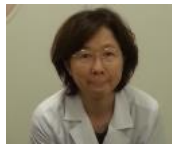




ポピー便り

「ポピーの会」会報(寄稿 その3)



金沢医科大学 神経内科
田中恵子

会員の皆様の熱意により、ポピーの会の認知度がますます高まっていること、大変喜んでおります。私自身はあまりお手伝いもできず申し訳ないのですが、遠方の方から、症状や治験についての電話相談を受けることがあり、これまで孤軍奮闘で闘病せざるを得なかった方々が、相談できる仲間や、この疾患を取り巻く医療情勢、治験に関する情報を強く求めておいでのことをひしひしと感じております。

今回の会誌では、難病指定の話題や治験に関する情報が盛り込まれると伺っておりますので、私の方は、筋疾患の一般的なお話しをさせていただきたいと思っております。

筋肉は、全身に分布する量的に最も多い臓器です。人の体のどの部分にある筋肉も外見上同じように見えます。実際、筋肉を構成している主たる成分や、収縮・弛緩して関節運動を担う筋肉の構造には、部位による大きな違いはありません。しかしながら、様々な筋肉の病気で、筋力低下を生じやすい筋群はそれぞれ異なります。なぜそのような部位による差があるのかはよくわかっていません。私が筋疾患を研究したいと思ったのはこの謎がきっかけでした。一般に、筋肉の病気は、体の中心に近い部分に存在するボリュームの大きい筋群に症状がでます。子どもの頃に発病する筋ジストロフィーも、成人の筋疾患として最も多い筋炎も、肩の周囲から上腕、腰回りから大腿部、脊柱を支える筋群に筋力低下

が目立ち、手先・足先など、体幹から遠くにある筋群は長く保たれることが一般的です。一方、封入体筋炎では、ふとももの前面の筋（大腿四頭筋）と、手を内側に向かって屈曲させる筋群が強く傷害されます。ちなみに、筋組織の変化として、封入体筋炎と同様に筋線維のなかに「縁取り空胞」と呼ばれる特殊な構造を多数認める遠位型ミオパチーという疾患では、足首を背屈させる筋群が最初に傷害される一方、進行期までふともも前面の筋群が保たれる特徴をもっています。もちろんこの2つの病気は原因が異なり、筋組織でも「縁取り空胞」の存在という点を除けば異なる像を呈する別な病気です。しかしながら、この際だった筋傷害の分布の差がなぜ生じるかはわかっておらず、この原因を明らかにできれば、封入体筋炎の原因を明らかにする上で何らかのヒントにならないものかと悩んできました。残念ながら、この疑問を解決する手がかりはまだつかめていません。ただ、筋疾患の治療という観点からは、原因如何にかかわらず、別な視点、たとえば、筋肉全般の量を増やす効果のある治療、筋細胞が壊れるのを防ぐ治療、筋細胞のまわりの環境をよくする治療、弱くなった筋の収縮を外から支える補助装置、など様々な方法が模索されており、今回の BYM339/Bimagrumab や、ロボットスーツの治験などのコンセプトにもなっているこれらの進歩が筋疾患全体の治療として使えるようになることを期待したいと思います。

寒い期間、体が縮こまって、運動の習慣もとぎれがちになりますが、どうぞお怪我などされませんよう、お大事になさってください。

ポピーの会活動報告

○会員数 (平成 26 年 12 月末現在)

正会員 41 名

賛助会員 1 名

○定例会

毎月第 2 金曜日に定例会を行い、近況報告や活動内容の話し合いをしています。



○食事会

春には石川県野々市市の「プリマヴェーラ」にて、花見を兼ねて食事会をしました。

秋には石川県金沢市の K K R ホテル金沢「アイビス」にて昼食会をしました。

食事をしながら会のメンバーの交流を深めています。



○難病患者連絡会参加

石川県リハビリテーションセンターにて難病患者等連絡会が行われました。ポピーの会として参加し、他難病患者団体と一緒に情報交換をしました。

○難治性疾患克服研究事業に加わって

当初の目標のひとつであった、国の難病指定を受けることができました。難治性疾患克服研究事業に加わり、各地の拠点病院において、治験も開始されており、ポピーの会の会員の中でも治験対象になった方がいます。会員の皆様に対しましても、治験を体験した生の声をお届けできるよう、対象となった方と連絡をとっています。

