

HSK

わだち

全国筋無力症友の会北海道支部ニュース

昭和 48 年 1 月 13 日 第三種郵便物承認

HSK 通巻番号 570 号

発行 令和元年 9 月 10 日発行（毎月 10 日）

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

わだち 192 号

全国筋無力症友の会北海道支部

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

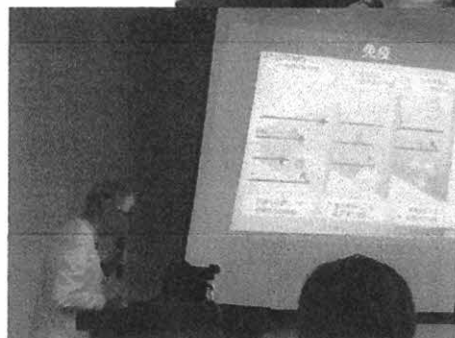
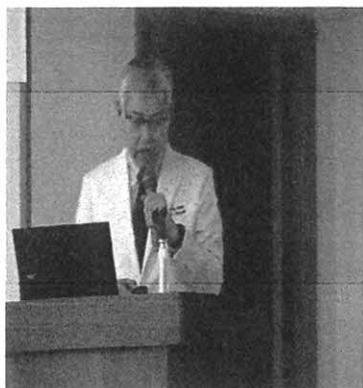
発行人 北海道障害者団体定期刊行物協会

(HSK)

定価 100 円（会費に含まれます）

釧路労災病院 津坂和文先生医療講演会

2019 年 9 月 8 日開催しました



も く じ

○ はじめに 古瀬剛充 1 ページ

○ 医療講演

2019年5月26日

「筋無力症の最新治療」

北海道医療センター 脳神経内科 網野 格先生

(帯広市 とかちプラザに於いて開催されました) 2～19 ページ

○函館地区で交流会を開催

水島蒼生子

20 ページ

○着付け教室を開催しました(釧路)

橋本秀子

21 ページ

○事務局たより



神経内科の基本的なことと
重症筋無力症のちょっと専門的なこと

北海道医療センター
神経内科 網野 格

はじめに

そもそも、神経内科とは？

何を診ている科なのかわからない
医療従事者以外では知名度低い
心療内科と混同されることもある
町中にも特に看板をみかけない
自分から積極的にかかろうと思う所ではない

はじめに

神経内科とは(主に)体を診る診療科です

体を動かしにくい
力が入らない
動作がゆっくりになった
話し方が変だ
転びやすくなった
手や足が勝手に動く
しびれる

……といった症状がでたら何科にかかりますか？

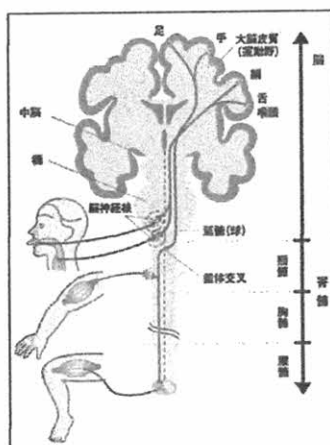
患者さんの多くは脳神経外科や整形外科を受診して
神経内科受診をすすめられることが多いです
*重症筋無力症の患者さんは眼科ですね

はじめに

神経内科とは体を診る診療科です

体を動かしにくい
力が入らない
動作がゆっくりになった
話し方が変だ
転びやすくなった
勝手に動く
しびれる

この経路のどこかに異常が…



はじめに

神経内科の代表的な疾患

頭痛、認知症、てんかん
 パーキンソン病、脊髄小脳変性症、多系統萎縮症、進行性核上性まひ
 ギランバレー症候群、慢性炎症性多発神経炎、シャルコーマリートゥース病
 筋ジストロフィ、多発筋炎、皮膚筋炎
 重症筋無力症、LEMS
 筋萎縮性側索硬化症
 脳炎、髄膜炎、脊髄炎
 多発性硬化症、視神経脊髄炎
 等々

