

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 156号 平成22年9月10日発行

昭和48年1月13日第三種認可

HSK 通巻番号 第462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）



もくじ

.....

はじめに	東谷 美智	1 ページ
お知らせ		
MG サロン in 釧路		
「筋無力症患者と家族の交流会」のご案内		2 ページ
ヴァイオリンデュオとスウェーデンこぼれ話		3 ページ
医療講演		
5月8日 北海道医療センター外科 渡邊幹夫先生		
「筋無力症の手術」		4～20 ページ
コラム		
「北海道難病連 今なぜ公益法人か？」		21～23 ページ
西野学園で講演して 和泉真弓		24～25 ページ
フラダンス体験しました 仲山真由美		26～27 ページ
全道集会に参加して 森口貴美		28 ページ
花と命 鎌田 毅		29 ページ
事務局たより		30～31 ページ
つぶやき		32～33 ページ

.....

はじめに

東谷美智

今年の夏は、連日の猛暑が続いています。

8月末になっても涼しくなるどころか、30日は34.1度、この時期の気温としては21年ぶりとか、いったいどうなるのでしょうか。

北海道には珍しく夜になっても気温が下がらず、寝不足気味です。

今年の夏は雨による災害が多く、これから台風シーズンも心配です。

8月は友の会も行事が多く忙しい月でした。

7月末から大通5丁目で始まったサントリービアガーデンへ出かけ、8月7～8日には、旭川で行われた全道集会分科会で医療講演を行いました。

MGサロン2回、わだち編集を2回行い、伊藤さんが代表を務める特定非営利活動法人難病支援ネット北海道の設立総会へ参加をしました。

28～29日、山形県で行われた「JPA北海道・東北ブロック交流会 in やまがた」へ参加してきました。

山形への直行便が少なく、当日朝仙台空港着、電車を乗り継ぎ仙台から山形へ、昼過ぎ山形駅に到着、迎えのバスで会場へ入りました。

会場は蔵王の山々が美しく見える素敵な所でした。

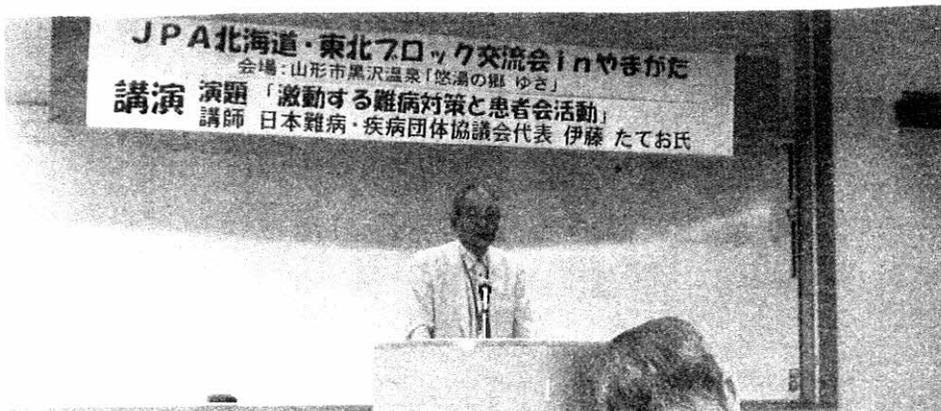
2時から開会、各県から70名、北海道からは5名の参加でした。

3時から日本難病・疾病団体協議会代表伊藤たてお氏により「激動する難病対策と患者会活動」の演題で講演があり、色々勉強になりました。

4時30分1日目終了、6時30分から交流会、各県の方々と話がはずみました。

29日9時から各県の代表による1年間の活動報告があり、11時30分閉会しました。

来年は宮城県で開かれます。皆さんも参加してみませんか？



MGサロン in 釧路も開催いたします。
道東各地のみなさん、もちろん道内各地の皆さんも
ぜひ お待ちしてま〜す！

「筋無力症 患者と家族の交流会」のご案内

みなさんは筋無力症とどのように付き合われていますか？。日常生活の中で、不安な事、疑問に思っていることなど、なんでも気軽に話し合ってみませんか？。

たくさんの方々のご参加をお待ちしています。

日 時・・・平成22年10月9日(土)

午後2時～4時

会 場・・・釧路市生涯学習センター

まなぼつと幣舞 7階704号室

(釧路市幣舞町4番28号 TEL: 41-8181)
(0154)

参加費・・・無料

主催：全国筋無力症友の会北海道支部釧路地区連絡会

協賛：(財)北海道難病連釧路支部

お問い合わせ先は (0154) 51-5693 橋本まで



ヴァイオリンデュオ と スウェーデンこぼれ話

ヴァイオリン

林 ひかる

廣瀬 綾

演奏曲♪

マスネ作曲

タイスの瞑想曲

シモネッティ作曲

マドリガル

ほか

おはなし

北海道難病連相談室主任 鈴木洋史

医療、福祉などホームステイで感じた文化の違い

2010年10月8日(金) 13:00~

北海道難病センター 3階会議室

札幌市中央区南4条西10丁目

問い合わせ ☎ 011-512-3233

入場無料 お気軽にお越しください♪

主催

日本リウマチ友の会北海道支部

全国筋無力症友の会北海道支部

重症筋無力症医療講演会

2010年5月8日(土) 場所:札幌市社会福祉総合センター

講師:独立行政法人国立病院機構 北海道医療センター

呼吸器外科 渡邊幹夫先生

「筋無力症の手術について」

・病院診断、胸腺の腫瘍、治療・手術・麻酔、あと心配な術後の合併症ということについてお話できたらと思います。



症状はみなさん、パンフレットとかもう見てたんですけど、非常に詳しく書いてありまして、同じ筋肉を何回も使うと力がでなくなる、疲れやすい、一日の中でも症状に変化がある。夕方になるとつらくなってくるとか、あとは、主な症状としては目が、まぶたが下がる。二重に見える、呑み込みが悪い、首が上がらない。最悪の時は呼吸困難を起こして人工呼吸器につながっているというような症状を起こしてくる。

これもずっと書いてあったのですが、非常に稀な疾患です。10万人に5～

6人といわれています。約30%が胸腺腫、胸腺の腫瘍を合併しています。発症する年齢は、若い女性と中高年の男性に2つの山がある。私の勤めている病院には神経内科の先生方の診断と、ステロイドを術前に使ってコントロールをして非常に全身状態が落ち着いたような状態で外科の方に来てもらって、年間約10名ぐらい来ていただいています。

病院も、パンフレットに書いてありますが、筋肉の病気でもなくて、神経の病気でもなくて、神経と筋の接合の病気です。ほとんどの方に血中に、抗体といいますが、抗アセチルコリン受容体抗体というのがあります。この抗体が接合部にある受容体を結合したり、攻撃したりするんですね。攻撃したりすることによって受容体がだんだん傷んでく、傷んでいってだんだん神経と筋肉のつながりが悪くなるというようなことで神経症状を起こしている、というふうに考えられています。自分自身の中で自分の受容体を攻撃するような抗体を作っている。自己免疫疾患といえます。

この抗体はどこで作られているか、胸腺は主な工場なんですけど、あとは骨髄とかリンパ節で作られているというふうに考えられています。主たる工場は胸腺になります。

胸腺はどういう構造をしているかというと、胸腺はちょうどこの胸板の骨の、胸骨の裏にあります。皮膚に包まれていて皮質と髄質があります。どういうこ

とをやっているかということ、骨髄由来の細胞から抗体をつくるようなT細胞を作って、その細胞を、いいものを選んでそれを血中に出してやる。成熟させるような機能。思春期以降はほぼ脂肪化しておりますので、ここにおられる方はほとんど脂肪化しています。

筋無力症の患者さんの胸腺には胚中心が認められて、抗体が一生懸命作られている。本来であれば脂肪化しているのに抗体が作られているということがいわれています。

胸腺が胸骨の裏にあります。これが外科の治療のターゲットになっていくんですが、どのへんかということ、結構上の方であります。喉の方であります。胸骨が、だいたいこの喉のこのところのへこみが、だいたいこのあたりです。このへんはもう喉です。喉のあたりまでけっこう上の方まで、胸腺の上の方の上胸といいますが、あります。下の方はずっと心臓の前を覆って、横隔膜の近くまであります。蝶々が羽根を広げたような形で、色は黄色い色をしています。頬のまわりの脂肪と似たような色をしています。上の方は特に脂肪とは違って、割とくびつとしたような、角みに伸びています。甲状腺の下のところまで潜り込んでいるような構造をしています。その裏には、頭から戻ってくる静脈、その裏に動脈があります。この静脈が出血とか外科的な治療において問題になってくるところです。あと、すぐ裏に心臓があって、心臓はこの上に本当はこの外側に一枚袋があります。心嚢という袋がありますがその心嚢に包まれて、その上に胸腺が乗っている図になります。

診断はもうほとんど私たちのところに来る前に診断はついていきます。神経内科の先生が診察して電氣的な、連続刺激とかをやって、あとは血液検査で抗体があがっている。あとは、外科的には問題は胸腺腫があるかどうかです。胸腺腫があるかどうか、ほぼ重症筋無力症の方縦隔腫瘍があった場合は胸腺腫でいいと思うんですけど、胸腺腫があった場合はその大きさ、外科的にとれるかどうかというようなこと、あとは静脈とか動脈とか、あとは心臓を包んでいる袋という話をしましたが、血管、心嚢、あと肺に浸潤していないかどうか、あとは、播種というのですが、胸腺の腫瘍から細胞がこぼれていって、胸の中で、他のところで増殖してしまっている、そういった病変がないかどうかをみるためにCTはかなり重要な検査になります。

診断

- 神経内科医の診察
- 電気生理学的検査
- 血液検査(抗アセチルコリン受容体抗体価の上昇)
- 胸腺腫の有無は胸部CTなどの画像検査で
→腫瘍の大きさ、大血管・心嚢・肺への浸潤、播種など

