱くなっている人たちが含まれています。筋萎縮性側索硬化症とかパーキンソン病などでは、病気が進んでくると呼吸が弱くなってきます。こういう方がインフルエンザにかかると重症化しやすいので、予防のために優先的にワクチンを接種しましょうということになっています。

免疫異常性疾患である筋無力症の患者さんは新型インフルエンザにかかると重症化しやすいと考えられています。筋無力症の治療薬であるステロイドを飲んでいる人は免疫力が弱っているので、なおのことウィルスに感染しやすいし感染すると重症になりやすいと考えられます。だから筋無力症という病気そのものが問題だということと、筋無力症に対して使われているお薬が問題だという、2つの理由で基礎疾患の中に入っています。

では、どういうスケジュールでワクチン接種が行われるのでしょうか。厚労省のホームページに出ている、スケジュール表を見てみますと、一番は医療従事者で、10月の終わりぐらいから始まります。次に、今お話した基礎疾患をもっている方は、11月の始めぐらいから開始されるようになっていますが、もう少し遅くなるかもしれません。新聞やテレビの情報や、かかりつけの病院に問い合わせたりして、接種が始まったら、ぜひワクチンを受けてください。

最後に、みなさんにぜひ気をつけていただきたいことをお話しします。

まず筋無力症の薬をきちっと飲むということです。薬を勝手にやめたり、逆

に飲み過ぎたりしないようにしてください。ステロイド離脱症候群やクリーゼを起こさないように十分に気をつけてください。薬をたくさん飲み過ぎたり、いろんな薬を併用することによって薬害が起こるといことがよく言われます。風邪をひいてしまって、風邪薬飲みたい。薬の併用は危ないと言われているから、風邪薬を飲んでいる間は、今飲んでいる薬はやめておこう、と考える人がいるかもしれませんが、そういうことしないようにしてください。そういう時は、必ず主治医に相談してください。

2つ目は、筋無力症というのは非常に疲れやすいというのが特徴です。疲れるといことによってクリーゼが起こりやすくなりますので、できるだけ充分に睡眠をとって疲労をためないといことが大事です。

3つ目は、体の変調に気がいたら、早めに病院に行って、主治医に相談するといことが大事です。

以上の3つのことは一般的なことではありますが、ぜひ忘れないでいただきたいと思います。

以上で私の話しを終わります。どうもありがとうございました。



## 札幌・道央地区合同役員研修会に参加して。

和泉 真弓

1月16日、17日の2日間、役員研修に参加をさせていただきました。  
去年から少しずつですが研修会やセミナーに参加させてもらっているの  
で、参加者の中にも知り合いができ、それだけでも参加したことに意義があるの  
かな?と思いました。

1日目の全体研修では、相談室からの「患者会における相談～相談アンケートと活動」が一番心に残り、発病した頃の自分や、今まわりにいる病気で悩んでいる本人、家族の方々に相談室の存在、その大切な意味などをもっと沢山の  
方に知ってもらえれば良いなと思いました。

2日目の分科会では、前日の夜からの大雪にも関わらず、沢山の方との意見  
交流がされていました。テーマは「相談活動の実際と問題」、「会運営の苦しみ  
と喜び」「難病連・難病センターの未来」でした。

それぞれ2グループ、計6グループに分かれての話し合いでしたが、皆さ  
ん時間が足りなくなるほどの熱い話し合いがなされていました。最後に話し合  
ったまとめを各グループが発表されていましたが、やはり多くは友の会のこれ  
からの運営についての不安や入会者の減少など、また難病連を知らない方もい  
らっしゃる・・・など。

しかし、

入会者の減少？「少子化なんだから仕方が無い」

友の会の運営が厳しい？「不景気なんだもん」

などなど、前向きに考えて、笑いをとり、明るく締めくくられたグループもいて、やっぱり明るく生きるのが一番かなと思ってしまいました。

この研修会のために、沢山の資料や準備に追われた役員の皆様、大変ご苦勞様でした。

とても勉強になりました。

## **北海道難病連札幌・道央地区合同役員研修会に参加して**

森口 貴美

1月16日に難病センターにて研修会があり参加しました。難病連の相談活動の内容を知り、様々な努力をしてくださっているのが良く分かり、改めて難病センターのありがたみを感じました。

2日目は、3つの分科会がありました。それぞれ意見を出し合うことで個々の部会の様子を知ることができ、とても貴重な時間をすごすことができました。これからも、このような機会が増えると勉強になるのではないのでしょうか。