・・・なんだかよくわからない病気ばかり

はじめに

神経内科の疾患は・・・よくわからない

どこで何が起きているか

	自己免疫疾患	変性疾患
中枢神経 (脳と脊髄)	多発性硬化症 視神経脊髄炎 自己免疫性脳炎	パーキンソン病 多系統萎縮症 脊髄小脳変性症 アルツハイマー認知症
末梢神経	ギラン・バレー症候群	シャルコーマリートゥース病
神経-筋接合部	重症筋無力症 LEMS	
筋肉	多発筋炎 皮膚筋炎	筋ジストロフィー ミオパチー

変性疾患とは・・・

それぞれ特有の領域の神経系統が侵され、神経細胞を中心とする様々な退行性変化を呈する疾患群
 臨床的には潜在的に発症し、緩徐だが常に進行する神経症状を呈し、明らかな原因がつかめない一群の疾患

はじめに

神経内科でよく行う検査

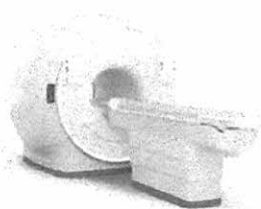
MRI: 磁力を利用した画像検査

磁力なのでCTと異なり放射線は無関係。

ただし、ペースメーカー(最近大丈夫な機種もある)などの体内金属がある方は検査不可になることも・・・

検査には30分くらいかかり、うるさい

主に中枢神経(脳～脊髄)の評価のために行う



はじめに

神経内科でよく行う検査

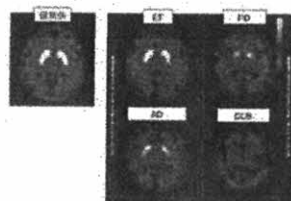
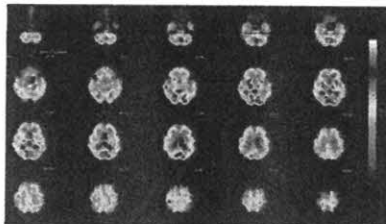
SPECT検査