国立病院機構北海道医療センター

1

分類のこともこのパンフレットに書いてありました。オッサーマンの分類と MGFA 分類というのが2つあります。これは神経内科の先生方がつけてきていただいています。

外科は、いくつで発症したのか、何才ででたのか、あとは眼筋型なのか全身型なのか、球症状—呑み込み悪いとか、構語障害、うまくしゃべれない、鼻声になってしまうというようなこと—そういうものを伴っているかどうか。あと胸腺腫の合併があるかどうか。この胸腺腫の進行度かどうかというようなことで、先に手術するか術前に治療するかというような判断をいたします。

筋無力症の分類

- Ossemanの分類
- MGFA分類

- いくつで発症したのか？
- 眼筋型か全身型か？
- 球症状を伴っているか？
- 胸腺腫の合併はあるか？

五立病院神経科北海道医療センター

2

治療方針

〈胸腺腫の合併があるとき〉

筋無力症状が安定し次第、外科的治療へ
胸腺腫の進行度により術前化学療法を先行
浸潤臓器がある場合は合併切除
胸腺腫を含めて拡大胸腺摘出術

五立病院神経科北海道医療センター

3

治療方針、胸腺の腫瘍あった時にはもう、放っておきますととれなくなってしまうので、心臓とか静脈とかに浸潤していったり、肝臓に転移したりしますので、そうなると治療がかなり困難になってきます。なかなか大変なので、胸腺腫の合併がある時は、筋無力症の症状が安定しだい、切除をした方がいいだろうというふうに考えています。

胸腺の腫瘍の進行度がある程度、すぐ切除できそうな、

全部完全に切除できそうだなというよりもやや進行している場合は手術前に化学療法—抗ガン剤ですが—を先行する場合があります。

浸潤臓器、血管とか肺に浸潤していてもそれはとれそうだとすることであれば合併切除をします。筋無力症がある場合は、胸腺腫のある場合は胸腺腫も含めて胸腺および胸腺の周りの脂肪、あとは胸腺の腫瘍ですね、浸潤臓器もとってくるという手術をしております。

治療方針

〈胸腺腫の合併がないとき〉

眼筋型: 内科的治療で経過観察, 抗体値の高い方は相談

全身型: 球症状(嚥下困難など), 呼吸症状の強いものは症状を安定させてから拡大胸腺摘出術へ

術前の症状コントロールが術後クリーゼを予防

国立病院機構北海浜医療センター

4

胸腺腫がない時は、眼筋型の場合は、だいたい神経内科の先生とどうしようかという話をしているんですけども、眼筋型しかない場合は内科的な治療で経過観察することも多いです。

抗体価が高くて、ステロイドがかなり量を必要だということであれば、ステロイドを少しでも減らすために外科的に、ということもあります。

あと全身型の場合は、呑み

込みが悪いとか、フガフガしてしまうとかクリーゼを起こすとかいうようなことがあれば、そういった症状をある程度安定させてから外科的な、手術をやっております。

大事なのは手術前の症状コントロールです。球症状、嚥下とかこういうのがあると手術のあとかなりのリスクで術後のクリーゼというのを起こします。これを起こすとなかなか大変なので、手術前に、うちの方は、神経内科の先生が非常に熱心にやっていただいております。術前のコントロールが非常にいい状態で来ていただいておりますので、これもかなり予防されています。

胸腺腫とはどういうものなのかということですが、筋無力症の方に合併する縦隔腫瘍、胸の縦隔にできた腫瘍はほとんど胸腺腫です。胸腺の上皮細胞から発生する腫瘍です。筋無力症を別にしてどのくらい縦隔腫瘍が日本の胸部外科学会の認定関連施設で、どのくらい手術が行われているかということ、縦隔腫瘍自体は、2007年に3731名縦隔腫瘍の手術をしています。その中で胸腺腫が1525名、40.9%で1番多い縦隔腫瘍です。他には胸腺膿瘍とか神経原性腫瘍とかいうのがありますけども、縦隔腫瘍の中では胸腺腫が1番多いです。胸腺腫の腫瘍、さっきの進行度を見極めて先に抗ガン剤を使うか、最初から手術に行くかということに関して病気の分類をしています。分類には正岡分類とかWHO分類、こういうのをを用いて判断しています。分類は三種類あります。正岡分類、WHO分類、縦隔腫瘍取扱規約による分類、これは最近新しくできた分類です。

よく使っているのは正岡分類、これは名古屋大学の先生ですが、かなりのお

胸腺腫について

- 胸腺の上皮細胞から発生する腫瘍
- 日本胸部外科学会認定・関連施設 2007年縦隔腫瘍切除手術数 3731名の内で1525名(40.9%)を占める最多疾患
- 病期分類に正岡分類, 病理組織分類にWHO分類が用いられることが多い

国立病院機構北海浜医療センター

5

年の方なんです、これは肉眼による分類です。1. 2. 3. 4 a. 4 b と分けています。1期というのは胸腺の腫瘍がもうくるとカプセルで包まれている。もうそれは他の方に浸潤がないよというのが1期、2期というのは、胸腺の周りの脂肪に少し浸潤がある、あとは胸郭に少し浸潤がある、でも綺麗にとれた、とれそうだというのが2期です。肺とか心臓を包んでいる囊、血管とかに浸潤があるのは3期、胸膜とか心臓に播種、ばらばらと細胞がこぼれていてそこで腫瘍ができたようなものは4 a 期といいます。あと4 b 期、リンパ節転移、肝臓に転移、血行性転移、肝臓に転移とかというのが起きた場合は4 b 期になります。1期、2期であれば確実に手術でとれますので、これは最初から手術をしてとりにいくと。3期になりますと、かなりの浸潤の量がある場合は術前に抗ガン剤をする場合もあります。4 a 4 b 期も同じです。術前に抗ガン剤を使ってそのあと手術に行くというのが胸腺腫に対する手術です。

WHO分類、これは病理の、顕微鏡の検査の分類になります。タイプ a,ab,b1,b2,b3 というふうに分けています。これは腫瘍細胞の形とリンパ球の多さで分けています。なんで a,ab,b1,b2,b3 って分けるかといいますと、胸腺の腫瘍自体のタイプが、こっちの方が振る舞いがおとなしいんです。再発も少ないですし、転移も少ないです。a,ab. B1,B2,B3 になってくるにつれて再発の度合いも高くなってきますし、転移もやっぱり、こっちの方が振る舞い、たちがちょっと悪い。でも残念なんですけども、筋無力症の方によく合併するのはこのへんです。b1,b2,b3. このへんは、他のセキヤキュウロウとか胸腺腫に合併する別の疾患があって、それもでできますけども、胸腺腫の場合はb2,b3 このへんが多いです。とってみてb1だったb2だったといわれてもあまりそういうのがほとんどなので、あまり落ち込むことはないです。

分類、これは最近の新しいやつです。これはそのまま見てもらうだけでいいかと思えます。

リンパ節に転移があるかどうかで1期2期3期4期というふうに分けて、3つの分類で術前の外科的な、胸腺の腫瘍の外科的な分類をします。

胸腺腫を放っておくとどうなるか。大きくなるまでは特定の症状ありません。胸の中けっこうボリュームありますので多少大きくなってもそれは、肺を圧迫するとかそのぐらいなので、さらにどんどん大きくなってくると、血管を圧迫してくる、頭から戻ってくる血管を圧迫してしまう。気管を圧迫してしまう、肺を圧迫してしまう。こういうことになるとだんだん症状がでてきます。血管を圧迫すると顔が腫れてくる。頭から戻る血管が心臓に戻りにくくなりますから、顔が腫れてくる。心臓の中とか胸膜の中に播種、ばらばらと細胞がこぼれていって胸の中に腫瘍ができるような場合は呼吸困難とか心不全を呈するような場合もあります。

これはさっきいった腫瘍細胞の形、紡錘型のものと多角形の腫瘍細胞とリンパ球。

診断は、CTが1番いいと思います。CTなどの画像所見され、診断します。

これはさきほどお見せしたのですが、裏の血管に浸潤していないかどうか。頭から戻ってくる上大静脈という血管に浸潤していないかどうか、心臓を包んでいる囊に播種、ここから腫瘍細胞がこぼれていってそこで大きくなってきている、というようなものがないかどうかというのは術前にしておくCTで得

られる情報になります。

縦隔というのは、右側から見た縦隔、左側の胸を横から、これはたとえば左下にして横になっていただいた時に右の胸の中の見え方です。胸腺、このへんにあります。静脈が頭から戻ってくる静脈、腫瘍が大きくなってくると、すぐ頭から戻ってくる静脈が圧迫されてしまう。左側から、これは右下にして横になった時の左側から見た図ですけども、胸腺がちょうどこの大動脈、頭から戻ってきて、これ静脈です。静脈が戻って来ているこのところに胸腺がベターッとついています。ここに腫瘍ができてくると、胸骨と静脈を、骨ではさまれていますから、これが大きくなってくると、これを圧迫してくる。手が腫れる。左手の静脈はこう戻ってきますから、左手が腫れてくるというような症状も起こす場合があります。みえないのでちょっとおっかないです。

今度、実際のCTの画像をお見せしようかと思えます。

仰向けに寝た患者さん、これ背中側です。胸側。下からみています。背中側で胸側。これ背骨です。これが大動脈です。これが心臓を包む、一枚嚢に包まれているんですけども、心臓を包んでいる嚢があって、これ大動脈、これが肺にいつている動脈、右の肺動脈、左の肺動脈。これは気管が右と左に分かれています。で、背骨です。これが右の肺、左の肺。腫瘍が、この人は筋無力症の方です。胸腺腫どこにあるかということ、ここです。胸板の骨のすぐ後ろのところに直径2～3cm ぐらい、結構な大きさの胸腺の腫瘍が、縦隔腫瘍なんですけど、ほぼ胸腺腫だろうと。実際とってみて胸腺腫だったんですけども、こういった画像がでできます。