ぜひ次回も参加させていただきたいと思います。

## 第一回筋無力症友の会セミナーに参加して

森口 貴美

1月30日と31日で神奈川県の大磯半島にて第一回筋無力症友の会セミナーがアステラス製薬（株）さんの後援で開催され、参加させて頂きました。

大磯半島の駅には桜が咲いていることに驚きました。

友の会の歴史を知り、当初の役員の方々

が様々な苦勞をされて作られた患者会を、

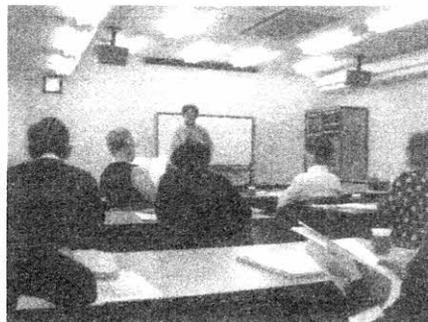
大切にしていきたい気持ちになりました。

また、会報を全国の会員さんが楽しみにさ

れていることを知り、進んで発送のお手伝

いをしようと思いました。その日は交流会

で行うゲームを楽しく体験し、セミナーは終了しました。



2日目は難病対策などについて伊藤代表からお話しがありました。難しい話題も代表の少しユーモアを交えながらの説明で楽しく勉強させていただきました。「ワールドカフェ的会話」を始めて体験しまして、テーマを決めずに色々なテーマで会話をすることで、楽しい時間を過ごさせて頂きました。このようなセミナーが増えると嬉しいです。

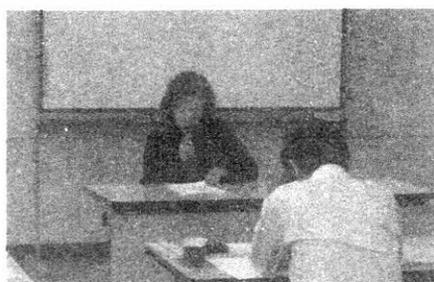
全国筋無力症友の会の発展と、会員皆様のご健康を心よりお祈りいたします。

## 全国筋無力症友の会セミナーに参加して

和泉 真弓

1月30,31日の2日間、寒一い北海道を抜け出し、桜の咲く、神奈川県の大磯半島へ行って来ました。

まず伊藤代表のあいさつから始まり、秋田支部の山崎さんからの「友の会の歴史」、北海道支部の中村さんから「会報編集を通して見た患者会」という内容でお話しを聞いてきました。



友の会に入会して、まだ5年程なのですが、友の会の歴史が、私の産まれて、生きてきた年と同じ年数。その間の皆様の活動内容の濃さに驚きました。私も、これから入るであろう未来の患者さん（いないのが一番良いのでしょうかね）たちのため

に何かをしていかなければいけないと、強く感じました。

2日目は、PRIP TOKYO (プリップトキョウ) の西村先生とスタッフの方達で、ワークショップ「ワールドカフェ的会話を楽しもう」がありました。いったい何をするのか?と聞いていたのですが、“あっ”と言う間に終わったと思うほど、時間が進むのが早く、楽しかったです。この体験はいつか友の会などでご披露したいと思います。

この2日間、とても貴重な体験をさせていただきました。

今まで思っていた友の会、患者会とはまた違うものを感じ、これからの自分のあり方を考えさせられました。どんな形でお手伝いできるのか、まだ分かりませんが、今のこの気持ちを大切にしていきたいと思っております。

この機会を作っていただいた役員の皆様、そして参加された各支部の方々、大変ご苦労さまでした。

また、お会いしたいと思っております。

「銀のしづく降る降るまわりに、金のしづく降る降るまわりに・・・」は中学校の教科書にも載った「アイヌ神謡集」知里幸恵（ちりゆきえ）著の冒頭の詩の一節ですが、もしかすると「序」の文章の方が胸を打つものがあるように思いますが文章が長いので省略いたします。

- ・ 1903年1月登別に誕生、世が世であればイブリ地方の大酋長の家柄であったとのこと。母方の祖母モナシノウクと1つの布団の中でアイヌ語のユーカリを聞いて育つ。
- ・ 1910年4月（7才）、祖母のモナシノウクと母ナミ（ノカアンテ）の姉マツ（イメカナ）の住む旭川近文キリスト教伝道所へ転居。上川第三尋常小学校入学。幸恵の母ナミと伯母マツ姉妹は函館の愛隣学校（将来アイヌのキリスト教布教師を養成するため英国人ジョン・バチュラーが開校、全道各地から優秀なアイヌ児童を集め教育する。小学校の一般課程の他英語も教えていた）を卒業しているが、姉のマツは布教師となり旭川に赴任していた。
- ・ 1917年（14才）で旭川区立女子職業学校に入学。試験成績4位でアイヌただ1人の合格。片道6kmの道を身長134cm（学校の身体検査の記録）の朝夕の道程はきついものであったという。多くの差別と偏見（「この学校はあんたの来る所じゃないよ。」「臭い」等）、明日は登校をやめようと涙を流した日も多かったが学業成績は常にトップクラスであった。更に彼女には先天的な心臓の病気があり、旭川の冬の寒さと深い雪道は相当の負担となったようだ。
- ・ 1918年（15才）言語学者金田一京助と幸恵は運命的出会いをする。金田一は後日「その頭脳のよさ、語学の天才、天が私に遣わした天使」と書き「ユーカラは祖先の戦記・叙事詩・口承文学・民族の歴史であると同時に文学・宝典・聖典であり、今の世にそのまま生きて伝えられているのは世界でユーカラしかない」と伝えた。それに対し幸恵は「私たちアイヌは何もかも恥かしいことばかりとと思っていましたが、今日が覚めました。これを機会に全生涯をかけ、ユーカラの研究に身を捧げます」という主旨を述べたとの事。
- ・ 1921年（18才）ノートの左ページにアイヌ語をローマ字（ヘボン式の枠をこえた表音文字として）で書き、右ページにはその和訳を美しい詩的現代語で13編にまとめ東京の金田一京助へ送る。
- ・ 1922年（19才）5月11日登別発、13日早朝上野着。金田一家の書齋で「アイヌ神謡集」の校正を始める。9月18日校正終了。その夜心臓発作で死去。