ごく微量の放射性物質を含む薬を体内に投与して臓器の状態を画像化する検査
機能や血流を画像化する

MRIで形態は正常でも異常所見があることがある

主に変性疾患の診断に利用する

MRI



はじめに

神経内科でよく行う検査

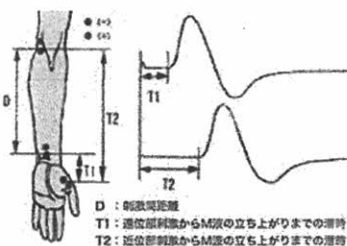
電気生理学的検査:末梢神経~筋の評価

これらの病変は画像上で描出することが難しい

伝導速度検査

神経を皮膚の上から刺激して筋肉が反応するまでの時間や反応の大きさを計測

MRI



はじめに

神経内科でよく行う検査

髄液検査

髄液の取り方



神経疾患では採血の異常を伴わないことが多く、神経の炎症・感染などの評価に利用する

・体位について

背中を丸めると丸めるほど骨の間が広がって針が刺入しやすくなる

頭痛・頭重感を伴うことが多い

→採取する髄液は多くても10ml程度。

数時間で回復する

頭を低くして安静に



重症筋無力症とは

重症筋無力症

命に関わる

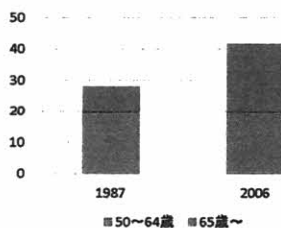
力が入らない

有病率 10/10万

男女時 1:1.7

成人期発症が大多数だが、最近高齢発症例が増加

重症筋無力症とは



50歳以上が占める割合
 1987年: 28.8%
 2006年: 41.7%
 65歳以上が占める割合
 1987年: 7.3%
 2006年: 16.8%

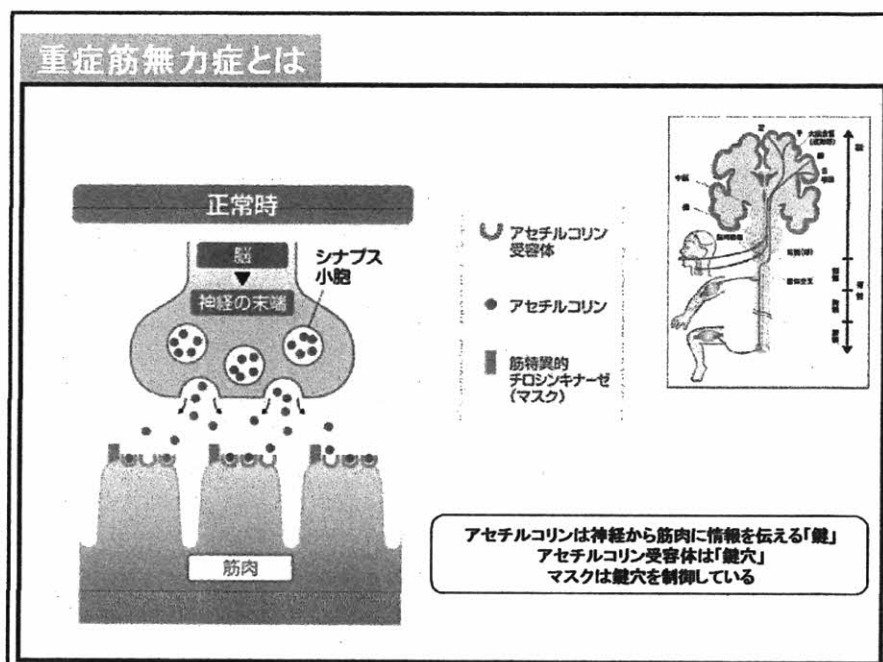
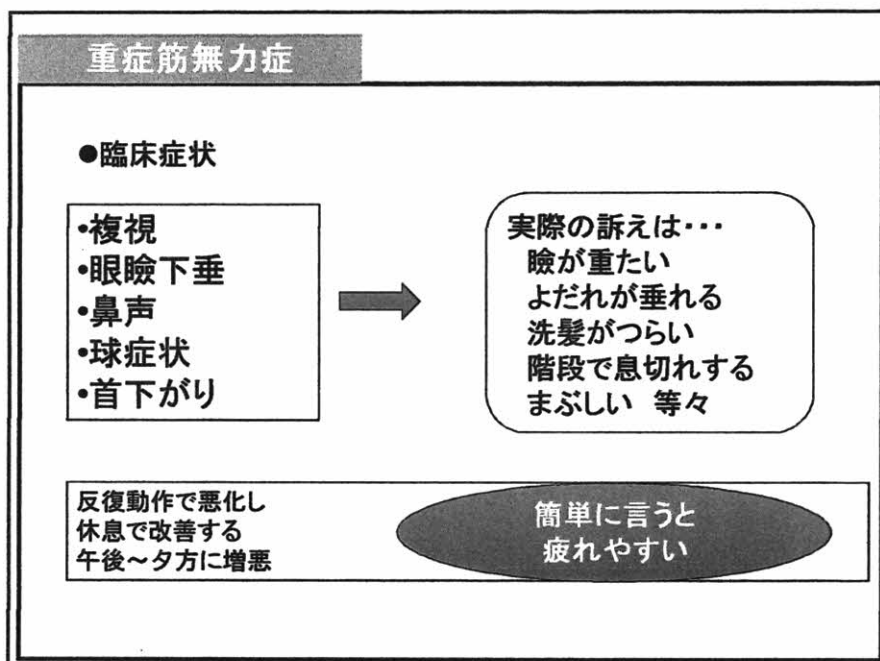
高齢発症(65歳以上発症)重症筋無力症の臨床的特徴

アセチルコリン受容体抗体陽性率が高い
 胸腺腫合併率は年齢とともに上昇するが65歳を超えると低下する
 重症化することが多い
 治療反応性が良好の症例が多い

重症筋無力症とは

Table 1 重症筋無力症に関する研究と治療の歴史.

