



2024年3月19日
第12号

ポピー便り

会長挨拶

新年度(2024年4月)の抱負

あさの よしひろ
浅野 睦浩

令和5年、早くも12月(原稿締め切り月)、ポピー便りでの挨拶の月。あっという間の一年。でも患者会にも色々有りました。ホームページの改善として、医療関係者への情報提供もかねて「治験情報」欄の設置、会員さんからの提案から「私の闘病記」の開始、これは病への立ち向かう工夫のみならず、相互に励ましあう場にもなっています。更に大きなこととして、山下賢教授を顧問医師として迎えることが出来ました。山下先生は神経学会会員であり、厚生省難治性疾患研究事業のメンバーでもあり、自身の研究テーマに封入体筋炎を挙げておられる日本での数少ない研究者のお一人です。更には常に我々患者に寄り添って頂ける、そのお人柄にも魅了されました。患者会にとって大きな希望の光です。山下先生、本当に有り難うございます。

海外で臨床試験中の封入体筋炎治療薬「シロリムス」の最終結果が当初は23年末と期待されましたが、若干遅れて来年前半ではないかと期待されています。この試験でポジティブな結果が出ましたら、我々患者会は国内での早期承認を求めて、山下先生のお知恵も借りし厚生省に働きかけることに取り組みま

今後の課題克服に向けて、 あなたの参加を求めます

す。又「ジャスミン研究会」にも協力を求め、飛躍の年になるよう共に頑張りましょう。

患者会発足して12年になりますが、その活動を常に支えて下さっているのが、両地域包括支援センターの皆さんです。入会案内、日々の会員への対応、会計業務、名簿管理、そしてポピー便りの編集と発送等日々の事務業務は殆どが両センターの自発的活動によりなされており、私達4名の役員が、医療情報の収集、研究機関への働き掛け、そしてホームページの運営に専念できているのは、事務局の頑張りの賜物なのです。しかしこの状況は、彼らに過剰な業務負担を掛けている事を忘れてはいけません。

元々包括支援センターは住民の心身の健康、福祉増進の支援等を目的とし、対象は地域住民なのです。事務局が有る金沢市には、何年も会員がいないにも関わらず、我々の活動を支援してくれているのです。感謝の気持ちで一杯です。ただこの状況に甘えることなく、業務軽減を目指すべく、分担の見直しを検討しています。今後会員の皆さんに協力をお願いすることが有るかと思いますが、宜しくお願いします。

よろしく
お願いします。



顧問医のコメント

封入体筋炎の治療に関する最新 情報と医療側から望むこと

国際医療福祉大学成田病院
脳神経内科 教授
やました さとし
山下 賢

本年度より顧問医を務めさせていただいております、山下 賢と申します。封入体筋炎の治療に関する最新情報と医療側から望むことについて、述べさせていただきたいと存じます。

医学論文検索サイト Pubmed を用いて、「inclusion body myositis (IBM)」を検索ワードに英文論文を検索しました（2023年11月20日時点）。その結果、ヒットした論文数は2,278であり、右肩上がりに論文件数が増加しています。2022～2023年に出版された231論文のうち、インパクトファクター (IF) (=雑誌に掲載された論文が一年あたりに引用される回数の平均値、しばしば論文の影響力の大きさを測る指標として用いられる) が10点以上の論文は35件ありました。もちろんIFのみで臨床的な意義を評価できるわけではありませんが、最も高いIFを示した論文は「Safety and efficacy of arimoclomol for inclusion body myositis: a multicentre, randomised, double-blind, placebo-controlled trial」(Machado ら、Lancet Neurol. 2023;22:900-911)でした。

アリモクロモールは、細胞性熱ショック反応を誘導する薬剤であり、過去のパイロット試験で安全かつ良好な忍容性を示し、IBMの変性および炎症性要素を有するモデルにおいて病理と筋力の改善が示されています。

今回の論文は、米国および英国における多施設共同無作為化二重盲検偽薬対照試験の結果の報告ですが、残念ながらアリモクロモールは偽薬と比較して有効性は示されませんでした。本試験はIBM患者を対象とした試験としては最大規模であり、今後の臨床試験の設定に応用可能な疾患進行度に関する知見をもたらすと考えます。その他にもテストステロン（男性ホルモン）と運動の併用療法や、シェーグレン症候群やサルコイドーシスなどとの病態の共通性に関する報告もあり、研究の発展によりIBMの治療法発見に繋がることを期待します。

