

HSK

JMGA

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 639 号

発行 令和 7 年 6 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 215 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)



も く じ

○ はじめに 支部長 古瀬剛充 1 ページ

○東北・北海道ブロック交流会

医療講演 北海道医療センター 脳神経内科 内科系診療部長

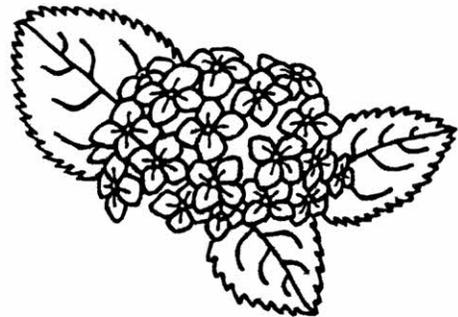
南 尚哉先生

2～18 ページ

○2025 年支部総会報告 19～28 ページ

○北村宇未さんドキュメンタリー動画のご紹介 29 ページ

○事務局たより 30 ページ



はじめに

支部長 古瀬 剛充

北海道も初夏の気候となってきましたが、気温の変動に身体がなかなか対応できなくて困っています、皆様の体調の方はいかがでしょうか

先日6月1日から1泊2日で、初めて福岡市に行ってきました

初日は「重症筋無力症の日」記念フォーラムに出席しました

80名以上の参加があり、内容も医療講演の他にシンガーソングライターAmiさんによる生演奏など豊富で時間が足りないくらいでした

翌日は全国会支部長会議に出席してきました

各支部から記念フォーラムの感想や会の状況報告などがなされ、今後の予定や機関紙「希望」について打ち合わせを行いました

ところで福岡空港ですが、170万人も住む大都会福岡市のほぼ真ん中にあるにも関わらず、新千歳空港と同様に多くの旅客機が発着しています

そしてJR博多駅（JR福岡駅はありません）と地下鉄2駅でつながっていて交通アクセスは抜群に良く、信じられないくらいでした

夕食の懇親会で地元の人たちと懇談しました、北海道に対してとても良い印象とか憧れのようなものを持っていると感じました、博多弁などが聞けるかと思っていましたが皆さん標準語でした

用務の終了後、その日の午後7時までに息子を預かってもらっているグループホームに迎えに行かなければならないため2時の飛行機で帰ってきました

観光する余裕が無く残念でしたが、ズームで会ったことしかなかった他県の支部長さんにも直接会って話ができ、とても良かったです

今後とも会員の皆様が、安心して生活ができるようになるよう祈念するとともに、ご協力方よろしくお祈りいたします

東北・北海道ブロック交流会

医療講演

北海道医療センター

脳神経内科 内科系診療部長 南 尚哉先生



医療講演会

全国筋無力症友の会北海道支部主催医療講演会

令和6年10月20日
北海道・東北ブロック交流会

医療講演

「重症筋無力症の治療について」

国立病院機構北海道医療センター 脳神経内科 内科系診療部長
南 尚哉

南先生ご紹介

昭和62年3月に北海道大学医学部を卒業され、4月から北海道大学医学部附属病院脳神経外科、神経内科部門に入局されました。その後釧路労災病院、北祐会神経内科病院、伊達赤十字病院、北海道大学医学部附属病院に勤務され、平成4年より国立療養所札幌南病院に移られました。

平成14年に国立療養所札幌病院第3神経内科医長になられ、平成22年からは国立病院機構西札幌病院と札幌南病院を統合してできた北海道医療センター神経内科に勤務されています。現在は北海道医療センター脳神経内科 内科系診療部長をされています。

ご紹介ありがとうございました。北海道医療センターの南と申します。本日はよろしく願いいたします。

私自身は1987年に北大を卒業して1992年に今の病院の前身である国立療養所札幌南病院に勤務して、当時から重症筋無力症の患者さんが多く入院してくる病院でした。そこかれこれ32年間、就職した時は卒後5年目で1年の約束で着任したのですが、そのまま32年もそのまま居座っています。

患者会の方々とお付き合いも、20数年になり、節目節目の記念の会には呼ばれています。北海道患者会30周年の記念講演の時と、40年、50年とお招きいただきました。50年の時は新型コロナ肺炎流行時でオンライン形式でした。考えてみると随分長い付き合いになっております。

今回は、筋無力症の治療についてお話しさせていただきます。

本日は、主に4つのテーマに沿ってお話いたします。

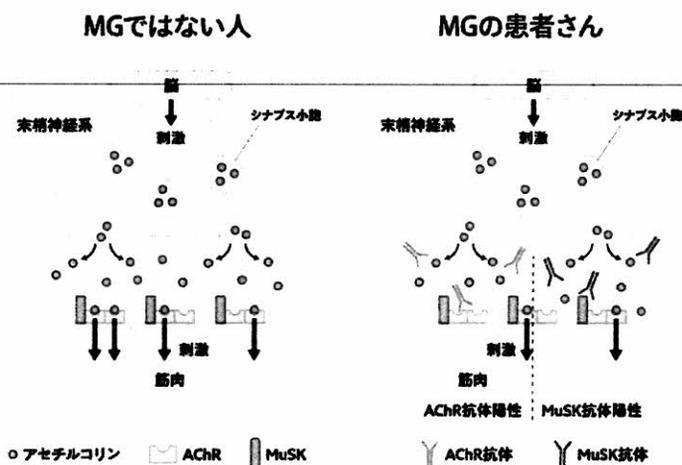
まず、「重症筋無力症がどういう病気か」についてお話いたします。北村さんからとても分かりやすく解説していただきましたので、少し難しい話は置いていきたいと思えます。

まず、筋無力症というのは、免疫系の異常であるということと、あと末梢神経の筋肉の接合部、北村さんが隙間といわれていた部分において自己抗体が筋肉への刺激を受け取れなくなる病気です。自己抗体については、80%~85%のMG患者さんは、アセチルコリンのレセプター抗体が陽性です。5%がMuSK抗体陽性で、残りの10~15%が両方の抗体が陰性の患者さんです。

神経筋接合部は、MG 以外の人では脳からきた神経が、神経末端から筋肉側にアセチルコリンという物質が放出されます。

(図1) 北村さんのスライドではでナスに例えられて説明いただきました。アセチルコリンがレセプターにつながると筋肉の方に刺激が伝わります。MG の場合はそこに自己抗体が現れて、そのつながりがブロックされてしまうと考えるとわかりやすいと思います。

図1. 神経筋接合部



神経免疫学会HPより
<https://www.neuroimmunology.jp/general/mg.html>

神経筋接合部の障害ですので脳とか脊髄、末梢神経、筋肉などには異常がないということです。そのため脳の病気、すなわち認知症などは心配いりません。それから感覚障害も基本的にはありませんので痺れとか痛みというのは基本的にはないと考えます。しかし、だるさの症状をしびれと感じたり、筋肉を使い過ぎて痛みとなることはありますが、MG による直接の症状ではありません。