1672年	Willis が最初の症例報告
1895年	Jolly が myasthenia gravis と命名、反復刺激で漸減現象が出ることを証明
1913年	Sauerbruch、胸腺摘除の有効性を報告
1934年	Walker、抗コリンエステラーゼ剤の有効性を報告
1936年	神経筋接合部におけるアセチルコリンの重要性
1952年	微小終板電位の発見
1960年	MG は運動終板の蛋白に対する抗体でおきる
1962年	α -bungarotoxin が神経筋接合部に結合する
1964年	MG では微小終板電位が減少する
1971年	α -bungarotoxin がシビレイの AChR に結合
1973年	MG では α -bungarotoxin 結合部位が減少
1973年	AChR で免疫することで実験的 MG の作製に成功
1975年	患者 IgG により passive transfer 成功
1980年頃	ステロイド大量療法がおこなわれはじめる
2000年	タクロリムスが保険適応となる (胸腺摘除術後・ステロイド抵抗性の MG)
2001年	MG の新しい抗体: 抗 MuSK 抗体の発見
2006年	シクロスポリンが保険適応となる (胸腺摘除術後・ステロイド抵抗性の MG)
2009年	タクロリムスの適応拡大 (重症筋無力症すべてに適応)
2011年	MG の新しい抗体: 抗 Lrp4 抗体の発見
2011年	免疫グロブリンが保険適応となる



自己免疫疾患

本来なら異物を認識し排除するための役割を持つ免疫系が、自身の正常な細胞や組織に対して過剰に反応し攻撃を加えてしまうことで症状を起こす

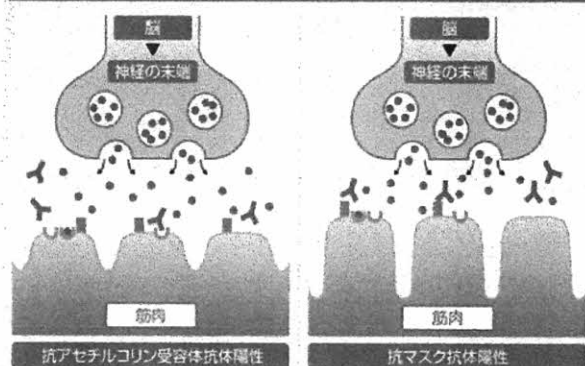
●抗アセチルコリン受容体抗体
抗体陽性率は70-80%程度(眼筋型では50%程度)

●抗MuSK抗体(筋特異的チロシンキナーゼ)
抗体陽性率は5-10%程度
球麻痺型が多い、クリーゼになりやすいなどの特徴

その他: Lrp4抗体 など

重症筋無力症とは

重症筋無力症 発症時



U アセチルコリン受容体

● アセチルコリン

■ 筋特異的チロシンキナーゼ(マスク)

Y 抗アセチルコリン受容体抗体

Y 抗マスク抗体

重症筋無力症 診断

テンシロンテスト

効果発現時間の短い
コリンエステラーゼ阻害剤を投与

コリンエステラーゼはアセチルコリンを
分解する酵素



神経-筋接合部のアセチルコリン濃度が
上昇し症状が改善

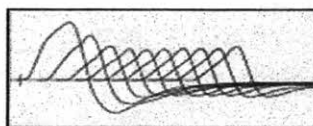
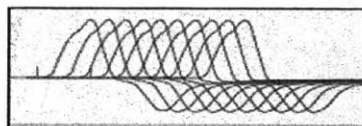