次にIBMの治療法開発のための課題として、医療者（研究者）側から患者様にお願いしたい事を述べます。秘密保持契約の関係上、詳細はお話しできませんが、この一年間に複数の製薬メーカーからIBMの治験実施の可能性を尋ねられる機会がありました。彼らに関心を持つのは治験候補薬の有効性は勿論ですが、実際に上市される場合にビジネスとして成立するののかという点です。すなわちIBMの患者さんが創薬開発コストに見合うだけ存在し、実際に薬剤を使用して貰えるのかということです。患者数の根拠として、以前の厚労省研究班の成果である1,000～1,500人に基づいて話をされますが、ご存知のように

2023年に改訂された診療の手引きでは、国立精神・神経医療研究センターのデータに基づき、国内に3,700人程度の患者様が存在すると推測しています。是非、皆様が存在を社会に向けて主張していただきたいと思えます。簡単に始められることとして、指定難病の申請が挙げられます。指定難病制度の目的の一つが医療費の負担軽減ですが、実際には重症度を満たすにも関わらず、治療法がないため申請されていない方も少なくないと感じます。都道府県別の指定難病患者数は公表されますので、申請することで患者数が把握されやすいメリットがあります。医療者側の課題として、患者レジストリ（患者登録システム）の構築と運用です。どの医療機関にどれだけの患者数があるのかが明確になれば、治療を実施する製薬メーカーや研究者は患者の多い施設にアプローチすることによって、コ

ストダウンが見込まれ、治験が促進される可能性があります。IBMは希少な疾患であり、また病態を反映する適切な動物モデルがありません。したがって皆様方が病院を定期的を受診し、得られる検査データの一つ一つが治療法開発の端緒となる可能性があります。病状を適切に把握し、治療方針を決定するためにも是非定期的に専門医を受診してください。また専門医が計画する臨床研究についても、積極的にご協力いただけますと幸いです。

私自身、IBMを専門とする医師・研究者でありながら、十分な治療法が提供できず心苦しいばかりですが、患者様と医師・研究者を繋ぐ架け橋として、ともに歩んでいければと願っております。

sIBMの自然歴

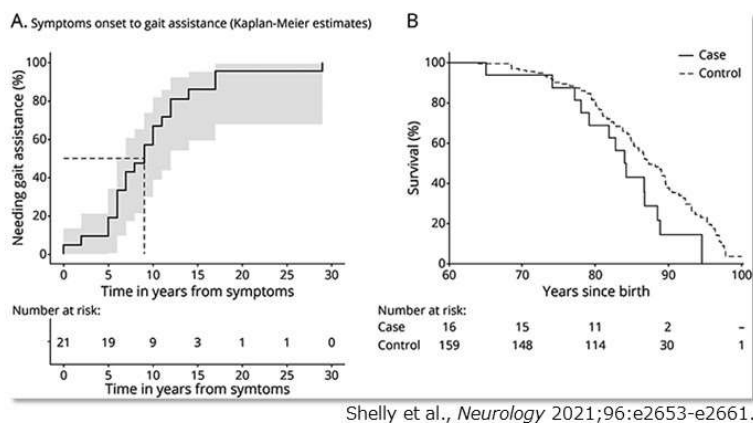


図-1 sIBMの病状進行に伴う自然歴

(山下賢(2023):第4回シロリムス新作用研究会_講演資料 p.13, pp. 1-35.)

残念ながら病状は進行していきます。一般に発症から9年ほどで杖などの補助歩行となり、15年ほどで車いすが必要となってきます。生命予後には影響しないとされていますが、80歳を過ぎた頃には呼吸不全や誤嚥性肺炎が生命に関わるようになってきます。

情報担当役員の一言

私の web 閲覧術

たなべ りゅうへい
田辺 龍平

ポピーの会から「ポピー便り」に海外情報の収集方法について、原稿を書くよう指示がありました。敢えて言えば暇さえあればスマホで検索をすることだと思います。

私がスマホを使うようになったきっかけは、15～20年ほど前に老後は東南アジアのどこかに移住しようかと思いついたことでした。当時は1ドルが80円代と言うこともあり、少ない年金でも何とかなる、と安易な思いつきでした。その頃はまだガラケーを使っていたのですが、友人から海外だとスマホを持ってないと生活出来ないよ、と言われスマホに変えました。そして下見のためにまずバリ島に行きました。