切った向きを変えています。これ正面からだんだん切っていった図です。これは右の肺で、左の肺です。肝臓、胃袋、胆嚢が見えています。心臓があって、ここです、胸板の骨のところに後ろのところに胸腺の腫瘍があります。こういったCTで診ると胸腺の腫瘍があるかどうかすぐ、ある程度、1mm 2mm とかになると無理なんですけども、1cm 近いような腫瘍があった場合はCTで明らかにでできます。これは横から切った図です。これ大動脈です。心臓があって、この前のところに、これが胸板、胸骨という骨ですけど、胸骨の裏のところ、心臓とはさまれた形で胸腺腫があります。

今画像処理がよくなってきて、こんな画像もできてきます。これが大動脈です。さっきいった静脈、上大静脈、左の手からくる静脈はここで、大動脈の前のところに、同じ方ですがこういった同じように、本当は同じしていないんですけども、胸腺の腫瘍ができています。これが肺動脈の。横からみると、この人ひょっとしたら大動脈、心臓の嚢に浸潤があるかどうかというようなことを考えていたんですけど、ま、ないだろうと。この人は最初から手術でとりました。他の、画像所見の特徴としては、こういったのがあります。この方、別の方ですが、CT像です。仰向けに寝た患者さんをしたからみています。右の肺と左の肺で、背骨で大動脈で、これ心臓、心臓を包んでいる嚢で、胸板の、胸骨の後ろ側に胸腺の、縦隔腫瘍があります。中にかなり、骨と同じような白い石灰化があります。石灰化の強いような胸腺腫もあります。

胸骨、さっき話しました、結構首の方までありますよというようなお話をしたんですけど、この人はかなり上の方に胸腺腫ができた方です。この人も筋無力症の方です。かなり、座ってられない。かなり重かった方です。鎖骨と鎖骨の

間、ちょうどこの上の、凹んだところ、凹んだところのすぐ上あたりの胸腺の腫瘍が、かなり、胸の中にあるかと思うと、結構上の方にも発生する場合があります。

これだともう外から骨と骨の間、胸骨ありません。胸骨の1番上よりももうちょっと首側に発生した胸腺の腫瘍で、外から触るかなというような。この人はかなり胸腺腫としては上だったので、ここから針を挿して細胞をとって調べました。やはり胸腺腫で、手術になっております。

播種とさっきいいましたが、播種したらどんな画像になるかということ、これは正岡分類4a、4a期というのは心嚢、心膜の播種とか胸膜の播種があったものを4aというふうにするんですけども、本当は胸腺はこの胸板の裏にあるんですけども、これ肝臓です。横隔膜の上のところ、こういったまん丸なものがあります。これは胸腺の腫瘍から細胞が膜を破ってこぼれていって胸の中、横隔膜の上のところに細胞が落ちて、そこで腫瘍を作ったようなものになります。こうなると、外科というのは基本的に局所療法なので、切ったところは治療効果が及ぶんですけども、切った胸よりもうちょっと外側、たとえば転移があったり播種があったりすると、そこまでは、とることはできるんですけども、こういうことが起きたということは、他にもみえていないのがあるんじゃないかというようなことを考えなきゃならないので、これだとなかなか治療も困難になってきます。

どういうふうに見えるかという、これカメラ、胸腔鏡を入れて、本当に胸腺のものなのかどうかというのをとってみました。これが横隔膜です。これがあばらを内側からみた図になります。これが播種です。胸腺の播種です。胸腺は本来は黄色いんですけども、播種するとちょっとこんな感じの、肉色というんですか、この色になってきます。こっち側も播種です。結構大きな胸膜播種があります。こちら側も、これあばらです。あばらを内側から見た図になりますけども、ここのところ、胸膜が、普通は滑らかにするっとしていますが、こんな感じです。ポコッと色が変わってて、ここも胸膜の播種です。

これは横隔膜です。横隔膜を内側から、胸の中からみた図になります。これ筋肉、横隔膜の筋繊維がみえていますけども、これも播種です。胸膜の本当の本来胸腺にあった腫瘍細胞が皮膜という膜を破って、胸の中にこぼれていって、横隔膜の上についちゃったんですね。ついてそこで腫瘍が大きくなってきた。

こうなりますと、他のところにもこういうのが起きている。ある程度の大きさになって、これが肉眼的に確認できるだけであって、こういうのが起きているということは、他にもやはり目に見えないものがあるだろうというふうに分かると、こういふのがあった場合は手術前に抗ガン剤を使ってこういふのを叩いてやるというのを原則としております。

これも同じです。これはとってみたら、さっき言ったWHO分類のタイプb3胸腺腫のことをサイモーマ *thymoma* というんですけども、タイプb3胸腺腫の診断でした。この方は手術前に抗ガン剤を二月ぐらいですか、2クールぐらいやって、今も元気で外来通ってもらっています。

さっき正岡分類の、今のは4a、こんど3期、浸潤傾向が強いものはどうなるか。これ大動脈です。心臓です。大動脈のところにこれだけベターツとくっついていて、こうなるとちょっと外科的に切除できません。心臓とつちやわな

きやならない。心臓とるわけにいけませんので、ちょっとこれは切除できません。この方も術前に抗ガン剤を、まず小さくして切除できないだろうかというのをやりました。これは胸腺の腫瘍です。かなり大きいです。ここまでくるとなかなか大変です。

まとめますと、胸腺腫があった場合どうするか、筋無力症の他に胸腺腫があった場合は、胸腺の腫瘍が進みますととれなくなりますから、外科的な切除が第1選択です。完全切除することが胸腺の再発から自由になれる、予後とありますが、1番関連性をもっとも高いです。1期2期であればもうほぼ10年間多分大丈夫だと思います。

正岡分類、1期2期3期 4a,4b、なぜ分けるか、WHO分類、a,ab,b1,b2,b3 ってなぜ分けるかというのと、この分類と予後に関係があります。1期、2期、は非常に術後もかなり安心できる時間がながくなります。WHO分類も a,ab であればかなり安心できる時間が長くなります。正岡分類の3期、4a,4b になると、なかなかつらい治療もしていただかないと、かなり難しい進行期になります。WHO分類は筋無力症の方は B2,b3 なんですけども、ですからやっぱりこの正岡分類で完全切除できるかどうかということが胸腺腫瘍の再発とか転移から解放される関連性が高い分類になります。

今胸腺の腫瘍だけだった場合は、拡大胸腺、胸腺全部、胸腺の中に胸腺腫ができるですけども、胸腺を全部とるという考え方と、小さいものであれば胸腺の腫瘍だけとって終わりにしていいんじゃないかという考え方があります。賛成する方は、小さいものだったらとってそれでいいんじゃないかと。浸潤がなければそれで終わりでいいんじゃないかという考え方をする人は部分切除でいいんじゃないかとおっしゃっていますし、胸腺の、たとえば多発する場合があります。小さいものは画像で分からない場合があるというような考え方の場合は、たとえ小さい胸腺でも胸腺は全部とった方がいいだろうというような意見をいう方もいます。これも決まっています。筋無力症を合併している想定していますので、筋無力症を合併している方は拡大胸腺をやっております。

他の臓器に浸潤している場合、先程の大動脈にかなり浸潤していた方なんですけど、ああいう方の場合、あと播種があった場合、手術前に化学療法、これは抗ガン剤ですけども、抗ガン剤を使う場合があります。

どうして抗ガン剤を使うかといいますが、浸潤があったような場合、ここに播種があった場合、抗ガン剤で叩くことによって、1番大事なものは完全に切除することが筋無力症の胸腺腫の再発から解放される時間が長く得られますので、完全切除目指すために少しでも叩いてやるということです。

肺ガンとかだとすごく、さっき日本で胸腺腫が 1400 ぐらい

化学療法の内容

- CDDP(シスプラチン) 50mg/m² Day 1
- DXR(アドリアシン) 40mg/m² Day 1
- VCR(オンコピン) 0.6mg/m² Day 3
- CPA(エンドキサン) 700mg/m² Day 4
- Methylprednisolone(ソルメドロール) 1000mg/body Day1~3

国立がん研究センター

6

とか話したんですけども、肺ガンだともうその二桁数が違って、抗ガン剤の方も非常に研究されてきているんですけども、胸腺腫の方はまだこれが1番いいというようなことは決まっています。年間500ぐらい。それで抗ガン剤を必要とするものはさらにその中から何割かなので、非常に数が少ないということで確定的な抗ガン剤療法はないんですけども、ずっと私たちはこれを行っています。4種類の抗ガン剤を使っています。シスプラチン、アドレアシン、オンコビン、エンドキサン、というような4種類の抗ガン剤を使って小さくしています。それと、パルス療法、ソレメドロールというのを1グラム3日間やって抗ガン剤の術前抗ガン剤療法を行っています。

副作用は、貧血になったり白血球下がったり、血小板が下がってきたりとか、息切れ、感染、発熱、あとこういったものが起きますけれども、他にこれで小さいできるというものは今のところないもので、浸潤が強い、播種があるというような方には術前にこちらをお勧めする場合があります。効く人は4割ぐらいの方はかなり小さくなります。これさきほどお見せした3aの方です。ここからこのぐらいまで、この人は3ヶ月ぐらいかかってやりました。ここからここまで縮小しました。そのあとこの人は手術したんですけど、やっぱり胸をあけても浸潤がひどくて、結果的には切除は適いませんでした。放射線をかけました。もう10年ぐらいですけど今でもご健在でおられます。