彼女こそ、アイヌコタンに短く咲いた1輪の花であったと言えよう。

付記 知里真志保（幸恵の弟）東京帝国大学卒、文学博士、北大教授。アイヌ言語学等に多くの業績を残す。1961年6月52才で没。

金成マツ（幸恵の伯母）幸恵がやりかけた仕事の重大性に気付き、独力で一万数千ページのユーカラをローマ字で書き残す・無形文化財保持者・紫綬褒章受章1961年8月86才で没

## 事務局便り

- ◇ 1月14日 新入会員のつどいが開かれました。ここ数年開催できなかつたのですが、4年間の新しい会員に呼びかけました。参加者は4名、新しい会員の方は1名と少し淋しい集いとなりました。

薬の事など、特にステロイドの減量についての危険性について話し合いました。またセカンドオピニオンについても話し合いました。

- ◇ 1月16～17日難病連の札幌・道央地区合同役員研修会が行われ、1日目は4名、2日目は5名参加しました。

1日目の研修では研修1「患者や会における相談～相談アンケートと難病連の相談活動」と題し、相談室室長高田いずみさん、主任中坂昌子さん、鈴木洋史さんが話され、難病連相談室の役割を再確認しました。

研修2は「難病対策をめぐる昨今の情勢」と題し、難病連事務局長の小田隆さんが情勢について、また研修3は「新法人への歩みと患者会の未来―患者会の力」と題し、難病連代表理事高田泰一さんが話されました。

二日目「仲間の心をつなぐ仕組み作り PART II

### 第1分科会

「相談活動に実際と問題」～部会での対応交流、相談室への要望

### 第2分科会

「会運営の苦しみと喜び」～組織発展への足がかりを求めて

### 第3分科会

「難病連・難病センターの未来」～患者会のこれからと公益

16日は81名、新年交礼会は72名、17日の分科会へは75名の参加者がありました。

- ◇ 1月30～31日第1回筋無力症友の会セミナーが神奈川県三浦半島のマホロバ・マインズ三浦で開催され、4名参加しました。

伊藤代表の挨拶に始まり、患者運動・友の会の歴史、会報編集を通して見た患者会、今後の難病対策・社会保障を秋田支部山崎洋一さん、筋無力症友の会事務局長北村正樹さん、北海道支部中村が夫々話しました。新しい試みでしたが、改めて患者会活動を考える事ができたセミナーでした。

翌日31日は「ワールドカフェの会話」というグループワークがあり始めての経験でしたが、終わった後には脳の活性化が出来たようで、爽やかな清々

しい心になり参加して良かったと思えました。

◇ **MG サロンの開催**

2010 年度から毎月第 2 木曜日、12 時より難病センター3 階会議室で開催します。

2 月 12 日のサロンは 3 名、ちょっと淋しいサロンとなりました。

冬道の外出は難しいのでしょうか。3 月はお休みです。4 月からは第 2 木曜日にお待ちしております。

◇ **会費納入のお願い**

会費納入をお忘れの方には「わだち」の裏表紙に納入済年度が記載されています。記載されていない方は 21 年度まで納入されています。

今号には全ての会員の方に振替用紙を入れております。

会費納入にご協力をお願いします。

◇ **2009 年度も多くの方々よりご寄付をいただきました。**

ありがとうございました。

松本昭久様 齊藤フミエ様 新出静子様 猪口英武様 松平昌子様  
島功二様 南尚哉様 松尾悦子様 南澤道男様 米本米子様  
大友寿子様 稲見和美様 井戸坂知影子様 鎌田毅様 鎌田瞭子様  
工藤峰子・裕子様 鈴木恵美子様 水島蒼生子様 東谷美智様  
三品奈々子様 小高スミ子様 伊藤則子様 中村待子様