神経の終末への刺激が多くなると、伝導障害が悪化します。「瞬間的には力が入っても徐々に力が入らなくなる。」「疲れて症状が悪化するが休息をとると回復する」ことがあります。それを周りから見ていると、休むと良くなるというのは、なにか怠けていると見られるなど、誤解を生じやすくなります。

自己免疫疾患は、本来は自己を守るために異物やそれを排除する抗体を作るのですが、間違っ

疾患群です。重症筋無力症の場合はアセチルコリンレセプターという、神経接合部にあるタンパク質を敵と見なしてしまうことで引き起こされます。

免疫を調整することが治療につながるので、ステロイド剤や免疫抑制剤は有効ですし、早期から使うべきだと思います。多くのMG患者さんに使われており、当院ではステロイド剤が75%、免疫抑制剤が50%の患者さんに使用されています。

ステロイドは副作用の話が世間に広まっていますので、非常に不安、心配になり、使いたくないという思う方がたくさんおられます。その気持ちはわからないでもないですけれども、多くの場合は副作用のデメリットよりも治療で得られるメリットの方が大きいと考えています。

重症筋無力症の症状、特徴ですが、これも北村さんより詳細なお話がありました。眼筋症状まずは眼瞼下垂、まぶたが下がることです。これも、片側だけさがる、左右差があることも非常に多いです。時には下がるまぶたのサイドが逆になることもあります。また複視ですが、これは眼球運動障害、すなわち眼球を動かす障害によって右眼と左眼とでピントが合わないことから生じます。つまり、MGでは片眼で見ると複視は消失するのが特徴で、そこが眼の病気との鑑別にはポイントとなります。この眼筋症状はMGの9割の方が症状を有すると言われており、非常に頻度の多い症状です。

また、構音障害や嚙むのが疲れるといった症状もあります、嚙下障害ではむせたり、場合によっては喉から鼻へ水分が逆流することがあります。その他、頸部や四肢の筋力低下、疲れやすいなど全身の症状が現れることもあります。

重篤な症状としては呼吸障害があります。これは生命の危機に直接つながりますので、気をつけないといけない症状です。この生命をおびやかす重篤な呼吸障害をクリーゼと呼びますが、危機という言葉に近い意味になると思います。

疲れてくると症状が悪くなり、休息を取ると回復する。また日内変動がある。これもこの病気の大きな特徴です。他の神経や筋肉の病気でも力を入らない、疲れやすい症状はありますが、この病気ほどはっきりしたものはありません。

理由は分かっていませんが、MGでは約20%に胸腺の腫瘍が合併します。この胸腺の腫瘍はアセチルコリンレセプター抗体の産生に関与していると考えられています。

MGの診断は主に以下の4点からなされています。まず①症状があること、④他の疾患を否定できる、これが大前提になっています。さらに②神経筋接合部の異常を証明すること、③抗アセチルコリンレセプター抗体などの自己抗体を有するかを調べます。①+④に②、③、いずれか一方、または両方の場合に診断が

なされます。

どのくらい患者さんがいるかとの問いですが、北村さんのスライドにもありましたが、日本全国の疫学調査では、人口 10 万人あたり、2018 年度では 23 人です。これは、87 年の調査と比べると約 4 倍以上になっている。北海道の場合、特定疾患の受給者数で見ますと、2018 年平成 30 年には 1,250 人となっており、全国の有病率とほぼ同等と考えています。

これだけ患者数が増えてきた一番大きな理由として、高齢者の発症が多くなってきており、特に 65 歳以上の発症が非常に多くなってきたことが挙げられます。2006 年のデータでも 4 割ぐらいが 50 才以上でした。私が国家試験を受けた時代では重症筋無力症は若い女性に多い病気ということでしたが、すっかり様相が変わってしまいました。

MG の治療は長年にわたって進歩を遂げています。今から 100 年前には MG は非常に高率に亡くなる病気でした。重症筋無力症の重症というのは、こうした時代背景によって名付けられています。だんだん治療法が進んでくるにしたがって、死亡率は下がってきました。

最近では直接筋無力症で亡くなることは極めてまれになってきました。しかし、北村さんのように、専門医のいない地方では、対応に時間が要し、危険にさらされることもあります。

MG 治療の進歩については、北海道で友の会発足した 1970 年代には、抗コリンエステラーゼ剤という薬だけがあり、それと安静が治療のメインで、自然寛解を待つのが主流だったようです。また診断にたどり着くまでも大変だったようで私の経験例では、1960 年代のはじめに症状が出て、診断に至るまでに 20 年近くかかった方がおられました。その後、抗体検査が実用化して、MG 診断は向上してきました。

治療の中でトピックスとなったのは 1980 年代に行われたステロイド漸増療法と拡大胸腺摘出の確立が非常に大きかったと思います。これにより相当重症な患者さんでも、普通の日常生活ができるまで回復した方がかなり増えたと思います。

しかし、この頃のステロイドの服用量は、体重 1 キロあたり 0.25 ミリから 1 ミリで、ミリ数に換算すると 1 日に 30 ミリから 60 ミリ、プレドニンの錠数では 6 錠から 10 錠というものすごい量を服用していました。副作用を抑えるために 1 日おきに飲むことが行われていました。

2000 年代にはいり、日本で免疫抑制剤としてタクロリムス、シクロスポリン

が使えるようになり、2011年より免疫グロブリン療法がMGでも使えるようになりました。

2017年に補体阻害薬が登場し、2022年からFcRn阻害薬が使われるようになりました。

次に個別の治療法について解説していきます。

最初は、抗コリンエステラーゼ剤、一般名ではメスチノン、ウブレチド、マイテラーゼというお薬です。現在飲んでいる、以前飲んだことがある患者さんは多いと思います。これらの薬は神経筋接合部の伝導障害を改善させることで、即効性があり、飲んでから数時間で効きますので、効いたという実感がある薬だと思います。ただし、これらの薬は自己免疫には作用しませんので、症状を軽くすることはできませんが、病気を治すお薬ではありません。

副作用もいろいろありますが、多いのはお腹がゴロゴロするだとか、便が緩くなる、下痢など腹部症状があります。その他、筋肉がビクビクする症状や、筋肉が攣るなどの副作用があります。

副腎皮質ステロイド、一般的にはプレドニンと呼ばれていますが、これは免疫を抑える、調整する薬なのでMGには理に適ったお薬と思います。問題は免疫以外にも多彩な薬理作用があり、それが副作用を引き起こします。糖尿病を悪化させたり、白内障をすすめたり、胃潰瘍を引き起こしたり、血圧を上げたりします。その他神経が高ぶり眠れなくなることもあります。この他にも多様な副作用があります。また、神経筋接合部の伝導には悪影響を及ぼすと考えられており、治療開始から免疫抑制の効果が出てくるまでは、結果として症状が悪化する、初期増悪と呼ばれる現象が見られることもあります。