播種、この人はリンパ腫、こちらの方は播種があった方ですけども、播種にも効くかたには効いて、かなり小さくなっています。手術の時にこの播種そうもとりました。とりましたけども、ほぼ腫瘍細胞が元気な腫瘍細胞はほとんどもうみられませんと、かなり効果があります。

今まで胸腺腫の話してきましたけども、まとめとしては縦隔腫瘍の人の4割ぐらいあります。診断には画像検査、針を挿す場合があります。選択は外科的な切除、化学療法、放射線をつかう。病気は正岡分類とWHO、完全切除されたものは予後が非常にいいと。

次に、筋無力症の治療になってきます。パンフレットにも書いてありましたが、神経内科的な治療がまず最初に入ります。これは軸です。神経内科的な治療が長期間続く軸となる治療です。自己免疫疾患なので、うまくつきあってコントロールしてもらう。内科の先生とうまく二人三脚で薬を使いながらコントロールしてもらう。長時間、長く続く軸となる治療であります。あとは、入院中にクリーゼを起こしたりなんていう場合は、急性期を乗り越えるためには血漿交換療法、こういうのをやってから外科に来られる方もおります。

外科的治療の目安、目的としては全身型のもの、若い方、あと胸腺腫を合併するものが適用で、意味合いとしてはやっぱり内科的治療の下支えに

外科治療

- 拡大胸腺摘出術が選択される
- 郭清範囲は甲状腺下極以下、左右の横隔神経内側の脂肪織
- 日本胸部外科認定・関連施設(2007年)での手術数は568名、胸腺腫合併は259名(45.6%)胸腔鏡下手術は124名(21.8%)
- 手術後、約70%で内服薬の減量が可能、約30%で内服薬が不要に
- 手術効果は即効性ではありません

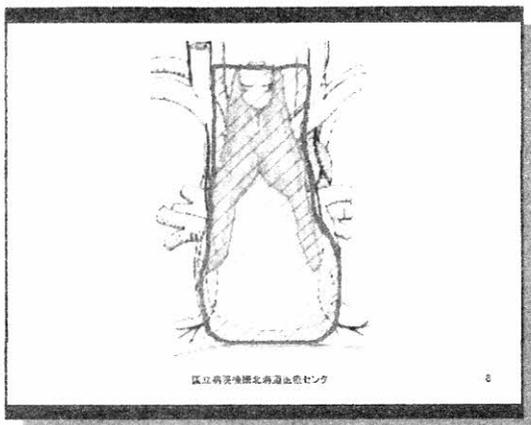
なります。これをやったから喪を完全に治ってしまうという、そういう方もおられますけども、自分の考えとしてはやっぱり内科的な治療の下支えなのかなというふうに思います。

飲んでおられるプレドニンの量を少しでも減らせないかどうか、もしかしたらなくすことができないかというような意味で外科的な切除をしています。

これも3種類です。昔は、メスチノン、ウブレチド、マイテラーゼ、こういったお薬で神経伝達物質の分解を阻害して、あとはステロイド、プレドニンとかパルス療法、免疫を抑制して抗体を抑えている。量が増えてくるとこういった副作用がありマスので、外科的な切除をすることによって、このプレドニンの毎日の量を減らしてやるというのが目的です。

最近新しいお薬、プログラフ、ネオオラル、これは免疫抑制剤ですけども、こういった副作用がありますけども、こういったものも使えるようになってきていますので、さらに新しい薬は今後も開発されてくる可能性が十分あると思います。

外科的な治療になります。筋無力症に対する外科的な治療です。やっているのが拡大胸腺摘除術。胸腺だけではなくて、まわりの脂肪組織もとるような治療をやっています。



どこからどこまでとるか。甲状腺の下、甲状腺って喉です、喉のこのあたり、甲状腺の下局から左右の横隔神経の内側の脂肪をとってくるような手術をしております。

どのぐらい筋無力症の手術がされているか、さっきいいました胸部外科認定関連施設、2007年ですけれども日本全国で568名の方がこの手術を受けておられるそうです。内45.6%の方は胸腺腫も合併していた。胸腔鏡

下で手術したのは2割ぐらいです。

手術後、だいたい7割ぐらいの方で薬の減量ができ、約3割ぐらいで内服は不要になる。でも症状がやっぱり悪くなる方もおられますし、無効の方もおられます。いつも手術前に患者さんにお話するんですけども、手術効果は即効性ではありません。手術をしても、手術終わったらすぐよくなるかと、そういうものではありません。血中の中の抗体は血漿交換療法をやれば身体の外に取り除けるんですけども、手術は血漿交換と違って血中の抗体はとりませんので、抗体を作っているだろうという胸腺をとることを目的としていますので、即効性ではありません。数ヶ月先を見越したような手術、数ヶ月先を見越したような治療法になります。

どうして筋無力症の手術に胸腺をとるようなことが行われてきたかということ、これちょっと偶然のようなんです。かなり前、1939年 Blalock 先生が、筋無力症の方、この方は21才の女性で胸腺の腫瘍、どうもこれ膿疱だったような

んですけども、胸腺の腫瘍を切除しました。そしたら胸腺摘出、腫瘍摘出後に全身型の筋無力症がよくなってきました。この人は、ひょっとしたら筋無力症と胸腺の腫瘍は関係あるんじゃないかというふうに考えられたんでないかと思うんですけども、この方は胸腺の腫瘍のない方にも、筋無力症の方にも胸腺の手術をしてきて、半数以上に改善があった。まずこういうのが先にあって、そのあとから研究が、どうしてよくなるのかなというようなことで研究が始まったんだとおもいます。こういったことから、胸腺の摘除術が筋無力症に対して施行され始めたという経緯があります。

どうして甲状腺から左右の横隔神経までとるかということなんですけど、胸腺は、受精してすぐ胎生4週間から5週間に、胎児、まだ本当に卵ですね、卵からの咽頭部に発生する4対のエラみたいなものくぼみみたいなものがあるんですけども、そのうち、第3番目から発生します。本来喉に発生するんです。喉に発生してきて、だんだんあかちゃんになってくる、成長にともなって首からどんどん下がってきます。ずっと下がってきて、今の胸腺の場所、縦隔、胸板の骨、胸骨のうらに下りてきます。ということは、胸の喉のところから、甲状腺まで下がる道筋、その道の所にはどこにでもその胸腺が発生するというか、残っている可能性があります。それがもとですから、甲状腺の下から横隔膜の下までの胸腺ないしその周りの脂肪をとってくることによって、できるだけ多く、漏らさず胸腺をとろうというのが目的になります。

首から縦隔にいたる範囲内には胸腺が存在する可能性がある。で、それぞれの、手術をして顕微鏡の検査に出しますと、脂肪化した胸腺の中に島状に、胸腺はあとで切除標本を出しますけども、蝶々が羽根を広げた様な形をした、手術で摘出したものをだすんですけども、その蝶々の羽根を広げたような組織の中に島状に、ポツンポツンという感じで胸腺が残っている、というレポートが多いんですよ。胸腺腫のある人は、腫瘍がある人は別ですけども、そうすると、どこをとってどこを残すかということは、肉眼上全く分かりませんので、少し大きめに、周りの重要な臓器のぎりぎりまでとってくるというようなことを目指しています。

外科治療の目指すものとしては縦隔内の胸腺組織をできるだけ残さずにとるのが筋無力症に対する目的です。

図をしめしました、さっきこれ甲状腺です、甲状腺。本来このへんから、ほぼこの副甲状腺というのと同じようなところからこれは、胸腺というのが発生します。それでずっと胸の中を下がってきて、ここにおりてくるんですけども、右側の胸腺、左側の胸腺。このおりてくる道筋の中にどこにでもその胸腺というのは発生しえます。肉眼上このへんはよく目立ちます。このへんだということも胸腺なのか脂肪なのかというのはなかなかクリアには分かりません。ですので、横隔神経というのがこの横隔膜を動かす神経が左右にありますので、その内側、甲状腺の下局、下は横隔膜というのを、脂肪の中に包んでとってくるというようなことをやっています。

術式は、最初は歴史的には最初は首から、筋無力症の方は術前、なかなか呑み込みが悪かったり呼吸が安定しなかったりというような状態で手術していた頃は首から、胸骨の上からとって、そこからできるだけとってくる。頸部から可及的にとるというのをやっていました。これではなかなか筋無力症に対する

効果がよくないということで、さっき正岡分類で出した正岡先生たちがなるべくとろうと。そのあと一時期、胸腔鏡でやっていました。筋無力症の方がなかなか呼吸状態が悪かったので、胸腔鏡を使ってなるべくとろうというようなことをやって、今またこれに戻りつつあるんですけども、そのあと正岡先生たちが、それでは駄目だ、やっぱり全部綺麗にとろうということで、これは胸骨正中切開でできるだけ胸腺をとる。周りの脂肪も含めてとってくる。それが拡大胸腺で、欧米では一時期首にも胸骨正中切開を加えて、全部とってくるんだというようなことで、これとこれはほぼ筋無力症のコントロールに差がないということなので、今はこれかこれかというような感じに流れが来ています。

手術書から絵をもってきました。さっきいった、胸骨、これが鎖骨です。前から見ています。鎖骨です。ここがのど仏、ここのところ、へこんだところが胸骨の1番上のところ、ここが鳩尾です。首からやる手術はこのところにエリ型の切開を、ここからこのへんまでゴリゴリとってきます。でもやっぱり、この胸の中のものは全部とれないです。で、胸骨正中切開の場合はこういう形で切っています。私たちのところはこういう感じでT字型でやっています。

胸骨がここにありますが、それを縦に切って、中の胸腺をとってくるような手術をしています。最近のはやはり胸腔鏡ですね。筋無力症で、胸腺腫がない方には非常にいいかと思えます。ここのところから切ってここところに、いろんなやり方があります。まだどれがいいか、手探りの状態なんですけども、ここところにつり上げるようなものを入れて持ち上げて、右に2~3ヶ所、左からも2~3ヶ所いれて、カメラでとる。