この度の治験に大きな期待を寄せつつ一刻も早い医療体制の確立を願っております。



〈来年度の活動予定〉

○ 定例会

毎月第 2 金曜日 午後 1 時 30 分～

場所：奇数月 とびうめ

偶数月 やましな

○ ポピー便り発刊 (2 月ころ)

○ 適宜情報発信

新しい情報が入り次第全国の会員の皆様にお伝えしていきます

○ 難病患者連絡会参加

○ 交流会

平成 27 年 1 月の制度改正

平成 27 年 1 月、新しい年の幕開けとともに、封入体筋炎関連の朗報が 2 つ飛び込んできたのでご紹介いたします！

ひとつめは、新しい難病の医療費助成制度の対象疾患に「封入体筋炎」が含まれたことです。そして、ふたつめは、それを受けて、障害者総合支援法の対象疾患にも 1 月から先行して同病名が追加され、サービスの利用が可能になったことです。

このことによって、封入体筋炎の患者は、申請手続きによって、医療費の助成を受けたり、障害のある人たちと同じ生活支援のサービスが受けられたりというメリットが生まれています。具体的な制度利用の方法については、各自治体にお問い合わせください。

同病名の社会的認知と制度への位置づけはポピーの会が社会に働きかけてきた成果ともとれる大きな一歩です。一人ひとりの力は小さいですが、今後お互いにつながりあいながら社会への関心を広げていきましょう。

石川県立看護大学 林一美
川畑乃梨子

<難病医療法の概要>

平成 26 年 5 月に「難病の患者に対する医療等に関する法律（難病医療法）」が制定され、助成の対象となる「指定難病」を従来の 56 疾患から 300 疾患に増やすことが決定されました。この 300 疾患のうち、封入体筋炎を含む 110 疾患については、平成 27 年 1 月から助成が先行実施され、残りの 190 疾患は同年秋ごろから実施されます。

難病医療法の概要としては、①基本方針の策定、②難病に係る新たな公平かつ安定的な医療費助成の制度の確立、③難病の医療に関する調査及び研究の推進、④療養生活環境整備事業の実施、があります。

②の医療費助成制度では、法制化によって新たに「難病指定医」が任命されることにな

ります。患者さんは、この難病指定医の診断書を添えて都道府県に申請すると、指定医療機関（都道府県が指定した医療機関）を受診した場合に医療費の自己負担の軽減（公費負担）を受けることができます。

③の難病医療に関する調査研究の推進では、「国は、難病の患者に対する良質かつ適切な医療の確保を図るための基盤となる難病の発病の機構、診断及び治療方法に関する調査及び研究を推進するものとする。」と定められています。しかし、具体的にどのようなことが行われるかは未だ明らかになっておらず、今後も情報収集を行っていく必要があります。

<封入体筋炎における

難病医療法のメリット>

- ・ 医療費の自己負担の軽減（公費負担）を受けることができます。
- ・ 難病の原因究明と治療法の研究開発に必要な予算が法律に基づいて確保されるため、研究が推進されます。
- ・ 法制化されたことで、長期にわたって切れ目のない医療・支援が受けられるようになります。
- ・ 指定医療機関及び指定医の任命により、どの患者さんも一定の水準を満たした医療を受けられるようになります。

