



アイザックス症候群

Ringo Times

「りんごの会」会報

VOL. 10

令和6年5月発行

こんな症状でお悩みのあなた。

もしかすると

「**アイザックス症候群**」という

病気かもしれません。

☐ 筋肉が硬直する、痛みを伴うけいれんを起こす

☐ 歩きにくさや筋力の低下を感じる

☐ 手を握った後、すぐに開くことができない

☐ 非常に汗をかきやすい

☐ 四肢の異常な感覚や痛み

☐ 倦怠感など・・・

特集

アイザックス症候群
患者実態調査アンケート
結果報告（R5年度版）



もくじ

- ◆ P.1 ・ もくじ・りんごの会の名前の由来・活動指針・ごあいさつ・アイザックス症候群とは？
- ◆ P.2 ・ 特定医療費受給者証所持者数（各都道府県別、年齢階級別一覧）・筋電図・神経伝導分野、専門医・専門技術師一覧・難病指定医一覧
- ◆ P.3 ・ 令和5年度活動報告
- ◆ P.4 ・ 患者のひとりごと
- ◆ P.5-6 ・ 連載最終回、アイザックス症候群について学ぼう「Isaacs症候群の治療について」中村 友紀先生
- ◆ P.7-8 ・ 「アイザックス症候群の現状と課題」村山 正承先生
- ◆ P.9-18 ・ 特集・アイザックス症候群 患者実態調査アンケート 結果報告（R5年度版）
- ◆ P.19 ・ 超簡単コンビニ料理
- ◆ P.20 ・ 可愛いペット紹介コーナー
- ◆ P.21 ・ りんごの会入会案内・今年度開催の関連学会やイベントのお知らせ
- ◆ P.22 ・ ご寄付のお願い・ご寄付のお礼・ボランティア募集・編集後記



アイザックス症候群りんごの会

名前の由来

「1日1個のりんごは医者を選ばせる」ということわざがあります。その「りんご」にあやかり、私たちアイザックス症候群の患者や家族が1日も早くこの病気から解放され、より健やかな生活が送れるようにという気持ちを込めて「りんごの会」と名付けました。（諸説あります）

「活動指針」

- ・ アイザックス症候群の認知度を上げる
- ・ アイザックス症候群患者、家族に相談、話し合い、交流の場を提供する
- ・ りんごの会会員に様々な情報を提供する

ごあいさつ

R6年の新年早々に、能登半島で大きな地震がありました。被災されたみなさまへのお見舞いと、能登半島の復興を心よりお祈り申し上げます。最近では日本列島のあちこちで地震も多く、いつ自分の身に災害が降りかかってくるかもわかりません。準備しておけばよかったではなく、日ごろから備えておくことの重要性を感じています。

昨年はコロナの規制もかなり緩和され、最近ではマスクをしていない方も増えました。りんごの会も久々に学会に患者会ブースを出展させていただき、先生方とお会いし、お話をさせていただくことができ嬉しかったです。

コロナ禍で活動ができずにいたのも、すっかり忘れていたのですが、動けば動いたただけ体への負担もあり、昨年後半は謎の熱と体の痛みに悩まされ辛かったです。コロナは陰性だったので、むしろコロナと診断された方が原因もわかりスッキリしたのではないかなと思ったほどです。アイザックス症候群といかにうまく付き合っているかが、私たち患者の大きな課題でもあり、なかなかその課題をクリアできず私はいつも悩んでいます。ただ、一人で悩むわけではなく、患者会の仲間たちがいて、その仲間たちと愚痴をこぼしながらも日々助けられ前進できていることも事実です。仲間の存在の大きさを再確認できました。今年度もその仲間たちと支え合い、症状と闘いつつ、会の活動が行えるよう努力していきたいと思っています。