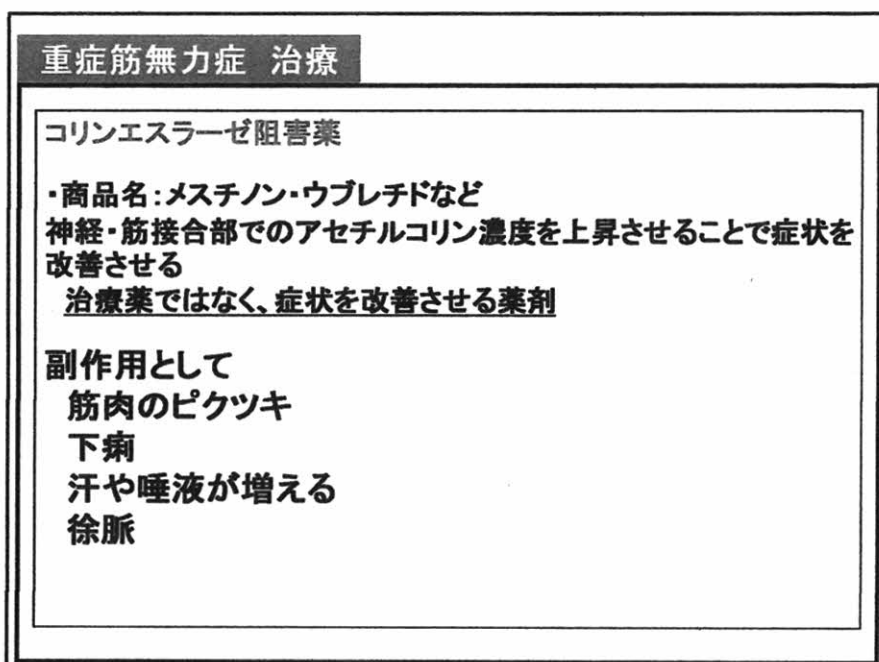
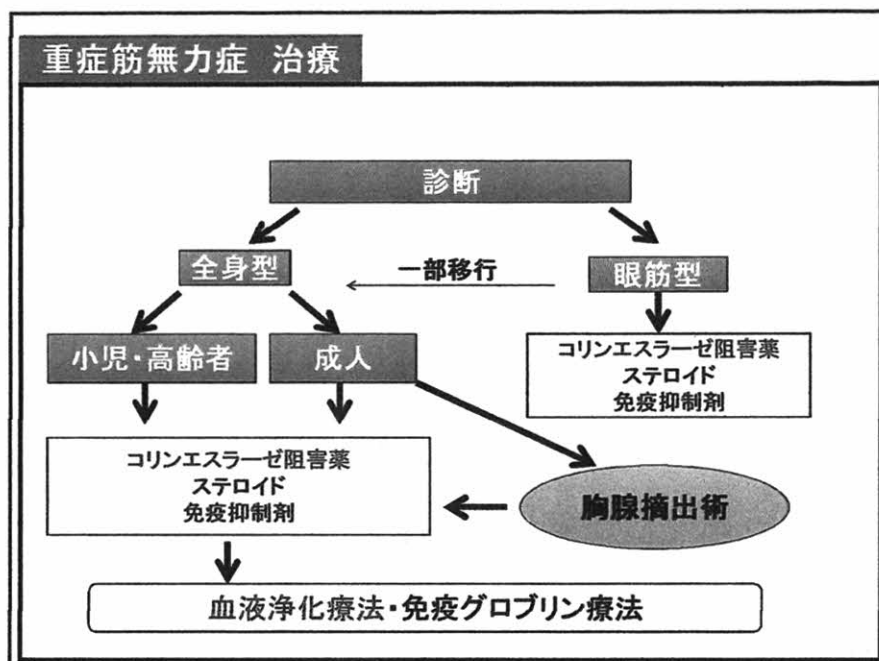
流涎、発汗過多、高度の徐脈、失神などが生じることがある

重症筋無力症 診断

反復刺激試験

・易疲労性(筋肉のつかれやすさ)を客観的にどうしらべるか
末梢神経を皮膚の上から電氣的に連続刺激し
表面筋電図を記録する
重症筋無力症では筋肉の反応が徐々に小さくなる