しかし酒好きの私には合いませんでした。イスラム系の人経営するレストランが多く、その場合酒を一切置いてないのです。結局バリは断念して、次はフィリピンのセブ島に行きました。ネット経由で知り合った現地在住の日本人の案内であちこち見て回ったのですか、この男が日本人相手に詐偽を行っていることが分かり中止しました。

そのあとフィリピンのダバオに行き、気に入ったのですが、この頃封入体筋炎の始まりと思われる症状が出始め、移住は断念しました。

スマホを手に入れたおかげでそれまでパソコンでしか出来なかったネット検索がいつでもどこでも出来るようになりました。

封入体筋炎に関しても暇にまかせてグーグル検索を繰り返しており、そのうち日本語で検索すれば、外国の情報も検索できることに

気付きました。しかもグーグルだと英語の検索結果が自動的に日本語に翻訳されたり、もし英語で表示されても記事の最下段に「日本語」とあればそれをクリックすることで自動的に日本語に変換されます。

そんなこともあり、毎日時間さえあれば検索を繰り返しています。まだスマホをお持ちでない方に封入体筋炎への対処方法情報収集のためにもスマホの利用をお勧めします。

PCのナビゲーションメニューに相当する部分、指でタップ（軽く叩く）してください



ちょっとブレイク!

大川順一郎さんの挑戦【パリ・パラリンピックへの道】！！

2017年夏に封入体筋炎の診断が下り、もう好きな馬に乗ることはかなわないかなと気落ちしていたところ、背中を押されパラ馬術競技へのチャレンジを始めました。パラ馬術へのチャレンジを始めて7年余りが経ちますが、進行性の病気という特性からこの間何度かクラス分けの診断を受けてきました。そして、2023年5月の診断で障害が最も重いとされるグレードIというクラスに判定されました。12月にはオランダで、グレードIと判定されてから2度目の国際大会に出場しました。日本からも主な強化指定選手も参加する中、急遽団体枠獲得をかけた日本チームの一人として選考していただきました。結果は日本チームの中でトップの結果を残すことができました。日本代表権をかけた闘いは来年の6月まで続きますが、病気の進行と向き合いながら、素晴らしいチームのみなさまとともに夢の実現に向けて走り続けたいと思います。



Web 担当役員からの一言

「2023 年私の闘病記」を 読み解くレシピ・私見

やまもと あきお
山本 明夫

1. 患者会 web 掲載の経緯

患者会 web にも「2023 年私の闘病記」掲載の経緯も載せてありますが、2023 年 1 月 9 日に会員の T.K さんより事務局に提案があり、役員・事務局相談して、2023 年 2 月 15 日頃から web 上に展開したものです。

2. Web 上の投稿数・投稿内容

会員の方々に投稿を促しており、2024 年 1 月時点で web 管理人の返信を含めて 8 つの投稿を掲載しています。

投稿内容はかなり長文のものが多くですが、事務局から下記のポイントで投稿くださるようお願いしており、それを含んでかなりそれぞれの投稿が示唆を含むものとなっています。

- 年齢・性別・病歴
- 治療・現況と工夫されていること

3. 投稿内容から何を読み解くか

投稿された内容に対して、同じ病気を持つ患者という立場で、いろいろ感じるがあると思いますが、この投稿内容から何を読み解いて、自身の封入体筋炎と対峙していくかを考えた時、私見ですが【「2023 年私の闘病記」を読み解くレシピ・私見】を表-1 にとりまとめてみました。この表については私見としてかなり踏み込んだ内容になっていますが、投稿された内容が少しでも封入体筋炎に打ち勝つ力となってほしいと願っています。