肺ガンだと右側なら右側しかないんですけども、胸腺というのはちょうど胸板の裏側にありまして、右にも存在するし左にも存在するというので、どうしたら1番いいかというのを模索しているような感じです。

結構上まで胸腺あります。これは骨が、胸骨の上辺でこのへんです。胸板の骨の1番上の上縁がこのあたりです。甲状腺と一部つながるような形で、胸腺の右側、左側、これは正面からみてます。右の首から頭から戻って来た静脈が、左の頭から戻ってきた静脈がここで、こういうイメージとしては、手術して胸をあけてもこんなふうには見えません。こういうのがあるだろうというような感じで手術をはじめていきます。

肺を、ついていきますので剥がしながらやっていくというようなイメージです。

結構上まで、甲状腺とつながっていますので、これを切開してとる、切除してとってきます。この裏が静脈です。直径3cmぐらいあるような、結構太い静脈がすぐ裏に走っています。すぐうらから、細い血管が4本、5本ぐらい走っています。ちぎれると結構これ血です。これが1番、手術やっていてストレスが多いところです。ちぎれると、心臓のすぐのところの静脈なので、パッとでます。普通は特に問題なく。

胸腺の腫瘍があった場合、1番問題になってくるのはこの静脈です。頭から戻ってくる静脈、首から戻ってくる静脈のすぐうしろに腫瘍があった場合は、これがもう胸腺の中に静脈にくっついていような場合がありますので、こういった場合はどうするかというので、もし血管に、手術前に抗ガン剤を使って小さくしているんだろうと思うんですけども、血管をクランプして、切除して、ここは縫ってくと。腫瘍は血管の中に浸潤しているような場合はこういった

術式でやります。

心臓を包んでいる囊にもくっつく場合があります。心臓は一枚囊に包まれています。結構上部な囊です。この囊に浸潤している場合は、腫瘍は残したら手術の意味ありませんので、心臓を包んでいる囊を一緒に、合併切除してくる。

血管に広く、ここからここまで浸潤しているというような場合は、人工血管を使ってやっています。

あと実際はこんな感じですよ。これは切ったあとです。手術終わったあとです。T字型の感じでいまやっております。これは術中の写真です。これは胸骨の1番上です。これはさっき、針を挿して調べてみたというような、かなり上にできた方ですけども、これは喉です。これが筋肉で、胸腺の、左側の上局はこんな感じで、ここのところが腫瘍があります。針を挿して胸腺腫だなどというのは確認しています。ですから胸腺腫が胸の中に、胸腺腫は胸、胸腺は胸の中にあるようなイメージなんですけども、実際は結構胸骨の1番上のへこんだところより上までずーっと結構続いてきています。これがなかなか難しいところで、胸の中だけでなく、喉のあたりまでも手術操作が及ぶということがやっかいなところですよ。

とった感じのものはだいたいこんな感じになっています。こちら側が頭側、こっちが右手、左手、胸があった。結構上の方はこんな感じでのびてきています。下の方はずっと横隔膜の方まで。この方は胸腺腫があった方で、ここのところに腫瘍があります。

浸潤は、この方はありませんでしたので綺麗にとれています。

どのぐらい時間がかかるのか。最近10年ぐらいで94名の方でした。胸骨

正中切開でやっているんですけども、手術時間が、早かったら1時間半ぐらい。浸潤があつたり腫瘍があつたりして、長くなると時間かかりますが平均すると2時間ちょいぐらいの手術時間になります。出血量もだいたい200前後ぐらい。多い方は400、500もありますけども、輸血もほとんどなしでできる手術です。

平均手術時間と出血量

- 2000/1/1～2009/12/31まで94名の方
- 胸骨正中切開で施行
- 手術時間: 130.9分(93-305分)
- 出血量: 191.6ℓ(30-576ℓ)
- 2006年6月以降は人工呼吸器管理はなし

国立病院機構北海道医療センター

9

前は術後にクリーゼ、人工呼吸管理とかというようなことも、10%までいかない5%ぐらいはあったんですけども、最近はまだもう神経内科の先生に非常によく手術前のプレドニンの治療をしてもらっていますので、呼吸器管理はありません。手術のあと、気管に入れた、麻酔につかった気管の管を抜いて自分の呼吸で帰ってくるというようなことです。

合併症はあまり起きないんですけどもゼロではありません。1番は出血を、手術の時にお話します。胸の中に管をいれてかえってくるんですけども、1時間あたり150、200の出血が続けばもう一回胸をあけさせてもらって血を止める。血漿交換をやった直後というのは血漿交換、血が固まりにくいように薬を使ったりするので、血漿交換直後にする手術になると、ちょっとこれは要注意かなというふうに思います。

2つ目の合併症としてお話しているのは肺炎です。ステロイド使っていますのでリスクファクターである。あと呑み込みが悪かったりすると誤嚥性の肺炎とか。肺炎は結構リスクが高くなります。

3つ目がやっぱりステロイドを使っているということで感染です。化膿しないかどうか、傷が化膿しないかどうか。胸腺をとった縦隔というところに、胸骨のうらのところですけども、膿がたまらないかどうか。熱が出たりとか管から膿みたいなきたないものがでてこないかどうか。縦隔炎というのは非常にやっかいな合併症になります。重篤化する合併症です。これはもう一回胸をあけて、せっかく切って縫ってきた胸骨をひらいて中にたまった膿を出すとか、というような手術的な処置を必要とする場合があります。

あとは、手術の効果は即効性ではありません。切ったことを体はストレスとして感じますので、呑み込みが悪くなったり、呼吸が苦しくなったりといった術後のクリーゼということが起こります。最近は非常に少なくなっています。

あとは、必ず、全身麻酔の時にというのが、肺動脈血栓塞栓症、日本人の生活も欧米化してきてますので、足の静脈にできた、飛行機のエコノミークラス症候群というのと同じなんですけども、足の静脈にできた血栓が、最初に歩いた時にとんで肺の動脈にひっかかってしまう。それで血圧下がったり呼吸困難起こしたりというようなことも合併症としては、全身麻酔、筋無力症じゃなくて全身麻酔の合併症としてあります。

クリーゼはなぜ起きるかということですが、手術の効果は数ヶ月先を見越したものです。即効性ではありません。どういう方が危ないかなというのは、手術前にクリーゼがあったような人。人工呼吸器につながっている期間があったような方とか、プレドニンとか血漿交換とかいろいろ知っていただいたのだけれども術前に球部症状、呑み込みが悪い、構語障がいが残っている様な方はやっぱり手術のあとも要注意だなと思います。

術後クリーゼについて

- 手術の効果は数ヶ月先を見越したもの
- 術前にクリーゼがあったものや、球症状(飲み込みが悪い、構語障害)を伴うときは要注意
- 術前のステロイド管理でその発生率は5%以下に低下
- 術前呼吸機能である程度予測可能

国立病院機構北海道医療センター

10

非常に今もかなりステロイドは管理いいので発生率は非常にすくなくなってきました。

術前の呼吸機能でクリーゼが10%ぐらいになった時、何か予測できないかなというようなことをしてたんですけど、実際に抗ガン剤を使って、胸腺腫があつて筋無力症があつたような方で、抗ガン剤を使うとか、あとは、術前にプレドニンを使うというようなことで、術前、治療していない時の呼吸機能よりも治療すると呼吸機能がよくなってきます。1秒間にふける量とか肺活量とか、そういったものである程度予測が可能だなというような、こういう結果がでています。身長、体重から量った7割前後の肺活量があれば、ほぼ大丈夫だなというような結果がでてました。

どんな感じになるか。手術のあとクリーゼ。主な徴候は、クリーゼの方は唾液が飲み込めなくなってきました。手術のあと起き上がれたり座っていられたらまず心配ありません。クリーゼになるような方は、術前からなんですけども、術前から唾液がうまく飲めない。身体がつかなくて起き上がれない。ほとんど横になっている。唾液が流れるので横向きになって、口の脇から唾液がでてきているような方になると、ちょっと、こっちもどきどきしています。呼吸がへこへこしはじめるともうアウトです。もう呼吸する時に胸があがらなくて、お腹があがったり、気管の中に管をいれて人工呼吸器管理をしなきゃならないです。ステロイドが多かったりとか、構語障がいのある方はリスクとしてはあります。

なお呼吸管理してしまつたら少し休んでもらつて、人工呼吸器で休んでもらつて、ステロイドのパルス療法をして、手術の効果がでてくるまで待っています。

今までの中ではもう早かつたら24時間ぐらいでこのクリーゼの時期は乗り切れます。術前から人工呼吸器についていた方も手術しました。その方は呼吸器から離脱できなかつたんですけども、それ以外の方は術前に呼吸器について手術直前には呼吸器から解放された方で、術後ついた方でも、長くても2週間で離脱はできています。

一般的な術後経過

- 縦隔に排液ドレーンチューブ、尿カテーテル、点滴が入った状態で帰室
- 通常自発呼吸で帰室し酸素使用
- 手術翌日から食事可能、出来れば歩行も！
- 翌日からメステノンなども再開
- プレドニンは暫く点滴
- 尿カテーテルは2、3日で、縦隔ドレーンも4、5日で抜け、3週間程で神経内科転科へ

国立病院機構北海道医療センター

11

一般的に手術終わつたらどんな状態かなということですけども、管が一杯はいつてきます。ひとつは、胸骨の裏側のところに、縦隔、胸腺をとつたところですけども、そこに、血液がたまらないかどうか、出血していないかどうかというようなことで管がいつてきます。ドレンといっていますが、廃液ドレンチューブというのが入ってきます。あとは、1時間ごとのおしっこ量を調べるために、おし