<今後の見通し>

都道府県ごとに難病相談窓口が設置されているため、各都道府県のホームページや難病情報センターのホームページから情報収集をお願いします。



新たな治療薬に期待

ポピー便り 2号でも速報をお伝えしましたが、筋肉量を増やすための薬の実用化に向けて新たな動きがあります。

実用化に向けての治験が世界規模で行われています。ポピーの会会員の方で、治験に参加している方からの声をいただきました。

治験にがんばって参加しています



Kさん

初めまして、九州の熊本からお手紙しています。61歳の女性です。10年前から少しずつ足がおかしくなり、去年の6月に病名（封入体筋炎）がわかりました。

平成26年8月から臨床試験を始めている所です。熊本では4人が募集人数で、私はぎりぎりです。治験を受けることが出来ました。治験を受けるにも、色々な規約がありそれに受からなければなりません。一度はダメで、2ヵ月後にOKが出て大変でした。治験は月に一度、熊本大学病院で40分の点滴です。点滴だけで簡単に済むのかな？と書いていたら、点滴前と後に大量の採血があります。3ヶ月に一度は全身の筋肉の数値を調べたり、心電図検査、心臓のエコー、飲み込みの検査、体力テストもあります。私が苦手なのが、6分間歩くテストです。できるだけ早く歩いたほうがいいみたいで、息を切らしながら無理をしない程度に頑張っています。

熊本大学病院の担当の先生は凄く私の気持ちを分かってくれる先生で、頼りきっています。今の所、点滴の効果はあまり分かりませんが、美容師の仕事を毎日続けています。息子と2人でお店を営んでいます。最近はシャンプーが大変で、息子にやってもらっています。長い時間お客さんの対応をしていると、

足が突っ張り、棒のような歩き方になります。でも好きな仕事なので出来るだけ長く続けていきたいと思っています。(熊本に来られたらぜひ、皆さんカットに来てくださいね(笑))

これから、時々治験のことをお知らせしたいと思います。

治験とは

治験とは、医薬品も製造・販売に関して薬事法上の承認を得るために行われる臨床試験のことです。

治験は、通常、第1相から第3相までの3段階で行われます。簡単に説明します。

- 第1相 同意を得た少数の健康な人を対象に、安全性を検討します。
- 第2相 同意を得た少数の患者さんを対象に有効性や安全性を検討します。
- 第3相 同意を得た多数の患者さんで有効性や安全性を確認しながら、効果的な薬の量(投与量)を探ります。効果的な投与量を探るために、プラセボ群を含む3群以上の薬の用量群を設定し、有効性や安全性を確認します。

現在BYM338で行われている治験は、第3相にあたり、治験の最終段階にあります。

では、いつ頃、実際に治療薬として活用できるようになるのでしょうか？ 治験の後、薬事法上の承認を得るまでの流れについて説明します。

有効性と安全性が確認された新薬について、製薬企業は厚生労働省に製造販売の申請を行います。審査をパスしたのものには、厚生労働省から製造販売承認が与えられます。

一般的に承認審査期間は、1~2年といわれています。BYM338は、2013年9月に厚生労働省によって希少疾病用医薬品に指定されました。この指定があると、優先審査等の支援措置が受けられる予定です。優先審査品目では、承認審査期間は、平均5.1ヶ月というデータがあります。

闘病記・生活上の工夫



Iさん 70代男性

私が封入体筋炎という難病を認めるまで

私は京都府在住の70歳男性です。私が最初に「おや、これは何だかおかしいぞ」と思ったのは、今から6年前の真夏の夜の事でした。友人のお誘いで近所のカラオケスナックに行った時の事です。歌の順番が回ってきたので椅子から立ち上がった時、急に左脚が膝折して、前のめりに転倒しました。突然の事で自分自身一瞬何が起きたのか理解出来ませんでした。

友人の勧めで翌日近くの整形外科病院で診察を受けたところ、椎間板ヘルニアとか、腰椎すべり症等の診断でした。当日は腰部にブロック注射をしてもらいその日は安静にしておりましたが、その後特に治療もせず薬も服用せず、4年ほど普通の生活を送っていました。

しかし徐々に脚力の低下、握力の低下が著しく、階段の昇降時はエレベーターを利用し、電車に乗る時は折りたたみの杖を携帯し、転倒予防は抜きなくやっておりましたが、ある日平坦な道端で爪先を引っ掛け転倒しました。自力で立位が出来ず、困っていると親切な方が二人来て助けて下さいました。大変はづかしい話です。