合計 299,963 円

**賛助会員になっていただきました。**

井戸坂典秋様 庄子久子様 竹村慶子様 清野美智子様  
猪口英武様 東谷美智様 中道和子様 鎌田毅様 古路安奈様  
中村待子様

合計 19,000 円

**JPA 国会請願署名ご協力ありがとうございました**

署名は 244 筆 募金は 17,130 円でした (2 月末現在)

## つばやき

2月下旬、2泊3日で定山溪温泉へ旅行しました。私の小学校時代の同級生5人で年1回行っています。

若い時は様々な温泉へ出かけましたが、年になったのでこの10年くらいは定山溪のホテルを渡り歩いています。

今年は異なる砦1泊ずつとまって、2日目の昼は豊平峡温泉と昼食付き、両方の風呂を楽しむコースが有り参加してみました。3日間飽きることなくおしゃべりをして、来年の約束をして帰路につきました。

5人のうち4人が未亡人、女性は長寿ですね。

(東谷)

友人より和服地で作ったベストを貰った。自分でもできそう!と思って作ってみた。

友人の作ったベストは袖地、私が縫ったのは地模様のある黒の羽織、柔らかな肌触りの良い生地だった。伸びるし、すべるし、なんと縫いにくいこと。

私の母や義母は着物を仕立てて家計を支えていたが、こんなに縫い難い生地を着物を縫っていたのかと、大正時代の女はすごいと感心してしまった。

今、家の箆笥には母たちが縫った着物がたくさんある、今度はどれで縫ってみようなど思っている。私のベストは手縫いで2晩かかり出来上がった。

(中村)

三月になりましたね。我が家は、娘ちゃんが卒業を迎えます。小学校の6年間はいろいろな事があって感慨深いものがあります。しかーし、中学校! 何があるかわからない! ギラギラ娘ちゃんの帰りを待っていようと思えます。そして、息子ちゃん。娘ちゃんがいなくなるのが淋しいようです・・・母は、息子ちゃんが一人で学校に行けるのか不安です。期待と不安でいっぱいの子供です! でも、春です。皆さん、がんばりましょうね!

(和泉)

もうすぐ春ですね。卒業式が2つあり、何かと忙しいですが、子供たちの成長の早さにびっくり！卒業式に娘が手紙をくれました。”病気で大変なのに、育ててくれてありがとう”

と・・・こちらこそ、生まれてきてくれてありがとうと子供たちに感謝しています。

(森口)

ようやく3月、長かった北海道の冬ももうすぐ終わります。春は移動のときでもあります。

増・改築中だった国立西病院は3月より「北海道医療センター」として再出発したとのこと、それにともない国立南病院は閉鎖となり、南病院にお世話になっていた患者の皆さんは「北海道医療センター」等に移らなければならなくなりました。特に南区の患者の皆さんにとっては大変不便になったようです。又、市立病院の松本先生は3月で定年退職され、北大病院で週に2回程度外来のみを受持たれるとのことでした。

とにかく、患者の皆さんにとって、新年度がよりよい年になってくれることを祈るばかりです。

(鎌田T)

初めて人間ドックを経験しました。

当日の朝は飲食禁止、薬はどうしよう？飲まずに行って脱力したら怖いのでとりあえずマイテラーゼだけ飲んで向かいました。でもこれが失敗でした。

私は朝に硫酸アトロピンを飲まないと言われ薬が交わきすぎて逆に脱力することを忘れていたのです。病院についた頃から前進びくびくし始め、思うように動けなく、検査着に着替えるのも一苦労。つばを飲み込めない、ろれつが回らない、血圧が高く頭もクラクラしてきて最悪のコンディション。問診の結果、飲み込みの悪いときのバリウム検査は危険といわれ中止になりました。すぐに残りの薬を飲みましたが、簡単に復活するわけもなく・・・いすから立ち上がることもベッドから起きることもできず、検査技師にはたくさん助けてもらいました。ちゃんと薬飲んでいけばよかったね

(仲山)

先日お向かいの94歳になるお婆ちゃんが孤独死した。発見したのは私と母でした。以前から兄弟、親戚・ご近所とは疎遠になっていて、何かあったときのために我が家で鍵を預かっていました。

夜になっても電気が点かなく、二日目に不審に思い、行ってみたら亡くなっていたのです。その後、警察に話を聞かれたりいろいろ大変でした。金銭的にとても裕福な生活を送っていましたが、なんとも寂しい結末です。

人の幸せって何なのだろう？

私もいずれ一人暮らしになるだろう。

病気で苦しんで死ぬもの嫌だけど、急死して何日も発見されないのも悲しい。

暗い話になってしまいましたが、普段の人との交流は大事だとつくづく思いました。

(本田)