次に免疫抑制剤ですが、これはステロイドと同じように免疫反応を抑えることを目的に使われています。また、ステロイドの投与量を減らす目的にも使われています。免疫を抑えることで、特に感染症には注意が必要です。

プレドニンや免疫抑制剤を服用からよく受ける質問として「ワクチンを受けても良いか」との質問です。こういう方でもインフルエンザワクチンなどの不活化ワクチンは使うことは可能ですし、使うことを推奨されています。しかし風疹や水ぼうそう、おたふく風邪などのワクチンは生ワクチンと言われるものでこれらのワクチンは接種禁忌とされています。ワクチン接種については主治医とよく相談していただきたいと思います。

ステロイドパルス療法は、ステロイドを内服ではなく点滴で行ないます。短期

間限定で投与することでステロイドの副作用を軽減する目的で使っています。短期間での症状の改善を目指し、ステロイドの内服投与量を減らす目的で使うこともあります。内服薬と同じように初期増悪を起こすことがあり、一時的に症状を悪化させることがあります。特に球症状といって飲み込みの障害や喋りづらい症状のある人、また呼吸症状がある人に行うと、さらに症状が悪化し、クリーゼに至ることもあり、より慎重に注意が必要です。

免疫グロブリン静注療法はIVIgと略して呼ばれることもあります。免疫グロブリンは血漿中のタンパクン中で免疫に関与するタンパクの総称です。その効果は血漿交換と同等であると報告されていますが、血漿交換よりは効果の発現が遅く、効果も弱い印象があります。しかし、子供や高齢者、全身状態が悪い場合、他に重い合併症のある患者さんの場合には、血漿交換よりは使用しやすい特徴があります。

血漿交換はとても強力な治療で、血液中から病気の原因となる抗体を取り除くのを目的として行われています。北村さんが入院し最初に受けた治療と仰っていましたが、即効性がありますし、北村さんのように急速に症状が悪化している状態とかクリーゼ状態の時に行います。人工透析のような機械を用いて行います。血液を体外循環させるために結構太いカテーテルを入れなければならない難点があります。また、抗体を取り除いても抗体が作られるのを抑えないとまた病気が悪くなりますので、他の免疫を抑制する治療と組み合わせて行ないます。

胸腺摘出術は1990年代から2000年代にかけては、すべての全身型MG、胸腺腫合併例に行われていましたが、現在は胸腺腫を合併している方、早期発症：50歳以下の全身型の抗体陽性の方を治療対象としています。

胸腺の腫瘍、MG胸腺ではアセチルコリンレセプター抗体の産生に関わっているメカニズムが揃っているため、抗体産生に関わっていると考えられています。

胸腺の手術は、以前は開胸手術といって胸の真ん中に大きな手術の傷がつくような手術で、胸骨を切って手術していたので、術後もキズロが痛くて2週間ぐらいは動くのがつらい、手術のために切った胸骨同士がくつつくまで安静に要することもあって、最低1ヶ月は入院していました。最近では胸腔鏡と言われる内視鏡で行なうことが多く、小さなキズですみます。順調に経過すると手術終わって2日目ぐらいから歩き始め、1週間も過ぎるとすっかり回復することも多いため、入院期間も短縮されています。

次に、2番目のテーマでMGのガイドラインについてお話しさせていただきます。

2022年に、「重症筋無力症、ランパート・イートン筋無力症候群診療ガイドライン2022」が発刊されました。私もこのガイドライン作成にも参加させていただきましたが、新型コロナ肺炎の流行で対面での会議ができず、オンラインを併用しながら行い、完成までに予定より1、2年遅くなってしまいました。

治療上の基本的な考え方は、ステロイドの量をできるだけ少量にし、免疫抑制剤を早い時期から使い始めます。早い時期にパルス療法、免疫グロブリン療法、場合によっては血漿交換を行ってきています。このように少量のステロイドの内服での治療を目指すようになりました。

残念なことに成人発症のMGでは、完全寛解、すっかり治るということは得がたいとしております。治療の目標としては、経口プレドニン5ミリ以下の少ない量で治療しながら、MM (minimal manifestations、ほとんど症状が軽くて生活に困らないレベル、微小レベル) を目指す、MM5ミリを目標としてこれを早期に達成させるような治療を考えましょうと記されています。(図2)

図2. Clinical Question 5-1-1 治療上の基本的な考え方は

推奨

- 成人発症MGの長期完全寛解は得難い(推奨提示1C)。治療が多くの場合、生涯にわたることを意識し、health-related quality of life (QOL) やメンタルヘルスを良好に保つように治療戦略を立てる(推奨提示1C)。
- MG治療における最初の治療目標は、「経口プレドニゾン5mg/日以下でminimal manifestations(微小症状)レベル(MM-5mg)」であり、これを早期達成するよう治療戦略を考える(推奨提示1C)。
- 早期速効性治療戦略(early fast-acting treatment strategy : EFT)はMM-5mgの早期達成に有効である(推奨提示1B)。

日本神経学会監修：重症筋無力症/ランパート・イートン筋無力症候群診療ガイドライン2022, P.50, 2022 南江 一部寄稿

早期速効性治療戦略(EFT)は内服ステロイドと免疫抑制剤以外の非経口の即効性治療を指し、すなわち血漿浄化療法、ステロイドパルス療法、免疫グロブリン療法およびその組み合わせの治療のことです。さらにステロイドパルス療法を使っていくことを推奨しています。(図3)

図3. Clinical Question 5-1-2 早期速効性治療戦略とは何か

推奨

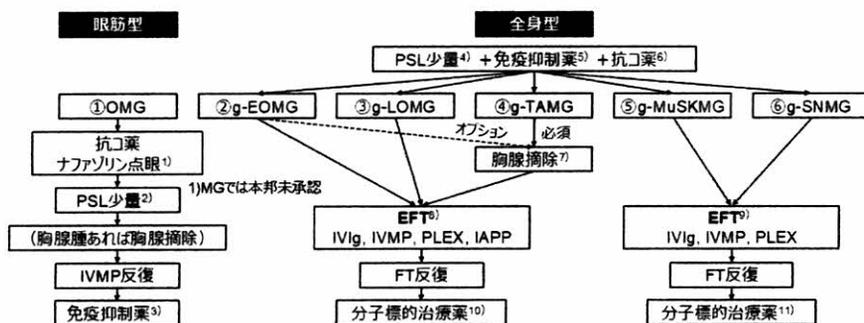
- 早期速効性治療戦略 (early fast-acting treatment strategy : EFT) では、非経口速効性治療 (fast-acting treatment : FT) を積極的に行い、早期改善と経口ステロイド量抑制の両立を図る (推奨提示 1C)。
- 現状での非経口速効性治療とは血漿浄化療法、メチルプレドニゾン静脈内投与療法 (ステロイドパルス療法)、免疫グロブリン静注療法、あるいはこれらを組み合わせた治療である。ステロイドパルス療法をうまく用いる (推奨提示 1C)。
- EFTにおける経口免疫治療では、治療初期から経口ステロイドは少量にとどめ、カルシニューリン阻害薬を併用することが望ましい (推奨提示 1C)。