このままでは駄目だと思い、知人の紹介により京都市立病院を受診し、封入体筋炎という病気である事を告知されました。

初めて聞く病名でそんな病気の存在すら知りませんでした。担当医師の説明のすべてが、私の悩んでいた症状に当てはまり、この病気の事を認めざるを得ませんでした。

ポピーの会に出席した事

7月18日（金）にとびうめの地域包括支援

センターで行われたポピーの会に出席させて頂いた時は、初参加の私を温かく迎えていただき心より深く御礼申し上げます。

とびうめのスタッフの方々、会長さんをはじめ、この病気の方々が非常に明るく日常生活の中で大変努力されている事に感心致しました。私の事も色々相談に乗ってもらったり、温かい励ましの言葉等頂き心から感謝の気持ちでいっぱいです。金沢は今回初めてでしたが、又機会があればポピーの会に参加させて頂くつもりでおります。

これからの自分について

この前のポピー便りに掲載されていたロボットスーツですが、近い将来軽量でコンパクト、そして安価なものが出来る事を会長さんをはじめ皆様と共に期待し、この病気の治療法が確立される事を信じ、希望を捨てず、この病気と付き合っていく所存で御座います。



Aさん 60代男性

私は64歳、関東在住の男性です。

2011年4月、東日本大震災の被災地ボランティアに参加し、被害家屋の泥だし作業で、若い女性が運べる一輪車に、ふらついている自分に異常さを感じたのが、初めて受診したきっかけでした。

今、振り返ると、筋力低下は、10年程前から感じていました。若い時からテニスを週に1～2回続けており、ほどほどの実力でしたが、負けたことがない相手に簡単に負けるようになったからです。原因は脚力の低下です。それでも勤務多忙と若干の加齢現象と考え、受診することはありませんでした。

事の重大さに気づき、複数の医療機関を受診した結果は「封入体筋炎」でした。「有効な治療法が無い」「進行性」「車いす使用等身体機能の低下の可能性」等、50年以上健康と筋肉自慢の自分に起きたことを理解するのに時

間を要しました。

そんな時、インターネットで「ポピーの会」の活動を知り、一度参加させて頂き、会員の皆さん、特に会長の山田さんの話を伺う機会を得、今後この病とどう向き合うか、心が決まりました。

筋炎からの完全な治癒を追い求めるより（もとより無理でしょうが）、今からの人生の“quality of life”に主眼を置く事です。具体的には「この病を自分の人生の一部として受け入れ、共存する」「一日も長く、例え車いすでも自立した生活を目指す」「積極的に社会活動に参加する」等です。何より人生を楽しみたいのです。

現在は国立精神・神経医療センター病院に通院し、ステロイド、免疫抑制剤を中心とした治療を受けていますが、効果は「進行速度がやや低下した…かな？」程度です。ただCK値は治療前1300が平均500位には下がっています。この治療では私の希望で副作用コントロールを最優先にして貰っています。重篤な副作用の兆候が表れたら、直ぐ治療を中止するつもりです。何より健康な身体機能を大切にしたいからです。

今、日々の生活を楽しんでます。自己流リハビリ（散歩、軽い筋トレ、ストレッチ）、積極的家事参加（奥さんはまだ足りないと言っていますが）、家族旅行、小児難病支援施設でのボランティア、友達との会合、趣味の勉強等、時間が足りない位です。

正直に言います。時々落ち込みます。以前出来たことが出来なくなると自覚したとき、家族に掛けるかもしれない負担を考えたとき等です。そんな時その感情を受け止めます。しかし、10分くらいで終わりにして、前を向くようにしています。