代表：和久井 美紀

アイザックス症候群（Isaacs Syndrome）とは？

アイザックス症候群は、「末梢神経」が興奮しやすいために、持続性の筋けいれんや筋硬直が生じる疾患群です。

症状

有痛性の筋けいれん、筋硬直、発汗過多、手をグーにすると開けない又は開きにくくなる、皮膚の色調変化、高体温など

診断

針筋電図、神経伝導検査（特にF波検査）、抗VGKC複合抗体検査（他の疾患を「除外」することが必須）



治療

対症療法として末梢神経の興奮性を抑える抗てんかん薬や、鎮痛剤、抗うつ薬など重症になると、抗体を除去する血漿浄化療法、抗体の産生を抑えるステロイド療法

※症状や治療法には個人差があるので、必ずしもすべての患者が同じとは限りません

特定医療費（指定難病） 受給者証所持者数一覧 都道府県別

	R4	R3	R2	R元		R4	R3	R2	R元		R4	R3	R2	R元
全 国	117	108	108	92	富 山	-	-	-	-	島 根	2	2	2	2
北海道	5	2	2	2	石 川	3	3	3	3	岡 山	11	10	9	5
青 森	-	-	-	-	福 井	-	-	-	-	広 島	5	5	5	4
岩 手	2	2	3	2	山 梨	-	-	-	-	山 口	4	3	3	3
宮 城	2	2	2	2	長 野	-	-	1	1	徳 島	2	1	1	1
秋 田	-	-	-	-	岐 阜	2	2	1	1	香 川	-	-	-	-
山 形	1	1	1	1	静 岡	4	2	2	2	愛 媛	1	1	2	3
福 島	-	-	-	-	愛 知	6	4	5	4	高 知	-	-	-	-
茨 城	-	-	1	1	三 重	2	2	2	1	福 岡	6	6	5	5
栃 木	-	-	1	1	滋 賀	-	-	-	-	佐 賀	1	1	1	2
群 馬	3	3	3	1	京 都	2	2	1	1	長 崎	1	1	1	1
埼 玉	6	5	4	4	大 阪	4	3	2	1	熊 本	1	-	-	-
千 葉	4	4	5	4	兵 庫	3	4	4	4	大 分	4	3	2	2
東 京	14	17	16	12	奈 良	2	2	2	1	宮 崎	1	1	1	1
神奈川	8	8	8	7	和歌山	-	-	-	-	鹿児島	5	5	5	5
新 潟	-	-	-	-	鳥 取	-	-	-	-	沖 縄	-	1	2	2

特定医療費（指定難病） 受給者証所持者数 年齢階級別

	総 数	0～9歳	10～19歳	20～29歳	30～39歳	40～49歳	50～59歳	60～69歳	70～74歳	75歳以上
R4年度	117	-	3	4	13	20	22	25	13	17
R3年度	108	1	3	4	11	19	22	22	9	17
R2年度	108	1	4	5	12	19	23	21	6	17
R元年度	92	1	3	5	13	15	20	20	5	10

Q:もしかしたらアイザックス症候群かも？
どこに受診したらいいの？

A:「**脳神経内科**」がおすすめです。
下記を参考にしてください。



筋電図・神経伝導分野、専門医・専門技術師一覧

アイザックス症候群の診断に必要な検査には経験が必要です。
日本臨床神経生理学会「専門医・専門技術師一覧」（筋電図・神経伝導分野は◎マーク）を参考にしてください。

<http://jscn.umin.ac.jp/specialist/list.html>

専門医
専門技術師一覧



難病指定医一覧

アイザックス症候群のような指定難病と診断されて医療費助成を受ける（症状の程度による）には、難病指定医が作成する臨床調査個人票が必要となります。

難病指定医は、難病情報センターの都道府県・指定都市別「難病指定医」一覧から調べることができます。

<http://www.nanbyou.or.jp/entry/5309>

難病指定医一覧



令和5年度活動報告

5月

・日本神経学会学術大会（千葉）

4年ぶりの神経学会でのブース出展でした。多くの先生に久しぶりにお会いでき、対面で話すことの大切さを実感しました。直接お話ができ助言をいただけることはとても嬉しいです。



6月

・日本在宅医療連合学会大会（新潟）

在宅医療連合学会大会には初めて参加させていただきましたが、多職種が集まる学会で、医療従事者だけでなく、多くの企業の方にもアイザックス症候群について知っていただくことができました。

新潟のご当地キャラクターのレルヒさんにも、アイザックス症候群のことや難病患者の抱える課題などをお話しさせていただきました。ブースの手伝いをASridにお願いして、助けていただきました。