日本神経学会監修：重症筋無力症/ランバート・イートン筋無力症候群診療ガイドライン2022. P.54, 2022. 南江堂 一部省略

次に、ガイドラインで示された MG の病型分類ですが以前のものと変わっています。ガイドラインでの病型分類ではまず、眼筋型と全身型とに分けて、眼筋型はアセチルコリンの抗体が陽性、陰性を問いません。また胸腺腫の有無は問わず、全身型でなければ眼筋型に分類されます。全身型の場合はアセチルコリン抗体が陽性の場合には発生年齢が 50 才未満か以上か、胸腺腫を合併しているか、で 3 つの病型に分類されます。また、抗アセチルコリンレセプター抗体陰性の場合には MuSK 抗体が陽性のものとそうでないものに分類され、全体では 6 つの病型に分類されています。

この 6 つの病型に、それぞれ治療のアルゴリズムに沿って治療戦略を考えていきます。

図.4 図病型ごとの治療アルゴリズムの概要
成人期発症MGの治療ガイドマップ (CQマップ)



OMG:眼筋型MG, g-EOMG:早期発症MG, g-LOMG:後期発症MG, g-TAMG:胸腺腫関連性MG, g-MuSKMG:MuSK抗体陽性MG, g-SNMG:抗リン酸性MG, 抗コ薬: 抗コリンエステラーゼ薬, PSL: プレドニゾン, IVMP: メチルプレドニゾン静脈内投与, EFT: 早期速効性治療, IVlg: 免疫グロブリン静注療法, PLEX: 血漿交換, IAPP: 免疫吸着療法, FT: 速効性治療

日本神経学会監修：重症筋無力症/ランバート・イートン筋無力症候群診療ガイドライン2022. P.47, 2022. 南江堂

(図4) 眼筋型の場合は抗コリンエステラーゼ剤であるメスチノン、ウブレチド等のお薬を中心にして、内服プレドニンは使っても少量のみとします。コントロール不良例ではステロイドパルス療法を行ない、症状が良くなるまで反復して使うことが推奨されています。場合によっては免疫抑制剤を使うことが勧められています。

全身型の5つ病型には基本的には5ミリから10ミリぐらいの少量のプレドニンと免疫抑制剤、抗コリンエステラーゼ剤を加えます。EFTと言われる、免疫グロブリン、ステロイドパルス、血漿交換を早めにおこなう。場合によっては胸腺手術をおこなう。よくなるような場合はEFT治療を繰り返していく。それでも効かない難治性の場合には分子標的治療薬を掲げています。

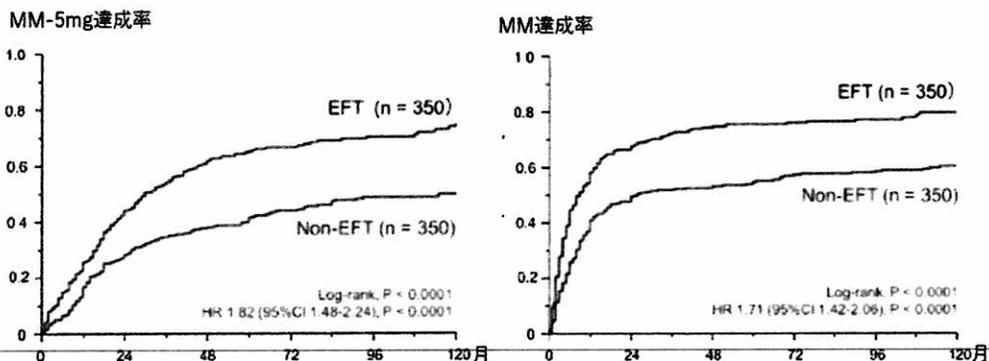
ガイドラインが出版される時にはまだ抗補体薬が1剤だけでしたが、その後に次々と新しい薬が出てきています。現在、ガイドライン改定の作業を進めているところです。

胸腺腫合併した場合とか早期発症性の場合には、全身型であれば胸腺手術を検討します。ステロイドパルスや免疫グロブリンや血漿交換を早めに積極的に使うことは同様です。

2021年のジャパンMGレジストリー、全国の20施設、13施設が参加し、全部でMG1,710人の大規模な検討が行われました。その中でEFTを使っているグループと使っていないグループを比べると、EFTを使った方がMM5ミリ、MM達成率も有意に多かったことが示されました。これはEFTの有用性を証明するものです。

(図5) 治療開始2年以内には達成率が横ばいになる傾向があり、早めにEFTを行った方が良いことも示されました。さらにEFTの中でもステロイドパルスの重要性を検討し、プレドニンパルス療法を含むグループと含まないグループとでは、パルス療法を含むグループでは明らかに達成率が高いことが明らかになりました。

図5. MM（微小症状）達成のためにはEFTが有用



2021年：Japan MG Registry Study（全国20施設：エントリー13施設）1710例

Uzawa A. 2023

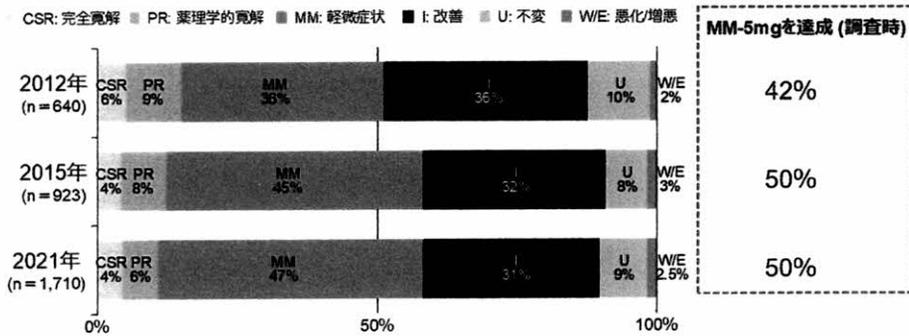
当院（北海道医療センター）の状況は、2022年の1年間に、72名MGの方が入院しました。EFT治療を延べ120件行っています。免疫グロブリンが119件でパルスが61件、血漿浄化が8件となっています。パルス療法が推奨されているわりには少ない印象があります。MG症状が悪くなる状況では、パルス療法の初期増悪を気にして、ガンマグロブリン療法を選択することが多いのが理由だと思います。