将来は楽観しています。新薬、再生医療、身体援助器具の開発等、きっと我々の病気環境は変わっていると確信しています。

最後に、私は病を得たことを幸いと思っています。世の中にこんなにも様々な「生きづらさ」を持った人に気づきませんでした。今

の自分に感謝するとともに「困っている人」に少しでも心を寄せて生きたいと思っています。

「ポピーの会」の事務局の皆さん、様々なご支援、有難うございます。図々しい希望ですが、会員同士で頻繁に情報交換が出来る場があれば、等と夢想しています。

2020年パラリンピック大会の開会式に自力で行くことが目標の一つですが、同病さん、一緒に行きませんか。お元気で。

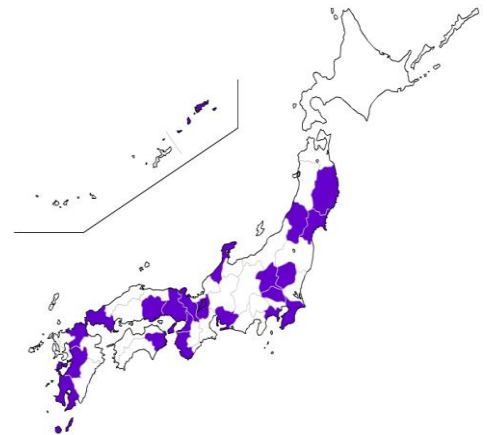
〈全国・世界の会員のひろがり〉

ポピーの会として、全国・世界の会員の方々と歩み始めて、早1年になろうとしています。

平成26年12月末現在、**会員数は42名**です。多くの仲間とともに歩み始めたポピーの会です。

下の分布図をみても分かるように、日本全国に会員の輪が広がっています。国内のみならず、遠く、フランスにも会員がおります

〔ポピーの会会員分布図〕



これからも、会員の輪を広げていき、会員同士で情報交換ができるように工夫をこらしていきたいと願っております。

ぜひ、皆さんも、体験談や仲間に伝えたい情報などありましたら、事務局まで連絡ください。どんな小さなことでも会員同士の支えになります。

電話・メール・fax など、事務局にお送りください。お待ちしております。（事務局の連絡先は、巻末の下部に記載してあります）

看護学生の研究報告

石川県立看護大学の川畑乃梨子さんより、研究報告が届きましたので、掲載させていただきます。

テーマ「封入体筋炎の配偶者の思いと生活の変化」

I. はじめに

封入体筋炎は筋肉の炎症性疾患であり、患者数が全国で1000～1500名程度と少なく、原因や治療法が未確立の難病である。本研究では、封入体筋炎の配偶者の思いや生活の変化を知ることで、封入体筋炎患者の家族に対する看護について考察することを目的とした。

II. 研究方法

1. 研究対象 A県内封入体筋炎患者・家族の会に参加している患者の配偶者2名
2. 調査方法 研究対象者に、発病してから現在に至るまでの心理面や生活面での変化について、インタビューガイドに基づき一人60分程度聞き取り調査を行った。調査内容は研究対象者の同意を得てICレコーダーに録音し、逐語録を作成した。
3. 調査項目 対象者の概要、患者の発病時・診断時・現在の対象者の思い、社会資源の利用状況、発病前後の生活の変化、日常生活に対する困難感、今後の生活に対する希望・不安、患者・家族会に対する思い
4. 聞き取り内容から、発病年数ごとの配偶者の思いと現在の生活状況についてまとめ、意味を損なわないよう短文にし、表にした。それをもとに封入体筋炎患者の配偶者の思いと生活の変化の特徴を明らかにした。
5. 倫理的配慮 本研究は、石川県立看護大学の倫理委員会で承認を得た上で実施した。

III. 結果

1. 対象者と患者の概要：対象者である配偶者Aは76歳男性、患者Aは73歳女性、発病年数7年。配偶者Bは82歳女性、患者Bは85歳男性、発病年数9年である。対象者はどちらも趣味や仕事を持っている。
2. 発病時の状態・思い：対象者は2名とも患者の発病時は患者が病気であることに気付いていなかった。
3. 診断時の状態・思い：配偶者Aは、医師から同じ

病気の人を紹介してもらえず孤独を感じる患者Aを見ていて辛かったのと同時に、情報提供をしてくれない医師に対して怒りと疑問を感じた。しかし、趣味の活動が忙しかったためクヨクヨ落ち込むことはなかった。配偶者Bは、診断時の患者Bの状態は普通に見えたため、突然の診断に驚いた。

4. 現在の状態・思い：配偶者Aは、患者Aの病気の進行を感じているが今のところあまり大変だと感じていることはない。配偶者Bは患者Bが何でも自分でできている様子を見ているため、病状に対してはあまり深刻に考えていない。一方で今後に対する漠然とした不安を抱えている。

5. 生活の変化：配偶者Aは家事を手伝うようになり、旅行にやや制限がかかるようになった。配偶者Bは家事に関して発病前後で変化したことはないが、外出の頻度が減った。また、患者Bがデイサービスを利用するようになって自分の時間が増えた。