このカテーテルがはいって、あと点滴が入った状態で帰ってきます。

通常は自分の呼吸、自発呼吸でお部屋に帰っていただいて酸素を吸って、次の日の朝ぐらまで酸素を吸っていただく。手術の次の日からもう食事はお出ししています。お腹の手術ではありませんので、呑み込みが、もちろん筋無力症の方で呑み込みが悪いのは別ですけども、特に呑み込みが悪くなければ次の日から食事が。できれば肺動脈血栓塞栓症の予防のためにできれば次の日から歩けるのであれば歩いて欲しいと。

メスチノンというのは注射の薬がありませんので、手術の次の朝からメスチノンもはじめます。プレドニンは点滴がありますので、しばらく点滴でいきます。

管はいつ抜けるか。おしっこの管も、歩ける人であれば、次の日かその次ぐらいで抜けてしまいます。廃液ドレン、この胸のドレンチューブも150とか200であるようなことがなければ、一日の量を調べていってほしい4～5日で抜ける。うちの神経内科とお話し合いで決めているんですけど、ほしい術後急性期、2～3週間ぐらいは外科の方でコントロール、管理をさせていただきます。3週間ぐらしてから神経内科の先生のところに移っていただいて、外来で一体どのぐら量の量で飲んでいただけるかというようなプレドニンの減らす作業にかかります。この作業が結構ゆっくりゆっくり行わないと、またぶり返したりしますので、3週間ぐら外科の方にいていただいて、そのあと、神経内科に移っていただくというのが流れです。

筋無力症の手術は胸腺腫の合併では全例手術の適用になります。あと全身型にも手術の適用があります。胸腺腫が転移していたとか播種していたりとか、浸潤がしていたような場合には先に抗ガン剤をするようなことがあります。

外科的な手術治療の目的は、胸腔鏡であれ胸骨正中切開であれ、胸腺の組織をできるだけ、首から胸、横隔膜の上までできるだけとるということを目指しています。

取り残した場合に、次いけるかということ、なかなかたいへんです。骨があったり心臓が、骨と心臓がくっついていたりしていますので、ワンチャンスが多いいと思います。実際胸骨正中切開やった方、2回目に、もう一回あけてという方2人ぐらおられたんですけども、なかなか血管の前にあった胸腺をとってしまってますから、骨と心臓に戻っていく血管がすぐべったりくっついてしまいますので、それを剥がすことになりますので、2回目の手術はなかなか大変です。ですから最初の手術でできるだけとってしまうことを目指しております。

いきなり手術するのではなくて、特に全身型の場合は、神経内科の先生での

筋無力症の手術

- 胸腺腫合併、全身型は適応があります
- 胸腺腫が進行していると先に化学療法をすることがあります
- 胸腺組織を可及的に切除することを目指します
- 全身型では内科的治療で症状の安定を得てから手術に望みましょう
- 手術効果は即効性ではなく、徐々に効いてきます
- 術後のクリーゼは最近では非常に少なくなっています

国立病院機構北海道医療センター

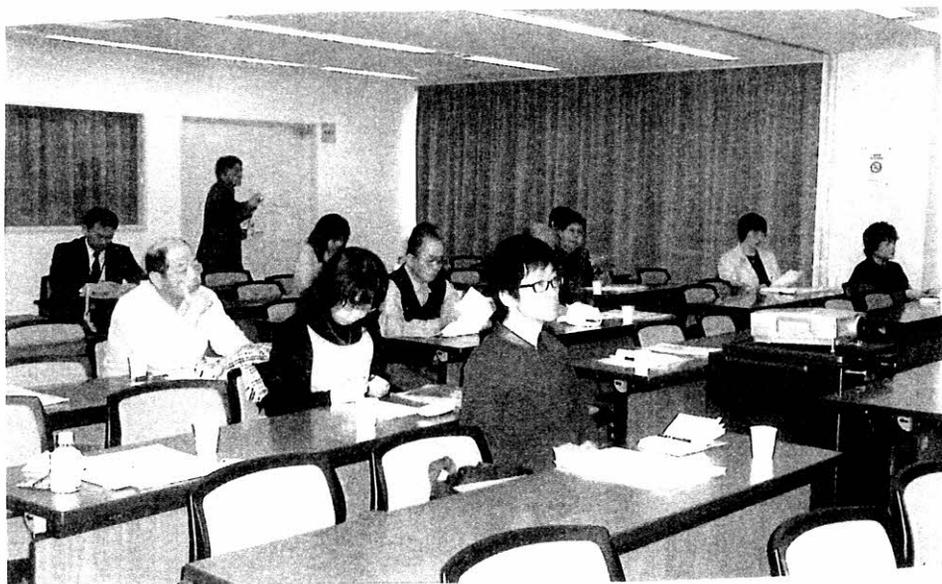
12

治療で筋無力症の症状の安定を得てから手術になります。これはクリーゼを減らすための目的です。

手術効果はすぐ効くのではなくて、半年とか1年、徐々に徐々に効いてきますので、その間神経内科の先生とコントロールしていく。

クリーゼは最近非常に少なくなって、この何年間か人工呼吸器は全然つかっておりません。

終わりです。



質疑応答

男性 胸腺腫のサンプリングの話が出ましたが、これはどこから注射針を入れてサンプリングするのでしょうか。

渡辺 筋無力症の方の時は、ほとんどしていません。さっきの人はかなり上だったので、胸腺腫ではないんじゃないか、甲状腺の腫瘍、副甲状腺じゃないかと思ったので、サンプリングしました。普通筋無力症の方で縦隔腫瘍があった場合はもう、胸腺腫だとみてサンプリングしていません。サンプリングするとごくまれに針刺したところに腫瘍ができることがあるので、してません。

男性 たまたま注射でとった方は、鎖骨のあたりからとった？

渡辺 場所がちょっと特殊な位置だったので、胸腺腫じゃない可能性を否定する為にとったという感じです。胸骨の裏であれば胸腺腫だろうという見込み、見立てで最初から手術していきます。とってません。場所が違った時だけ、えっ？と思ったのでとったというぐらいです。

北海道難病連

今なぜ「公益財団法人」か？

去る5月15日、札幌サンプラザホテルで平成22年度難病連総会が開かれ、翌6日の全道支部協議会（於難病連センター）を経て北海道難病連37年目の活動が指導しました。

その総会の席上「今までの財団法人北海道難病連と新しい公益財団法人はどこが違うのか？」という質問がありました。新法人問題は既に多くの会員の課題になっていながら論議が進んでいません。フロアからのこの発問は「新法人対策委員会」メンバーの一人である私自身にとっても、まさに襟を正すべき発言であると感じられました。

「北海道難病連の公益財団法人への移行」は昨年度の理事会で基本的に了承され、今年度活動の重点課題の一つとなるものですが、以下に、出来るだけ簡潔に説明したいと思います。

ただし、自分たちはどうなるのかと不安をお持ちの方にあらかじめお断りしておきたいことは、この問題は難病連本部組織上の問題で、本部と直接つながっている20支部の会計処理に影響しますが、31の部会に直接的変化を求めるものではないことです。

今年度の重点課題③に、「新法人への移行に向けて本格的な作業に取り組み、患者会の原点を基盤に時代に見合う仕組みづくりを考えていきます。新たな会計システム導入にとりかかり、本部・支部会計一元化の作業を進めていきます。」（総会資料）とうたわれているとおり、これは時代に見合う仕組みづくり＝組織改革を目指すものであり、新たな会計システム導入を伴う作業となるのですから難病連の歴史上も、いわば画期的な一大事業というべきものです。

国の法人制度改革の波

2013年秋までが期限

実は、この組織改編は自主的なものではありません。国は今から10年前（00年）に「行政改革大綱」を閣議決定し「公益法人制度改革」に着手。2006年6月には公益法人制度改革3法案を公布、8年12月1日施行、2013年11月30日限りで旧制度を御破算整理することにしたのです。この国の法人制度改革の流れにそって2013年秋までに新しい法人に移行しなければ「北海道難病連」は法人格を失い解散させられることになったのです。

現「北海道難病連センター」が北海道によって建てられたのは1983年1月のことですが、「財団法人北海道難病連」はその前年、82年12月に任意団体「北海道難病連団体協議会」を改組して財団法人となりました。

民法に規定される法人には一般法人と公益法人があり、それぞれ社団と財団がありますが、難病連

は、社員の会費収入を財源とした社員総会で動く社団ではなく、公益を追求する財団法人を選んだのでした。加入する会員患者家族の共益にとどまらず広く道民の公益のためになろうとしたのです。その意味で、現難病連も立派に公益性をもった財団法人なのです。

仮に法人格を失うということは「権利能力なき社団」いわゆる任意団体になることですし、社会的法的な権利義務を不明確にしてしまつては、難病連のこれまでの活動を継続、発展させることはほぼ不可能になります。

新しい公益をめざす

公益財団法人へ

そこで私たちは改めて「公益財団法人」を目指すことにしたのです。しかし前述のとおり現財団法人も公益性を持ちます。そして新「公益財団法人」も当然公益を求めるのですが、それは謂わば『新しい公益の追求』と呼ぶべきものなのです。とは言つても、そもそも私たち日本人には「公共」とか「公益」という語はピンと来ません。その概念は未定着です。それなのに、私たちは自らこの曖昧さを克服して前進しなければならぬ苦況に立ち至つたのです。

クリアすべき高い認定基準

公益財団法人になるためにはクリアしなければならない高い認定基準があります。それを大まかに説明すると次の4点になります。

「公益法人」の認定基準

- ①主たる目的が公益目的事業であり、事業の内容は不特定かつ多数の者の利益の推進に寄与するものであること。(会員患者家族相互の利益・共益にとどまらず広く一般の人々の利益・公益をめざす)
- ②公益目的事業の比率が支出の50%以上であること。(公益事業部門の費用/全体の事業費+管理費 > 50%)
- ③公益事業部門は原則的に黒字を出さないこと。(収支相償の原則=事業収入が費用を上回らないこと)
- ④公益目的事業を行うための経理基礎や技術的能力があること。(毎年、事業計画と予算及び決算を行政庁に報告すること)