次に、3番目の話題として、現状と分子標的薬についてお話しさせていただきます。

患者さんにとって一番知りたい疑問として、「MGはよくなりますか？」という質問があります。これには日本の複数の施設が協力して行ったレジストリースタディで、結果を分析しています。この調査は2012年と2015年、2021年と3回行っています。

完全寛解、薬を飲んでいれば症状がない薬理的寛解、微小症状のMM、この3つをあわせると6割ぐらいの方が到達しています、そのうち完全寛解、薬理的寛解をあわせて20%くらいしかありません。6割の患者さんが薬を飲みながら生活には支障ないレベルまで回復しています。また、反対に1割ぐらいの人は症状が良くならない、むしろ悪くなっている方がいます。目標のMM5ミリに到達しているのは5割ぐらいに過ぎないことが明らかになりました。（図6）

図6. MGは良くなりなりますか？



【調査概要】 2012年、2015年、2021年に行われた多施設共同横断研究、追跡研究など

- 2012年：Japan MG Registry Study (全11施設) 2012年の連続登録症例 640例
- 2015年：Japan MG Registry Study (全13施設) 2015年の連続登録症例 923例
- 2021年：Japan MG Registry Study (全20施設: エントリー-13施設) 2021年の連続登録症例 1710例

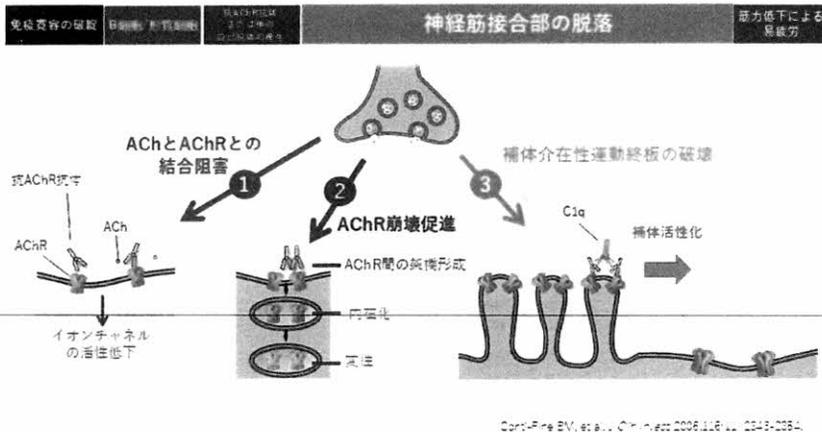
S. Suzuki et al.: Clin Exp Neuroimmunol, 2022, 1-8, Table 2.19作成

難治性MGの定義はガイドラインによると、複数の経口免疫抑制薬、ステロイドと免疫抑制剤を飲んでいて、その他の治療を複数回行っても十分な効果がないものや、糖尿病などの合併症のため十分な治療ができない場合としています。

長期にわたり繰り返し免疫グロブリンや、パルスが必要な人は難治性のMGに該当すると言われていています。ガイドラインでは分子標的薬による治療は、補体阻害薬しか触れていませんが、その後販売されたFcRn阻害薬も含まれると思います。

アセチルコリン陽性の全身型MGの場合、3つの障害機序が考えられています。1つはアセチルコリンのレセプターの結合を阻害する。その他にアセチルコリン受容体抗体どうしが橋渡しするような形になってレセプターを壊してしまう。もう一つは、補体介在性の終板の破壊です。補体による免疫複合体を形成し補体複合体が後膜に結合すると、細胞が壊され、後膜のひだひだの構造が消失し、レセプターの数が減ってしまい、筋の収縮も弱くなります。(図7)

図7. 抗AChR抗体陽性の全身型MG患者では、主に3つの機序により神経筋伝達障害が引き起こされる



補体による障害を抑える目的で補体阻害剤が登場しました。補体活性化の過程で C5 が C5 と C5b に開裂するのを阻止し、補体複合体を形成させない治療法です。

非常に有効性は高いですが、アセチルコリン抗体が陽性の人、繰り返し免疫グロブリンや血漿交換が必要な人に限定されています。

問題となるのが、補体によって守られている免疫機能を抑えてしまうことから莢膜を有する細菌感染が発症しやすくなります。このうちの一つである髄膜炎菌による髄膜炎は急速に症状が悪化して、発症してから 48 時間ぐらいで重篤な状態になり、最悪の場合は死亡に至る場合があります。日本でも 1 例だけ、MG 以外の病気ですが、補体阻害薬を使っている患者さんが亡くなったケースがあります。

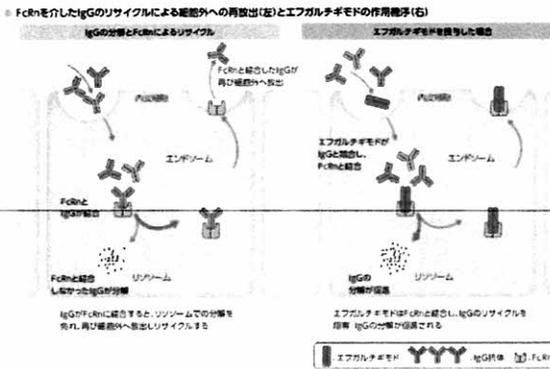
その予防対策として、投与開始以前に髄膜炎菌のワクチンの接種が必須とされています。また投与期間中は多少熱が出るなど症状が軽い場合でも、早めに抗生剤の治療を開始する。どこの病院に罹っているのか、補体阻害薬を使用中の患者だとわかるように患者カードを携帯することが勧められています。

FcRn 阻害薬についてですが FcRn は IgG の分解抑制することで血漿中の IgG を減少させるのを抑え、血中濃度を維持していく役割をもっています。

一方、FcRn 阻害薬は IgG のリサイクルを阻害して IgG の分解を促進することで IgG を減少させます。病気の原因となる自己抗体である IgG も減少します。

(図8) 補体阻害薬はアセチルコリン抗体が陽性の方しか使えませんが、この薬は陰性の患者さんも治療対象となります。

図8. FcRn阻害薬



FcRn阻害薬は、IgGのFcRnへの結合を阻害することによって、内因性IgGのリサイクルを阻害する

その結果、IgG分解を促進し、自己抗体を含む血中IgG濃度を減少させる

• 抗AChR 抗体陰性の患者さんも対象

1例を示します、50歳代の患者さんで、病歴は4年ぐらいですが、眼瞼下垂、複視、四肢の脱力、易疲労性の症状があり、抗体はアセチルコリンもMuSKも両方とも陰性です。ガイドラインどおりにステロイドは5ミリで免疫抑制薬を使っています。免疫グロブリンを年に5回、パルス療法5回と頻回に治療していますが、そのたびに一旦軽減するがまた悪化を繰り返しており、FcRnの阻害薬、ウィファート®を使っていました、効果の方は、補体阻害薬のような著明な効果はありませんが、繰り返し行っていくと症状改善し、就労も可能になっています。