6. 今後への思い：配偶者Aは患者・家族会の会員をもっと増やして、行政からの援助をもっと受けられるようにしたいと考えている。一方配偶者Bは患者・家族会に対して、ほかの患者や家族と話してみたいという思いは持っていない。

IV. 考察

発病から現在に至るまで、配偶者の思いはその時々によって変化している。よって、封入体筋炎患者家族に対しては家族のその時々のおいの変化に合わせた看護を提供していく必要があると考えられる。診断時の配偶者Aの思いは患者Aの悲しむ姿に影響を受けていることが分かる。このことより、診断時は患者の思いが家族の思いに影響を及ぼすため、患者本人の精神的ケアとともに、家族が患者の疾患を受け入れられるよう援助することも必要である。また、対象者は両者ともに趣味や生きがいを持っており、これらについて語っていた。このことより、家族が辛い気持ちを引きずらないためには、趣味や生きがいを持つことが重要であると考えられる。配偶者Bは患者Bの病気をまだ十分に受容しきれておらず、そのため今後に対する不安が増大している可能性がある。このような家族に対しては、家族が今後の見通しをもって生活できるように支援することや、看護職者が常に家族のことも気にかけているという姿勢を示していくことが必要である。

あとがきに代えて－この一年の歩み

ポピーの会 会長 山田達之

昨年2月ポピー便り2号を発刊して丸一年、遅ればせながら漸く3号の発刊に漕ぎつきました。

執筆をお受け頂きました先生方、会員の皆さん及び編集・発行に尽力頂きました包括支援センターの方々に厚くお礼申し上げます。

この一年を振り返ると、封入体筋炎の治療法や支援体制に画期的な光明が差し込んで来た年ではないかと思えます。

先ず、昨年5月「難病医療法」が制定され、当会の当面の目標であった「指定難病」に封入体筋炎も指定されたことです。詳しくは石川看護大の林先生の寄稿文に記されておりますが、医療費の軽減や研究・開発の促進が法的に約束され、今後の進展に十分注目し、期待したいと思えます。

次いで、封入体筋炎の特効薬とも云うべきBYM338の治験が、大規模な患者を対象に本格的に始まったことです。

周知のようにこの病気の罹患者は極めて少ないので、限られた期間で、十分かつ確実な治験を一国で行うには無理があることから、国際共同治験というかたちで実施されています。参加国は日本をはじめ、米国、オーストラリア、ベルギー、デンマーク、フランス、ドイツ、イタリア、オランダ、ポーランド、スイス及びイギリスの12カ国です。

治験は昨年春ごろから、患者240名を対象に各国で始まり、今年の12月ごろに終了の予定で現在進行中です。

治験の結果は、薬の有効性・安全性を分析・評価して医薬品として各国で承認申請がなされる手順となっていますが、その時期は今のところ明確ではありません。

ポピーの会からも2名の方が参加されており、本号にもその態様が投稿されています。いずれにしろ、私ども患者にとっては、BYM338の実用化並びに難病医療法に基づく封入体筋炎の対象療法の一刻も早い確立が渴望されるところです。

この平成27年は新しい展開の年になりそうです。会員の皆さん病気にめげず、ご自愛の上、希望を持って日々を過ごされますよう祈念します。

<事務局より>

ポピーの会会員の皆様、お待たせしました。ようやく、ポピー便り第3号を発刊することができました。前号同様に、会員の方々の声を紹介させていただきました。また、治療法の可能性、制度改正など、明るい話題も紹介できたことをたいへんよろこばしく思います。

早いもので、ポピーの会として全国に皆さんと仲間になって、1年になろうとしています。

ポピー便りとともに、来年度の会費納入についての案内を同封いたしますので、手続きをお願いいたします。

会員みんなで、ポピーの会を育てていきましょう

金沢市地域包括支援センターとびうめ
金沢市飛梅町2番地1

TEL(076)231-3377

FAX(076)231-3112

メールアドレス

tobiume@herb.ocn.ne.jp



金沢市地域包括支援センターやましな
金沢市山科町午40番地1

TEL(076)241-8165

FAX(076)241-1178

メールアドレス

Houkatsu-yamashina@hoshy.jp