重症筋無力症 治療

ステロイド

商品名:プレドニン・プレドニゾロンなど

ステロイドは一般的なイメージが悪いクスリです
副作用やドーピングで使用する印象が強い

感染	予防的抗菌薬
血糖上昇	定期的な採血
高血圧	降圧薬
精神症状		
消化管潰瘍	...	胃酸分泌抑制薬
骨粗しょう症	...	予防薬
眼症状	...	定期的な眼科受診
など多岐		

実際に患者さんが気にするのは.....ムーンフェイスや体格変化

重症筋無力症 治療

ステロイド

商品名:プレドニン・プレドニゾロンなど

自己免疫抑制・神経-筋接合部での炎症改善作用がある

内服で使用する場合と点滴で使用する場合がある

重症筋無力症では
初期増悪という独特の副作用がある
(改善する前に一回悪化する)
少量から開始して徐々に増量していく
初回投与時は入院でおこなう

重症筋無力症 治療

免疫抑制剤

商品名：タクロリムスなど

強力な免疫抑制作用がある、効果発現までに時間がかかる
ステロイドの副作用が強い患者さんに併用することが多い
プレドニンは可能なら20mg～30mg/日に以内に抑えたい

副作用として

耐糖能異常

感染

腎機能障害などがある

重症筋無力症 治療

IVIg(免疫グロブリン大量静注療法)

商品名：ヴェノグロブリンなど

血液製剤である免疫グロブリンを大量投与(400mg/Kg/日)

5日間の連続投与がワンセット

作用機序は明確には不明

重症筋無力症以外にも多くの自己免疫疾患で有効

神経内科では、ギランバレー症候群などでも使用する

副作用として、頭痛・皮膚症状・発熱・動悸・高血圧

重篤な副作用として

血液粘ちよう度の増加による、心筋梗塞・脳梗塞など

基本的には初回投与の最初1時間は流量を少なくする

重症筋無力症 クリーゼ

クリーゼとは

全身型 MG 症例が嚥下障害、構音障害などの症状や呼吸症状が急激に増悪し、全身の筋力低下・呼吸不全に至った状態
発生頻度は10%程度

誘因としては

- 感染
- 過労
- 抗コリンエステラーゼ薬増量
- ステロイド
- 手術ストレス

ほっといたら命にかかわる状態

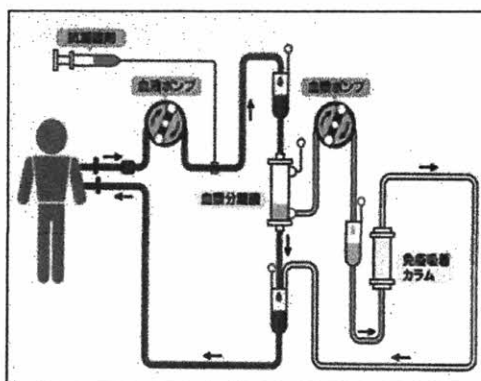
呼吸: 神経筋疾患の呼吸不全は二酸化炭素が蓄積していることも多い

嚥下: 唾液を嚥下できないと、唾液により窒息する

気管挿管・人工呼吸器管理→治療
MGは骨格筋の神経-筋接合部疾患

血液浄化療法

自己抗体を物理的に取り除く治療法



早期の症状改善が望めるが抗体の産生を抑えるわけではない
また、循環動態の変動や感染などのリスクが大きい

クリーゼ発症時や他の治療法で効果が十分でない際を選択される

最大の危険因子は感染
免疫グロブリンを取り除く
FDLカテーテルの挿入
ステロイドや免疫抑制剤の内服

血液浄化療法

免疫吸着療法

血漿成分の中から免疫グロブリンを特異的に吸着する
 抗Ach受容体抗体陽性症例に適応
 吸着カラムと血液が反応することで、ブラジキニン濃度が上昇
 ⇒血圧の急激な低下が、開始後1時間程度で生じることがある