補体阻害薬とFcRn阻害薬を比べてみると、補体阻害薬の方が有効性は高い印象があります。しかし、対象がアセチルコリン陽性のMGと限定されていること、それから、髄膜炎菌感染症に注意が必要でありワクチン接種が必要なことがデメリットとして挙げられます。

FcRn阻害薬は、抗アセチルコリン抗体陰性でも対象になります。血中IgGが低下するので、感染しやすくなるのを心配していますが、副作用として重篤な感染は報告がありません。その理由としてIgG低下以外の免疫機能は保持されているのが理由と考えられています。

現在使われる薬はそれぞれ3剤あります。補体阻害薬は、ユルトミリス®が8週毎の点滴でよいので、好まれて使っております。FcRn阻害薬は皮下注射によ

る薬が2剤あります、ヒフデュラ[®]は毎週一回4回皮下注射しますが、リステイーゴ[®]は6回打つ必要があるので、4回のヒフデュラを希望される方が多いです。

QOLを加味したMGのフォローの治療についてのお話です。北村さんの経験を聞かせていただきましたが、改めてMGはQOLについても考えて治療しなければならないと思いました。また、ガイドラインでも長期完全寛解はなかなか得られないので症状の軽減だけではなくQOLやメンタルヘルスについて良好に保つよう進めていくことを提示されています。

MM（微小症状）でも、ステロイドを5ミリ以上飲んでいないかで比較すると5ミリ以下の方はスコアが低く、QOLの質は高いことが示されました。

MM5ミリを治療目標に掲げている根拠の一つとなっています。

社会的な積極性、活動性に対する影響についても、MGレジストリーの分析が行われています。その結果、約5割の人が社会的な積極性や活動性が低下していることが判明しました。臉が下がっていて人前が出るのが恥ずかしいなど見た目の問題が理由で、社会的な積極性や活動性が低下につながっています。また、ムーンフェイスといって顔が丸くなることを気にされる女性の方が多いです。私はそれほど強くないので気にしなくても良いと思っても、実は本人はすごく気にしているケースが非常に多いと感じています。

就業への影響では、約3割の方が失職や配置転換を余儀なくされた経験を有し、収入が減ることを35%が経験した。その中で、約5割の方が50%以上の収入減少を経験していました。経済的な面でも相当厳しいことが示されています。

次に就労支援についてお話します。高齢障害者求職者雇用支援機構のホームページには相談担当者向けのガイドブックが紹介されており、そのガイドブックに詳しく解説されています。

難病の方、障害の方への就労支援は制度上意外と多方面から支援していただけるようになっていきます。病院、難病拠点病院などの医療機関、難病支援センター、北海道では難病連が該当します。その他に、ハローワークでも就労支援を行っています。

職を探すまでは、ハローワークに相談することが多いですが、ハローワークの中に難病患者就職サポーターという方がおられ、いろいろお世話をしてくれることになっています。ただし、全国で50名なので、ハローワークすべてに配置されていないようです。それでも、このような仕組みがあることを知っていただくことは重要と思います。

それから、障害者雇用率制度があり、ある程度の大きな会社には身体障害者や知的障害者や精神障害者を 2.5%の割合で雇用しなければいけないという法律があります。しかしこの制度では「難病」の人々が対象に含まれておらず、大きな問題だと思います。

就労条件を整えば、就労を希望する場合、身体障がい者の手帳で障がい者枠での雇用を探すのも一つの方法であると思います。MG は症状が変動するのが大きな特徴の病気であり、障がい者手帳の申請には障がいの固定が条件になっているので、身体障がい者に該当するか否や慎重に検討する必要があります。MG で「難病」申請していても障がい者手帳を持っている人はかなり少ないと思います。級数の高い身障 1~2 級を所持すると多方面で恩恵がありますが、級数が低いと恩恵は少なく、通常お勧めしていません。しかし、障がい者枠での雇用を検討する場合には、障害者手帳を持っていないと対象から外れてしまいますので、たとえ級数が低くても障がい者手帳の取得は大事になってきます。

就労する意思があってもなかなか就職できないケースもあると思います。就労についても、まず医療機関に相談することです。

病気については医療機関に相談されると思いますが、就労の相談は病院にはしづらい傾向があります。しかし、がんの分野では、ソーシャルワーカーさんが活発に活動されており、がんの治療を行いながら仕事を続けていく、両立支援が行われています。難病の分野でも 遅ればせながら両立支援の活動が始まっていますので、まずは相談することが大事だと思います。

最後に MG とリハビリについて触れさせていただきます。

北村さんから、入院中にリハビリが行われたとお話がありました。

MG ではリハビリをしたら、「疲れて悪化するのではないか」、リハビリしないで「安静にした方が改善するのではないか」との考え方もあります。

確かに休めば身体が楽になる、特段治療しなくても入院し、安静にただで症状が減弱する方がいらっしゃるのも事実です。

MG に関して筋力トレーニング等の有用性については、論文等では否定的な意見もあり、確立していません。日本の施設から有酸素運動が有効だという報告もありますが、反対に有効とは言えないとの報告も見られます。有用性を明確にできない理由は、MG の場合、他の治療と一緒にリハビリすることが多いので、リハビリ単独の効果を判定するのは非常に難しいからです。

当院の取り組みとして、入院時にはリハビリを積極的に行っています。クリー

ぜのように重症時でも、できる範囲でリハビリを行い筋力が落ちるのを予防して頂いています。主なリハビリの目的は筋力アップのトレーニングというよりストレッチが中心です。筋肉のストレッチや関節の可動域を上げたり、筋肉の張りを軽減することは有効な場合が多いと感じています。特に首から肩、背中にかけて、凝っている人が非常に多いと思います。これは首の筋力が弱いと肩や背中の筋肉で頭を支えていることになり、肩、背中の筋肉に負担がかかります。また、眼瞼下垂や複視があると、首、肩、背中の筋肉に負荷がかかり、さらに眼精疲労や頭痛に繋がります。

入院中のストレッチの効果は有効で、退院後もマッサージや鍼に行く回数は、件数までは把握していませんが、減っていると感じています。

その他、筋力の維持目的、また、弱い筋肉をかばって使っていることが多いので、他の筋肉が負担になっているので、それを整えるのも重要だと思っています。それからどのくらい運動しても良いのか、その目安を知りたい方もいらっしゃいます。リハビリでの疲労具合をみてこれくらいの運動は大丈夫なことを確認し、階段昇降での疲労具合を実感することも大事だと思います。