①は基本的要件とされている項目ですが、前述のとおり「不特定かつ多数の者の利益の推進」と言われてもピンと来ません。②から④は主に会計処理をめぐる要件になっていますが、これらをもう一步踏み込んで考えてみると、国の言う「公益の追求」はどうやら「情報公開」の徹底を裏付けにしているのではないかと読めてきます。

例えば④の項目の()に注目してみると、毎年～行政庁に報告する義務を持つ内容は、いつでも一般に公開されるべきものです。「公益」を金銭的なものに限らず、精神的、文化的側面に広げて考え

てみると「情報公開」（例えば医療情報などの）は人々の福祉に貢献する重要なものになることが分かります。

新しい「公益財団法人北海道難病連」は、公益を主とする事業計画と予算決算を毎年報告（情報公開）出来る経理基礎力と処理能力を持ち合わせた組織とならなければならないわけです。組織も事業もより透明性を持つことですから良いことですが、これを永続的に実行するのは大変です。

当然、組織の改編が必要になります。これまでの規約すなわち「寄付行為」に変わって新しい「定款」を作るとともに、役員構成も改めます。現行の組織を継承するとしても規約などをそのまま利用するわけにはいかないのです。

会計基準（特に支部の）も従来方式とは変わります。冒頭でのお断りに、部会に直接の影響がないと言いましたが、それは会計の場合のことで、厳密に言えば影響があるのです。それは今まで述べてきたように事業の「公共性」「公益性」をこれまで以上に高めることです。患者家族同士の互助・共益の活動にとどめないで、不特定多数の皆のためになる活動へと広げる、意識改革が求められます。私はそれを「情報公開」による改革と呼びたいと思います。

情報公開による改革へ

最近、幾つかの部会で「〇〇サロン」を開催し公表を博しています。これは部会内の会員同士がちよっと集まっておしゃべりをする場として以前からあったものですが、その「サロン」に変化が起きています。例えば3月25日の北海道新聞夕刊（札幌版）に「筋無力症サロンの案内」が出ました。私はこれを画期的出来事だと見ています。なぜなら筋無力症部会による「サロン」の質的变化＝共益から公益への転換があるからです。

「サロン」ではないけれど公益活動への転換例として、5月26日にパーキンソン病友の会の記事が新聞（全道版）に載ったら、部会の直通相談電話がパンク状態になったそうです。また、私たちが今やっている医療講演会も公益的の事業です。ほとんどは新聞等に「参加無料です、どなたでもどうぞ」と案内しています。更に私たちの事業計画や予算決算は会員に報告する一方関係機関や会員以外の方々に渡していますが、それは活動への理解・協力をお願いするだけでなく、署名活動や募金、寄付等の協力支援に対する感謝の気持ちを含む情報公開活動なのです。

以上のように、新「公益財団法人北海道難病連」は、「情報公開」を進めながら「新しい公益性」を追求し全ての道民とともに歩みます。それは、情報公開によって従来にも増して社会的信用を得、税制上の優遇（①原則として非課税、②寄付金税制の優遇）を受ける公益活動となるのです。

私たちの願いは「いつでもどこでも、誰でも安心して医療を受けられる社会の実現」にあります。組織が変わるためには人が変わらなければなりません。皆さん、頑張りましょう！

～乾癬の会だより一陽だまりより転載～

「西野学園で講演して」

和泉真弓

2010年6月9日に西野学園札幌医療科学専門学校の言語聴覚士科の皆さんお前で講演させていただきました。

言語聴覚士科の皆さんに何を話したら良いのかなど、かなり悩んだのですが、私の発病から家族、生活、育児、仕事、友の会の事など、その中で考えたり、感じたりした事などをお話しさせていただきました。

途中、かなり脱線したりもしましたが、皆さんとてもまじめに聞いてくれて嬉しかったです。私が学生だったときと比べると、、、いや私と比べると申し訳ないほど、皆さんまじめでした。

話しをしている際に思ったのですが、重症筋無力症という病名を知らない生徒さんがほとんどでした。もしくは知っていても病名だけと言う方。私自身も、自分がこの病気になってから知ったのですから、「そりゃそうよね」と思って話をしていました。

当日は、まじめな話は一切出来なかったのですが、講演の準備をしているときから、発病して7年間の今までの自分を思い出したり、反省したり、自分で自分に感動したりと、じっくりと自分と向き合う時間が出来、とても貴重な時間となりました。

そんな不真面目な(?)私の話しを、生徒さん達がどんな風感じてくれたのか、少し不安でしたが、それはさておき(笑)私にとっては大切な1時間でした。私の話が皆さんの将来に少しでも、ほんの少しでも役立ってくれる事を祈っています。

言語聴覚士科の皆さん、私の話を聞いてくださりありがとうございます。勉強大変だろうけど、頑張ってください。

生徒さんを見ていて、私もまた何か頑張ろうかなと思えた一日でした。

学校法人西野学園 札幌医療科専門学校

2010年度講義を受けて 言語聴覚士2年生の感想より

○ 坂本春菜さん

今回の講義をしてくださった方は、重症筋無力症という難病をかかえているとは思えないほど、とても明るく驚きました。自分の病気のことを辛いながらも、笑いを交えて教えてくださいました。しかし、このように笑顔ではなせるようになるまでは、精神的にも身体的にも大変だった時期があったと思います。

筋力が無いため、子育てや家事が出来ない、薬の副作用によって、だるさやムーンフェイスになってしまうなど様々、辛い事があった事でしょう。

ですが、家族の支えもあり、病気の事も受け止め、日々頑張っている事は本当にすごいと思います。また、家でぼーっとしているよりも、働いていたほうがましと言っていました。日数は少ないものの働けるということに驚きました。これは偏見なのかもしれないですが、私は難病になってしまうと、どの人も普通には働けないという考えを持っていました。しかし、今回の講義を聞いて、難病であっても症状の程度は人それぞれなので、働く事が可能な人もいるのだと言う事を学びました。

○ 森田有紀さん

(略)

今回講演していただいた方は、一見すると難病とされる病気を患っているように見えず驚いた。また、内部障害者を示すマークがある事も知らなかった。症状や病気によっては外見からでは分からない事もあると言う事を覚えておこうと思う。

最後に、患者さんがどういった気持ちで病院にいるのかをお話しいただいて、将来実際に病院等で働く際の参考になった。医療者として患者さんにどう接するべきなのか、つねに考えられるようになりたいと思う。

今回は貴重なお時間をいただき、講演をしていただきありがとうございました。

○ 紙谷寿美子さん

(略)

その病と向き合って細く長く付き合っていこうという決断をされるまでの日々の葛藤は、とても大きなものだったのではないかと思います。

そういった中で友の会と出会われ、同じ病気を持った人たちと出会い、話ができるとは大きかったと話されていました。私の友人にも特定疾患の認定を受けている友人が何人かいるのですが、その中で友の会にはいつている友人は一人もいません。その思いの違いはどこから来るものなのか、友人とも話してみたいと思いましたが。

また、今日の話の中での、地下鉄の話は全くの同感でした。装具をしている、杖を持っているなど外見で見て分かる人たちは周りの眼もまだ温かいですが、見た目には分からないケガや内臓疾患にかかっている人たちは、なかなか理解してもらえないです。本当に辛い時、優先席の前でさえ声をあげずに耐えている人が、実際はとても多いのではないのでしょうか。ほんの少しのやさしさが持てる人の増える事を願います。また、そう言う人でありたいと私自身も心がけたいと思いましたが。

今日は病を抱えながらもとてもパワフルな話を聞かせて頂き、逆に元気をもらった気がします。ありがとうございました。

フラダンスを体験しました

仲山真由美

8月1日、難病センターでフラダンスの体験教室「気分はいつもハワイ！」が行われ、13人の参加がありました。

フラダンス教室「ケ・アラ・アヌヘアスタジオ」のアヌヘアたりほ先生と生徒の皆さんによるフラダンス披露はとっても素敵でした！

曲によって衣装が違い、踊りもやわらかくスロウなものから激しいものまで見ごたえがあり、独特の世界に引き込まれていきました。

ハワイの音楽とダンスにうっとりしていると、いよいよ体験の時間です。

気分はフラガール♪だったのですが、思っていた以上に難しいのです！しなやかな動きをするつもりが、ガチガチでぎこちない。

ゆっくり腕を上げたり、回したりする動きが私には難しく、途中で腕が重くなりましたが、音楽に合わせて体を動かすことがとっても気持ちよく、楽しかったです。

フラダンスは手の動きの一つ一つに意味があり、それをイメージしながら踊っていると穏やかで優しい気分になったのが不思議でした。

また機会があったら参加したいです。





全道集會に出席して

8月7日、8日と旭川にて全道集會に参加させて頂きました。

7日は歓迎レセプションで沢山の方との再会で、話しに花が咲きました。

8日は午前に分科会があり、国立病院機構道北病院の木村隆先生の講演で「重傷筋無力症最近の課題と治療」について新薬や治療について勉強させて頂きました。午後より全体集會があり、TVでも有名な上山博康先生による記念講演がありました。スライドを使いながら、言葉たくみな話術に時間を忘れるほど、聞き入ってしまう程でした。今回感じたのは、ボランティアさんのありがたさです。何百人もの方達が難病の患者の為に働いて下さる姿に感動しました。その方達を誘導して下さった難病連の皆様は数ヶ月に渡って準備をして下さったのでしょうか。患者、家族、ボランティアさん、難病連の方々、又、お忙しい中講演にいらした先生。皆さんが支えて下さったお陰で全道集會は大成功でしたね。