血漿交換療法

血漿自体をアルブミン製剤や新鮮凍結血漿 (FFP) と置換する
 置換液の選択はフィブリノーゲン値から決定する抗体陰性例に施行する
 置換する血液製剤によってアレルギー反応が惹起されることがある

適切な加療を行うことで速やかな改善を認めることが多い
 当院のMGクリーゼ例の多くは、挿管2週間以内に抜管・人工呼吸離脱となっている
 MGクリーゼ単独原因での気管切開例はない

重症筋無力症 治療

ソリリス～補体阻害薬

2017年から全身型MGへの使用が可能となった

補体とは……

免疫システムの一つ、抗体の働きを増強し免疫を強化する
 抗アセチルコリン受容体抗体陽性MGでは、補体系が重要な
 役割をになっている

投与スケジュール

投与スケジュール (成人)										
投与前		導入期				維持期				
導入期の少なくとも2週間前	週	1	2	3	4	5	6	7	8	9 その後は2週間隔
髄膜炎菌ワクチン接種	ソリリス [®] 用量 (mg)	900	900	900	900	1200	—	1200	—	1200
	バイアル数	3	3	3	3	4	—	4	—	4

重症筋無力症 治療

ソリス～補体阻害薬

2017年から全身型MGへの使用が可能となった

・重篤な副作用～髄膜炎菌性髄膜炎

投与2週間前までに髄膜炎菌ワクチンの接種を行う

ステロイド・免疫抑制剤の投与を受けている場合にはワクチンの効果が十分でない場合もある

患者安全カードを携帯する

重症筋無力症 治療

患者安全カードを携帯する

ソリス～ 患者安全カード

+ このカードには、ソリス～ 治療を受けている患者さんに必要な重要な情報が記載されています。このカードを常に携帯してください。

本剤の使用により、重篤な副作用が生じる可能性があります。本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。また、本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。

1. 本剤は重症筋無力症の治療に使用されます。2. 本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。3. 本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。

＜重症筋無力症の診断と治療に必要となる検査＞
本剤の使用には、以下のようないくつかの検査やインフルエンザの予防接種が事前に必要となる場合があります。

- ・検査
- ・検査
- ・検査

その他、本剤の使用に際しては、以下のようないくつかの検査やインフルエンザの予防接種が事前に必要となる場合があります。

- ・検査
- ・検査
- ・検査

本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。また、本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。

本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。また、本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。

本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。また、本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。

本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。また、本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。

本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。また、本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。

本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。また、本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。

本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。また、本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。

本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。また、本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。

本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。また、本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。

本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。また、本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。

本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。また、本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。

ソリス～ 患者安全カード

+ 重症筋無力症

! この薬物療法、ソリス～（エタリクスアブ）は、重症筋無力症の治療に使用されます。本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。

本剤は重症筋無力症の治療に使用されます。本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。

- ・検査
- ・検査
- ・検査

本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。また、本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。

本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。また、本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。

本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。また、本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。

本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。また、本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。

本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。また、本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。

本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。また、本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。

本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。また、本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。

本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。また、本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。

本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。また、本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。

本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。また、本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。

本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。また、本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。

本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。また、本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。

本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。また、本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。

本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。また、本剤の使用に際しては、医師の指示に従ってください。

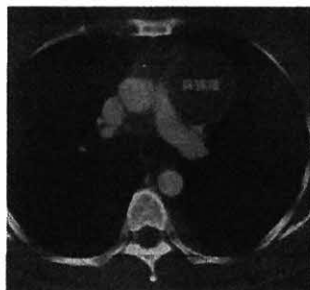
胸腺

胸骨の裏側、心臓の上前部(前縦隔:ぜんじゅうかく)にあり、Tリンパ球と呼ばれる白血球をつくっている臓器
 胸腺中のリンパ球が最も多いのは思春期(10代前後)でピーク時の胸腺は30~40gに達する。その後は急速に萎縮し脂肪組織に置き換わる。この胸腺の退縮は70歳までにほぼ完了する