その他、構音障害や嚥下障害、飲み込みづらい、喉にひっかかると訴える患者さんが結構いらっしゃいますが、実際に検査してみると、嚥下の評価で異常はなく、結果を伝えて安心していただいています。反対に何でもないとおっしゃっていても、実は検査や評価で異常が見つかることもあります。

リハビリの治療としての特徴は、患者さん自ら参加していただける治療だということです。これは心理面でもプラスに働くと思いますし、リハビリで得られるリラックス効果、プラス要因です。また、飲み薬や他の治療に比べると副作用、デメリットは少ないと思います。

症状の重たい人はリハビリすると疲れるから嫌だという人もいますし、入院してくる目的の中で、家事をしなくていい、安静にできるのが入院の目的の一つになっている人もいらっしゃいます。そういう人には、リハビリを控える場合もありますが、患者さんにも概ね好評と考えています。今後もリハビリの進め方を検討しつつ、推奨したいと考えています。

以上です。ご清聴ありがとうございました。

以上

全国筋無力症友の会北海道支部

2025 年度第 51 回定期総会

プログラム

○ 2025 年 5 月 17 日(土)

○ところ かでる 2.7

○受付 13 時より

○定期総会 13 時 3 0 分～15 時 3 0 分

1.開会

2.支部長挨拶

3.議長選出

4.議事 2024 年度活動報告

2024 年決算報告

2024 年監査報告

2025 年度活動方針

2025 年予算

2025 年度役員

その他



2024年度（令和6年度）の活動を振り返って

- 1) 5月25日:北海道支部第50回総会を難病センターで開催しました
2023年度収支決算と活動を報告し、2024年度収支予算および活動方針について審議して了承されました
参加人数は9名でした
 - 2)6月1日:MGの日記念イベント2024
MGという病気への理解を深めていただくことを目指して、全国会による講演会が東京で開催されました。
仲山理事と鬼木副支部長の2名が参加しました。
-

医療講演「生活の質と重症筋無力症の診断」

医療法人同和会神経研究所 脳神経内科千葉神経研究所所長
川口 直樹 先生

記念イベント「筋無力症のことを広く知ってもらうために」

以下4名によるパネルディスカッションが開催されました

川口直樹先生、

患者で声優の野下真歩さん

患者で「トホホ日記」の著者である渡部寿賀子さん(千葉)

患者の伴野啓介さん(愛知)

他に、野下さんによる患者体験発表やMG患者であるシンガーソングライター
Amiさんのミニコンサートも行われました

- 3)8月3日:北海道難病連主催の第49回全道集会(網走大会)

当会からの参加人数は8名

網走市のエコーセンターを会場にして、医療講演や患者体験発表が行われました

今後も、全道各地域の医療や福祉を守るため、このような集会が必要だと感じました。

- 4)8月4日:難病連全道集会の分科会分としてMG医療講演会を開催
会場は北見市西地区公民館

「重症筋無力症について」と題して、北海道医療センター脳神経内科

内科系診療部長 南先生による講演が行われ、難病連や地元の方々による協力で、約 50 名も参加がありました

5)10月20日:東北・北海道ブロック交流会として医療講演会を開催
会場はホテルライフオーツ札幌

・北見の北村宇未さんによる患者体験発表
・医療講演「重症筋無力症の治療について」
北海道医療センター脳神経内科 内科系診療部長南先生
・帯広の井口詩子さんによる「十勝連絡会活動報告」
新聞による記事掲載もあり約 80 名もの参加で盛大に開催できました
会終了後の懇親会では、南先生も参加され、ゲームなどでとても盛り上がりました

6)MG サロンを札幌・釧路および帯広で開催し、地域で療養し生活している会員を支えています。

7) 全国会の活動では、北海道支部より理事を出して理事会での役割を果たしています。
また、北海道支部では年2回発行される、会報「希望」の発送作業を担当しています。

8) 全国筋無力症友の会のホームページが充実し、問い合わせや相談などが増えています。このホームページには各支部のページもあり、担当者が逐次更新しています。

2024 年度 活動報告

○5月25日 第50回支部総会 難病センター 9名

○6月1日 MGの日 記念イベント2024 東京 2名

○8月3日 全道集会 網走市 8名

○8月4日 医療講演会 北見市 50名

○10月20日 東北・北海道ブロック交流会 札幌市 80名

○12月 難病連クリスマスパーティ 3名

○サロン開催 (4月～12月3月 11回) 難病センター

○会報発行 支部「わだち」4回

全国「希望」2回

○MGサロン 釧根地区連絡会 月1回

MGサロン 十勝地区連絡会 隔月 3名

○難病連事業委員会

難病連合同レクレーション委員会

難病連総会 1回

全国会理事会 12回

2024年度 収支決算書

自：2024年 4月 1日

至：2025年 3月 31日

疾病団体名： 全国筋無力症友の会 北海道支部

(北海道難病連 加盟疾病団体用)

収入の部

(単位：円)

科 目	2024年度予算	2024年度決算	備 考
会費収入	227,500	224,000	会費3,500円×64名分
前受会費収入	0	0	
賛助会費収入	30,000	4,000	賛助会費2,000円×2名分
上部団体助成金収入	0	30,000	医療講演会助成金
疾病団体助成金収入	202,000	202,000	道補助金
医療講演会助成金収入	0	250,000	医療講演会助成金(製薬会社より)
その他の助成金収入	0	0	
寄付金収入	40,000	58,000	
協力会還元金収入	20,000	17,500	道難病連協力会還元金
募金箱還元金収入	5,000	0	道難病連募金箱還元金
署名募金還元金収入	0	0	JPA国会請願署名募金
参加費収入	0	0	
販売事業収入	0	0	
その他の事業収入	0	16,110	手作り品販売益他
受取利息収入	0	41	
雑収入	0	0	
難病連事業参加助成金収入	0	0	
			医療講演会助成金内訳
			アルジェニクスジャパン10万円
			アレクシオンファーマ 10万円
			メルクバイオフファーマ 5万円
積立金取崩収入	0	0	
前期繰越金	71,566	71,566	
収入合計	596,066	873,217	