表-1 「私の闘病記 2023」を読み解くレシピ・私見

No.	項目	「私の闘病記2023」を読み解くレシピ・私見
1	基本コンセプト	封入体筋炎のみならず、指定難病を含む病気の現れかたは、個人差が強いと考えられ、平均的な現象は多数の投稿から読み解くこととし、平均値からの偏差、特に病状が悪い側のプラスの偏差は各個の投稿から読み解くことがよいと思います。
2	年齢と病状の関係	封入体筋炎が何歳から始まるかは、人それぞれと思いますが、病名が確定後、何年経っているかをポイントとして考えることでどうでしょう。病名確定前にどの程度病状が進行しているかは不明ですが、「病名確定後の経過年数」が一つのポイントとなると考えています。
3	病状による封入体筋炎の進行度ランク	これも、読み解くことが難しいと思いますが、生活の仕方からの「介護度区分」を一つの封入体筋炎の進行度の指標にしてはどうでしょうか。介護度区分は現在、「自立」、「要支援1」、「要支援2」、「要介護1」、「要介護2」、「要介護3」、「要介護4」、「要介護5」の8つのランクがあります。ランクが高くなるとこの順番で、封入体筋炎が進行していると読み解くのはどうでしょうか。
4	主治医による治療の方法	主治医による治療法も統一したものがなく、リハビリ+問診、リハビリ+薬(ステロイド、免疫グロブリン)などがありますが、基本的には個人ごとの体の状況、病状が異なり偏差が大きいと考えられることから、一人一人の病状を診ている主治医の診断を信じて、さらに他の治療手法の情報をためていくこと以外にないと思います。
5	リハビリの強度、リハビリの手法	医師の治療法でも統一したものがないため、リハビリが重要になってくると思いますが、その手法、強度も闘病記によって様々です。リハビリも封入体筋炎に対しての標準的な手法が設定されてないのですが、個人ごとの体の状況等でその強度も変化すると思いますので、闘病記そのままのリハビリ強度・手法を各自に用いるのはまずいと思います。担当の理学療法士の指示によってリハビリ強度・手法を決めるべきだと思います。
6	封入体筋炎に特化した便利グッズについて	例えば、「マジックハンド」など、封入体筋炎に特有な便利グッズが闘病記に紹介されています。これについては、闘病記を読んでそれを利用するのがよいと思います。
7	公的な補助について	闘病記には、各種の公的な補助の紹介があります。これについては、以下の窓口を基本として、自分が受けている公的補助をチェックする必要があります。 ●特定医療費(指定難病)申請→→申請は県の管轄保健所 ●身体障害者認定→→申請は市町村の福祉関係部署 ●介護保険→→申請は市町村の介護福祉関係部署 ●公共福祉制度→→申請は市町村の福祉関係部署