旭川支部の皆様、本当にお世話になりました。ありがとうございました。

森口



前回に続き今回も知里幸恵について書かせていただきます。

私が初めて知里幸恵を知ったのは数年前 NHK テレビ「その時歴史は動いた」を視た時でした。その時はすごい人も居たものだ、でしたが、今春にたまたま「アイヌ神謡集」を開く機会があり一気にアイヌの世界に引き込まれました。

アイヌ口承文学の水準の高さ、昔のアイヌの平和で豊かな生活と世界観や人生観、幸恵の驚異的記憶力と表現力、美しい日本語訳、滅びゆくアイヌ文化への哀惜、後世へ残すべき使命感、ローマ字と日本語の筆跡の美しさ、急逝3カ月前の微笑の写真、それらが本の中から溢れでてきました。

彼女の事をもっと知りたい、できれば絵の中に彼女の世界と「アイヌ神謡集」の世界を再生させてみたいという気持ちが湧き上がり近くの図書館に出かけた。郷土コーナーにはアイヌに関する図書が200冊ほど、知里姉弟に関する図書が20冊ほどあった。絵を描くには彼女の写真が必要である。しかし発見できたのは5枚だけ、アイヌ衣装姿の絵にしたいがすべて和服であった。キリストの母マリアには白ユリという様にシンボリックな花を入れたかった。あちこちさがし廻っていると福岡イトコ著「アイヌ植物誌」の中に「・・・藤本英夫氏（アイヌ研究家）が『エゾカンゾウを幸恵の花にしたらと言った』・・・この花が一日花というのならまさしく幸恵にふさわしい、わずか19歳3か月の間に生命の燃焼の凝縮を「アイヌ神謡集」に結実させた幸恵と朝に花開き日没とともに一生を終えるたった一日の生命の輝きを見せる・・・」を見つけた。

1990年（平成元年）幸恵が明治42年から14年間過ごした家の近くの旭川市立北門中学校の校庭に文学碑が建てられ、その除幕式でたくさんのエゾカンゾウの花が捧げられた。

先日の新聞に（今年2010年）9月19日に「知里幸恵 銀のしずく記念館」オープンの記事が載った。2002年に建設募金委員会が設立され募金活動が広がった結実である。

付記

- ・「銀のしずく記念館」登別市本町2-37-4 知里幸恵生誕の地
- ・「銀のしずく館」友の会 会員募集中 TEL0143-83-5666
- ・エゾカンゾウは和名でエゾゼンテイカ、エゾキスゲとも呼ばれる

アイヌ名でチカブキナ、カクコクムン、チライムン（地域により異なる）

事務局便り

お知らせ

○ 提供品募集のお願い

活動資金作りのため 10月に行われる、札幌市内のフリーマーケットに参加します。ご家庭で眠っている、贈答品、雑貨、衣類など、お送りください。

あまり重たいものは、会場搬入が困難ですので避けてください。

締め切りは9月30日

送り先は 064-8506 札幌市中央区南4条西10丁目 北海道難病センター

全国筋無力症友の会北海道支部

問い合わせ 事務局 中村 電話 011-853-8333

どうぞよろしくお願ひいたします。

○ MGサロン開催

今年度はすでに9回行われております。参加者は天候に左右されるようですが、新聞記事を見て会員外の方の参加が多くなっています。

これからの MGサロンは9月9日 9月23日 10月14日 11月11日

11月25日 12月9日 12月23日です。10月28日は難病センターで行われるチャリティバザーのためお休みです。ご注意ください。



○ 10月30～31日 難病連チャリティバザーが開催されます。

提供品の仕分けや陳列など、たくさんの方のご協力がなければ開催できません。会員だけでなくご家族ご友人にお声をかけてお手伝いいただけませんか。ご協力していただける方は事務局中村までご連絡ください。

報 告

○8月1日 フラ体験教室が難病センターで開催され参加者は13名でした。

当日は雨のためか参加者が少なかったのですが、ゆったりと和やかに体験でき参加者からは好評でした。またご協力いただいたケ・アラ・アヌヘア スタジオの皆さんからは、ボランティアでというのは初めての経験でしたが、「皆さんに喜んでいただき私たちの方こそ感謝いたします」と感想をいただいております。大変好評でしたので、また開催したいと考えています。改めて、フラスタジオの皆様に感謝申し上げます。

- 8月7～8日旭川市で全道集会在開催されました。分科会は国立病院機旭川医療センター（前道北病院）脳神経内科医長木村隆先生に「重症筋無力症の最近の話題と治療」と題し医療講演をしていただきました。参加者は23名でした。午後からは全体集会在行われ友の会より21名参加しました。

○ 8月28～29日 JPA 北海道・東北ブロック交流会 in やまがたが、山形市で開催され2名参加しました。東北各県と北海道からの参加者は70名、筋無力症友の会山形支部の鈴木さん、田沢さん、斉藤さんとも交流できました。各県難病連が活発に活動していること、難病支援センターの運営には行政との対話が欠かせないこと、患者会の役割をもう一度考えるなど、時代が変わっても変わらないものを大切に活動することなど、再確認しました。

- さっぽろ大通ビヤガーデンが7月21日から8月15日まで開催され、友の会では11万7千円（234枚）の売り上げがありました。ご協力ありがとうございました。

お願い

- 会費納入をお忘れではありませんか？

会費納入をお忘れの方には「わだち」裏表紙に納入年度が記載されています。記載されていない方は22年度まで納入されております。友の会の活動にどうぞご協力をお願いいたします。

郵便振替口座 02770-6-19712 全国筋無力症友の会北海道支部

銀行口座 北洋銀行札幌西支店

普通預金 0715876 全国筋無力症友の会北海道支部

- 全国ニュース「筋」発送作業のお手伝いを

9月30日午前10時30分より難病センター3階会議室で「筋」発送をしますの
でお手伝いを願います。人数が多ければ多いほど早く終わります。

つぶやき

- ◇ 今年の夏の暑さにはうんざりですね。皆さん体調はいかがですか。私は全道集会、お盆、法事と続きバテ気味です。わだちの発送の頃には少しは涼しくなるでしょうか。皆さん食事にも気を配り、元気に夏を乗り切りましょう。

東谷

- ◇ 暑い夏でしたね、皆様体調はいかがでしたか。日本列島死者も出る程、高熱の日々であったのに景気は相変わらず冷え切って失業者は増えているとの事。世の中まま成らぬものですね。しかし、まもなく涼しく紅葉の美しい秋が訪れる事でしょう。森羅万象に変化は続くのが自然の法則と受け止め、変化を楽しむ方が良いのかもしれませんが。実り多い秋をお迎え下さい。

鎌田

- ◇ 伊藤たておさんが代表の難病支援ネット北海道の総会に出席しました。総会後の懇親会は和やかな楽しい会でした。集まった方たちは、伊藤さんの考え方を支持し応援している方々ばかり、お一人お一人が色々な立場で活躍している方ばかりで、とても良い刺激を受けました。いつか私もなりたいな～良い影響を与える人に。

中村

- ◇ 暑かった今年の夏も後少しで秋です。夏には割と強い私でしたが、今年はちょっと違っていました。何とかしのいで涼しい日々を待っています。私の地元ではもうすぐ秋祭りです。少子化・不景気のせい？年々規模が小さくなってきて淋しいです。子供の頃の賑やかさがなつかしい。また賑やかな日々は来るのかしら・・・

本田

- ◇ 現在、神奈川にいます。連日の猛夏で外に出る気になれません。予定のない人は外に出ない方がいいでしょう・・・とテレビで言っているくらい、とにかく暑い！！部屋のエアコンは3時間で電源が切れる設定になっています。エアコンが止まると気温は

急上昇。おかげで寝不足が続いています。北海道のさわやかな風が恋しいです。

仲山

- ◇ 夏休み時期になると、我が家には毎年埼玉から姉一家が遊びに来ます。小学生の甥の自由研究を去年から、私が手伝っています。去年は北海道の方言を今年は北海道の物を課題にしました。今年は北海道特有の物の写真と撮り、名前や使い方などの説明を書きました。最後にはそれを綴り、表紙には北海道らしい絵を描き、素敵な作品に仕上がりました。私も小学生の時には、自由研究をしてたはずですか、ごく一部しか思い出せません。きっと大した事をしてなかったのだらうと思われます。

下広

- ◇ 子ども達には 楽しい、親にはつらい夏休みがやっと終わりました。今回の夏休みは、娘ちゃんが主人の仕事の中国出張について行き、息子君が主人の実家に一人でお泊まりに行ったりと、それぞれで楽しんだ夏休みでした。私も息子君を生んでから初のお一人様生活。これがまた思っていたよりも淋しい！！仕事から帰ってきてもいつもならうるさい程話しかけてくる子どもたちがいない。主人がいないのは慣れて（失礼）いるけれど、子どもたちがいないのは淋しかったのです。子どもたちも淋しかったようで、パパと一緒にいたにも関わらず、「ママに逢いたいな・・・」と言った娘ちゃん、「俺は3回ばあちゃんの家にお泊まりするんだ」と男らしい発言をしたにも関わらず、あっさり「迎えに来て」と2回のお泊まりになった息子君。まっ、私もダッシュで迎えに行きましたが。やっぱり家族は一緒にいないと駄目ですね。でもこれが夏休みの初めの出来事。その後は皆様のご想像にお任せいたします。

和泉

- ◇ 5月より医療センターの土井先生にお世話になっています。土井先生はユーモアのある方です。どんな事でも、ニコニコと笑顔で答えて下さるので、身体が辛いときでも笑顔になれちゃいます！！笑顔でいると幸せが寄ってくるらしい？！

森口