支出の部

科 目	2024年度予算	2024年度決算	備 考
会議費	52,000	1,932	
役員会費	12,000	1,932	交通費、会議室使用料
中央会議費	40,000	0	全国総会、理事会 交通費補助
難病連会議	0	0	
事業費	260,000	558,416	
総会・大会費	15,000	19,276	総会会場費、交通費補助
難病連全道集会	30,000	0	交流会参加補助
医療講演会・相談会	60,000	390,331	医療講演会、講師謝礼、宿泊交通費
会報発行費	45,000	57,375	わだち年4回発行費用発送、印刷費
パンフレット発行費	0	0	
研修会	0	0	
レク・交流会費	60,000	61,434	MGサロン会議室使用料他
実態調査費	0	0	
地区育成費	40,000	30,000	釧路、函館、帯広
相談活動費	10,000	0	電話、面談、訪問、メールによる相談
活動費	0	0	
負担金	234,000	226,000	
全国会負担金	130,000	122,000	本部会費2,000円×61名分
難病連加盟分担金	101,000	101,000	難病連加盟分担金
HSK負担金	3,000	3,000	第3種郵便
維持運営費	50,066	38,729	
事務局費	24,000	24,000	電話代他
消耗品費	8,066	4,711	用紙、インク、封筒、領収書他
通信費	10,000	7,886	年賀はがき、郵送料
交通費	2,000	0	会計監査
資料費	4,000	0	書籍購入代
雑費	2,000	2,132	振込手数料
積立金支出	0	0	
予備費	0	0	
支出合計	596,066	825,077	
次期繰越金	0	48,140	

監査報告書

疾病団体名 全国筋無力症友の会 北海道支部

代表者名

古瀬 剛 充 様

2024年度の収支決算について、監査の結果
適正であることを報告します。

2025年 4月 8 日

監事

氏名 櫻井 彩子 

氏名 大塚 郁子 

全国筋無力症友の会北海道支部

2025 年度（令和 7 年度）活動方針

- 1) 難病法の正しい理解と障害者総合支援法による福祉サービスの活用について筋無力症の患者・家族に知らせる活動を行います。
- 2) 筋無力症の患者・家族も地域での生活者として、尊厳を持って地域社会で共に生きることが出来る社会となるように活動します。

- 3) 患者団体として地域に根をおろした活動を進めます。
- 4) 北海道支部の MG サロンは今年度も継続し、多くの人に参加出来るよう、毎月第 2 火曜日を基本としつつも、平日ではなかなか参加できないひとのために日曜や祝日にも開催します。
- 5) 全国筋無力症友の会のホームページを活用し多くの方に周知し、筋無力症への正しい理解が広まるよう努力します。
- 6) 同じ病気の患者・家族として、思いやりのある活動を進めていきます。

- 7) 全国筋無力症友の会の民主的な運営に協力します。
- 8) 難病患者の生活環境向上のために、北海道難病連および JPA(日本難病・疾病団体協議会)に協力した活動を行います。

2025 年度 事業計画

○5月17日(土) 第51回支部総会 かでのる 2.7

○6月1日(日) MG 記念フォーラム in 福岡

○6月2日(月) 支部長会議、理事会

○7月19日(土) 帯広サロン (13:00~15:00) 十勝プラザ

○7月26日 全道集会 札幌市

○9月23日(火) 札幌相談会予定

○ 秋頃 アンケート調査実施

○10月5日 函館サロン予定

○サロン開催 月1回開催(1~2月休み) 難病センター

○会報発行 支部「わだち」4回

全国「希望」2回

○MG サロン 釧根地区連絡会 月1回

MG サロン 十勝地区連絡会 隔月

支出の部

科 目	2024年度決算	2025年度予算	備 考
会議費	1,932	92,000	
役員会費	1,932	12,000	交通費、会議室使用料
中央会議費	0	80,000	全国総会、理事会 交通費補助
難病連会議	0	0	
事業費	558,416	316,000	
総会・大会費	19,276	40,000	総会会場費、交通費補助
難病連全道集会	0	10,000	交流会参加補助
医療講演会・相談会	390,331	70,000	函館・札幌相談会
会報発行費	57,375	60,000	わだち年4回発行費用発送、印刷費
パンフレット発行費	0	0	
研修会	0	0	
レク・交流会費	61,434	66,000	MGサロン会議室使用料、帯広サロン
実態調査費	0	30,000	
地区育成費	30,000	30,000	釧路、函館、帯広
相談活動費	0	10,000	電話、面談、訪問、メールによる相談
活動費	0	0	
負担金	226,000	233,000	
全国会負担金	122,000	130,000	本部会費2,000円×65名分
難病連加盟分担金	101,000	100,000	
HSK負担金	3,000	3,000	第3種郵便
維持運営費	38,729	44,640	
事務局費	24,000	24,000	電話代他
消耗品費	4,711	5,000	用紙、インク、封筒、領収書他
通信費	7,886	7,640	年賀はがき、郵送料
交通費	0	2,000	会計監査
資料費	0	4,000	
雑費	2,132	2,000	振込手数料
積立金支出	0	0	
予備費	0	0	
支出合計	825,077	685,640	
次期繰越金	48,140	0	

2025 年度役員

支部長	古瀬剛充（難病連評議員、難病連札幌支部運営委員）
副支部長	鬼木正人（難病連事業委員、機関誌編集委員）
会 計	鬼木正人
事務局長	中村待子（機関誌編集委員、MG サロン担当）
会計監査	大塚郁子（機関誌編集委員、MG サロン担当） 櫻井彩子
運営委員	伊藤たてお（JPA 顧問、機関誌編集委員） 東谷美智（機関誌編集委員）
	本田美津子（機関誌編集委員） 三浦恵美子（難病連活動資金・合同レク・機関誌編集委員） 仲山真由美（機関誌編集委員。全国筋無力症友の会理事） 丸田勢津子（機関誌編集委員） 中村優子（機関誌編集委員） 佐藤多加志（機関紙編集委員）

連絡会

函館地区	柏葉真希（函館地区連絡員）
十勝地区	井口詩子（十勝地区連絡員） 藤井政子（十勝地区連絡員） 高橋正章（十勝地区連絡員） 西尾恵美子（十勝地区連絡員）
釧根地区	青田典子（難病連釧路支部役員） 橋本秀子（難病連釧路支部役員） 石井計子（難病連釧路支部役員）
空知地区	林 麗子（空知地区連絡員）
北見地区	北村宇未（北見地区連絡員）

北海道支部会員の北村宇未さんのドキュメンタリー動画がアルジェニクスジャパン株式会社様の YouTube 公式チャンネルで公開されました。ぜひご覧くださいね。



重症筋無力症ドキュメンタリー MGと生きる私
～前編～



重症筋無力症ドキュメンタリー MGと生きる私
～後編～

事務局 たより

8

サロンの予定 7月7日（火曜日） 8月19日（第3火曜日）

9月23日（春分の日）

北海道医療センター南先を囲み相談会

いずれも午後1時より北海道難病センター会議室

○ LENE MG 北海道の仲間を開設しています。

今のところ17名の参加です。LENE を使って情報交換しませんか？

希望される方 中村までお知らせください。 携帯番号



2025年5月17日夕食交流会



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 3500 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7年6月10日 (毎月10日発行) HSK通巻番号639号