正の選択と負の選択によって適切なリンパ球のみを末梢に送り出す



胸腺腫



胸腺腫の合併は20%前後

胸腺腫非合併例でも全身型の場合では積極的に胸腺摘出術が施行される

80-90%の症例で症状の改善を認めている

胸腺摘除術の主な作用は

- 1) 抗体生産の場、
 - 2) 抗原蛋白質(AChR)の発現部位、
 - 3) 活性化T細胞の集積部位、
 - 4) 抗原提示細胞の存在
- などが関連していると考えられている

胸腺腫



胸腺腫が原因でおこる自己免疫疾患は
MGだけではなく

赤芽球病
自己免疫性筋炎
円形脱毛症
味覚症状

特に味覚障害はMGとの合併も多く
甘味だけが障害されるという特徴がある

さいごに

重症筋無力症は完全に治療できる疾患ではありません
症状を可能なかぎりなくすことが目標となります

日常生活に支障をくわえない症状は患者さんそれぞれとなります

函館地区で交流会を開催

水島蒼生子

函館地区では7月7日(日)お食事処「華な美」において、久しぶりの交流会を開きました。当日は函館マラソン会の日でしたが、あまり影響のない場所でしたので、参加者は5名でしたが食事をしながら皆さん和気あいあいと語り合い楽しい時間を過ごす事が出来ました。

9月7日にも筋無力症の患者さんを対象としたサロンを開きます。

函館市立保健所に特定疾患医療受給者証の更新手続きに合わせてサロンの案内を送付してもらいました。また北海道新聞にも掲載してもらおうと思っています。

友の会は会員も減りました何をするにも出来ない事が多く、でも出来る事から行動を起こすしかないなあと思っています。

以前に、ブドウ狩りやイチゴ摘みなど行ったことが懐かしく思い出されます。

次回は、令和2年3月7日(土)午後1時30分より

函館市総合保健センターでの開催を予定しています。

皆さん、参加してください！！

着付教室を開催しました

橋本秀子

7月のMGサロンは12日、釧路市交流プラザさいわい和室にて、

「ワンデー着付け教室」を行いました。

先生は、たまたま昨年開催した「保健師さんの講話」に参加して下さったことがご縁で、ボランティアで教えて頂くことができました。

ずーと箆笥に眠っていた着物や浴衣を持参し、初心者の橋本と青田さん、中級者の石井さんそして久しぶりに顔を出してくれた上級者の前田さんの4名が参加。お二人の先生が汗だくで、帯の締め方まで何回も教えてくださいました。ほとんど着せて頂いたと言う感じでしたが、背筋がピンとなりとても気持ちの良いものでした。いつか、着物で支部の新年交流会に・・・というのも楽しい目標になりそうです。



事務局たより

○8月3日 札幌市かでの2・7で全道集会・分科会が開催され、医療講演会と相談会が開催されました。北海道医療センター、脳神経内科医長 南尚哉先生に講演していただき発症したばかりの患者さんの相談に乗って頂きました。講演内容は次号会報に載せる予定です。

○9月8日(日)釧路労災病院にて神経内科部長の津坂和文先生の医療講演会を開催しました。患者・家族が30名また医療学生さんや医療関係者も含め50名もの参加者がありました。

○サロンのお知らせ

10月のサロンは難病センターが使えないため中止します。

11月のサロンは10日(日曜日)に開催します。

また12月は11日(水曜日)に開催します。11月12月とも時間は13時より～15時まで参加される方はあらかじめ中村までご連絡ください。

電話 011-853-8333 携帯 090-2055-6303



あなたの会費は平成 年度まで納入されています。

年会費は4500円です。

郵便振替口座 02770-6-19712

全国筋無力症友の会北海道支部

銀行振り込みの場合

北洋銀行札幌西支店 普通預金 店番号 304 口座番号 0715876

全国筋無力症友の会北海道支部



HSK わだち

昭和48年1月13日第三種郵便物承認

発行 令和元年9月10日(毎月10日発行) HSK通巻番号570号