事務局からのお知らせ

事務局の新体制について

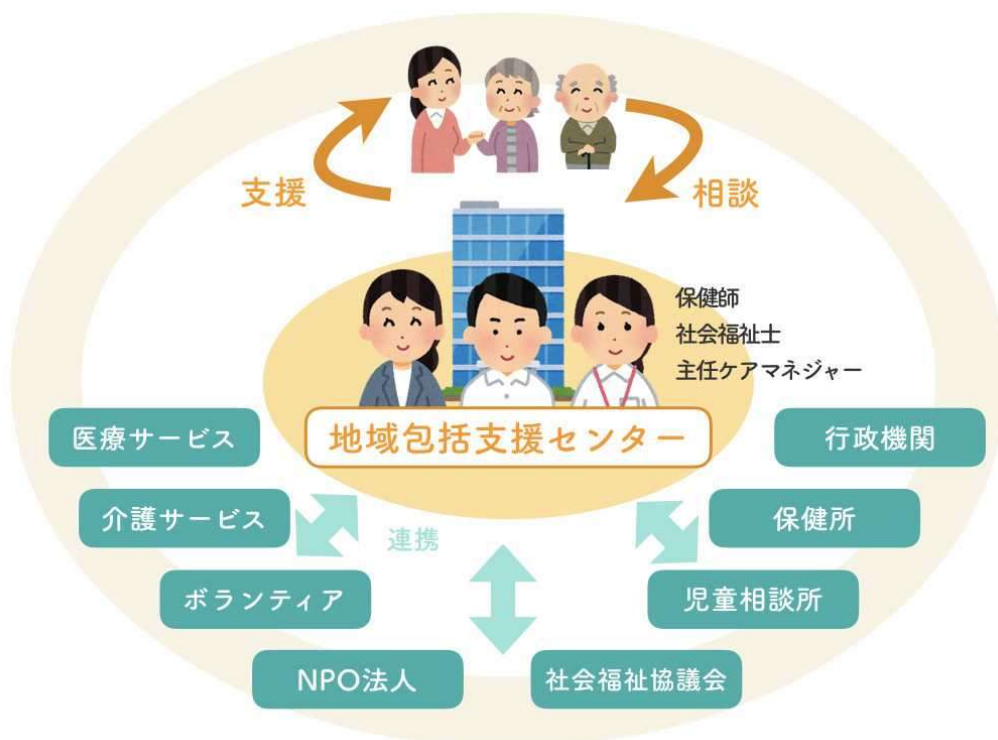
ほうかつ ほうかつ たんとうしゃ
包括とびうめ・包括やましな 担当者

ポピーの会が発足し12年。封入体筋炎と診断された2名の患者が金沢市地域包括支援センターとびうめとやましなの担当地区に在住していたことがきっかけで、ポピーの会の立ち上げに携わってきました。

地域包括支援センターとは、介護保険法にもとづき設置された身近な高齢者の総合相談窓口です。高齢者とその家族が安心して住み慣れた地域で暮らせることを目指しています。金沢市では市内19か所に委託され、生活全般に関する心配ごと・困りごとへの相談を受けて、必要なサービスを紹介する等、様々な専門機関と連携した支援を行っています。その他、健康づくりや介護予防、高齢者の権利を守るために虐待防止・早期発見や対応に関する業務を行っています。

これまでは、市内2名の患者の「同じ病気を持った仲間との情報共有」「病気のことを多くの人に知ってもらいたい」という希望に寄り添い、事務局として活動してきました。2015年と2017年に両名が亡くなった後も2人の思いを受け継いで、会員の皆様の事務手続き、お問い合わせに関する事務局機能を継続してきました。しかし、包括業務の増加や体制の変更により、事務局の運営が難しくなってきました。そこで、来年度からは、金沢市内にある社会福祉士事務所と新たな体制で始動していきたいと考えています。正式な発表は、「会計報告・予算案、会員名簿」のご案内の際にお伝えする予定です。今後とも宜しくお願い致します。

地域包括支援センターとは？



事務局会議を行っています

定期的に事務局会議を行っています。ポピーの会についての問い合わせ状況や新規入会者への対応等の共有、ポピー便り発行に向けた話し合いや編集作業、その他、ポピーの会の運営に関することを行っています。

《2023年度は下記の日程で行いました》

4月7日	5月16日
6月1日	6月19日
7月18日	8月31日
9月29日	10月30日
11月10日	12月19日
1月22日	2月19日
3月11日	(計13回)



2024年1月12日現在で会員数72名となっています。これからも会員の輪を広げ、会員同士の情報交換の場ができることを願います。

編集後記

副会長 たかはし ひでゆき 高橋 秀行

心待ちにしたぽかぽか陽気がやって来ました。会員の皆様いかがお過ごしですか、今年もまた春の訪れとともに『ポピー便り』をお届けいたします。また、今号『ポピー便り第12号』の編集に際し、ご尽力並びにご協力頂いた皆様に、会を代表して厚く御礼申し上げます。

ポピーの会発足にあたり、患者の会を力強く支えておられる地域包括支援センターやましな・とびうめの職員の皆様に心より敬意を表され、希少難病の封入体筋炎患者会を関係機関に向けた周知を図る為に、ご尽力頂きました金沢医科大学神経内科(現:新潟大学)・田中恵子先生の後、8年ぶりに昨年顧問医に就任されました国際医療福祉大学 医学部教授・山下賢先生の寄稿文を今号に掲載させて頂きました。冒頭、浅野会長より詳しく紹介された様に、先生のお人柄にも触れることができ、きっと会員の皆さまにとっても大きな心の支えになったことと思います。

ポピーの会ホームページに於いても、IBM manさんの有益な医療情報が連日のように掲載され、web管理人さんによる投稿者さんへの助言等もあり、充実した情報交換の場になってきました。また、海外で臨床試験中の封入体筋炎治療薬「シロリムス」への期待も膨らむなか、会の更なる飛躍を目指し忌憚のない意見を交わし合い、全員参加で会を盛り立てましょう。また、『患者力UP目指して』共に頑張りましょう。最後に、2024パリパラリンピック出場に向け、並々ならぬ奮闘を続けておられる大川順一郎さんに大きなエールを送りましょう。

金沢市地域包括支援センターとびうめ
〒920-0938 金沢市飛梅町2番1号

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
〒921-8174 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@yowakai.jp