・日本難病・疾病団体協議会（JPA）の準加盟団体となりました。



8月

・Medipathyの企画にお声がけいただき、医学生や医師とアイザックス症候群についてのクイズなども交えながら、素敵な対話できました。素晴らしい医学生が多く心強く感じました。

・ふらっとモーニングにお声がけいただき、ラジオDJ気分で「とりちゃん」と病気のことなどをお話しました。



9月

・日本末梢神経学会学術集会（京都）

数年ぶりに参加した末梢神経学会では、久しぶりにお目にかかる先生も多く、ブースに足を運んでくださりお声がけいただけただことは励みになりました。また、アイザックス症候群のガイドライン作成などについても話題に上がり、多くの先生方と繋がれたことに感謝しています。会員の手伝いもあり、会員同士での会話も盛り上がりしました。

・RDD2024中高生向けウェビナー（オンライン）

中高生に向けて病気のことや生活などについてお話ししました。発表後にたくさんの質問もあり、中高生の意識の高さに感動しました。



他には…

- ・りんごの会顧問との話し合い
- ・RP（再発性多発軟骨炎）患者会 シンポジウム参加
- ・難病・慢性疾患全国フォーラム参加
- ・JPA幹事会参加（オンライン）
- ・全国難病センター研究会参加（オンライン）
- ・Zoom患者交流会開催（11月・12月）
- ・RDD Japanイベント参加
- ・製薬企業での講演
- ・第6回患者団体研修会参加（オンライン）



初めてのZoom交流会。参加者は少なかったですが、顔を見て話ができることで、会員同士の絆が強くなったように感じました。同じ病気を抱える仲間が、どんなことで悩み、どんな風に生活をしているのかなどのお話ができ、自分自身の気持ちにもつながりました。

ご都合が合えば、りんごの会会員の方はぜひご参加ください！みんなで色々なことを共有しませんか？開催日はメールでお知らせしています。

各所でお世話になったみなさま
ありがとうございました。



患者のひとりごと~病院編~

みなさんも同じ経験はありませんか？
患者の気持ちを知ってもらえたらいいなあ～
と思ひ、会員の声を集めました

※心臓の弱い医療従事者の方は、寿命が縮む恐れがあります(笑)



診断できないなりに、しっかりと話を聴いてくれて、私に寄り添い考えてくれた

いろいろな難病の人と友達になれた



たくさんの患者さんが待っているのに、じっくりと私の困っていることなどに耳を傾けてくれて嬉しかった

転院の相談ののってくれデータを準備してくれた。また戻った時も快く受け入れてくれたのは嬉しかった

悲しかったこと 悔しかったこと

前回の症状や治療方針を、医師が覚えていなかったことにがっかりした

看護師さんに伝えたことが医師に申し送りされていなかった

検査の異常がなく原因がわからない時「心因性」「精神的」と言われてしまうと、何も言えなくなってしまう

入院中、食欲がなく食事を残したら栄養士さんにすごい剣幕で怒られた

まだ、診断が出る前。体調が悪くなり、泣きそうになりながら早速40分かけて行った病院で医師に「本当にきついの？」と言われたことは、私の中で一生忘れない悲しい言葉です。辛いから病院へ行きます。患者が話すことをまず事実として受け止めて欲しい！



自分の辛い症状を伝えられないまま診察が終わってしまう。めまいや痛み、気持ちが悪いなど目に見えない不調をうまく伝えられない自分が悲しい...

セカンドオピニオンで違う病院を紹介して欲しいと言ったら「ドクターショッピングするの？」と言われ、その後の対応が冷たくなった

診察室に入っすぐ「5分で終わらせて欲しい」と医師に言われた



質問しても冷たい態度を取られ、バカにしたように舌打ちをされ悲しかった



原因がわからないからと、なんでも「気のせい」にされ精神的なものとカルテに書かれ、他の科の先生からもそのような扱いをされた

針筋電図の検査で「何も出ないから違うんじゃない？」と言われた。他の病院では異常が出ていた。1回の検査で異常が出なければ違うと見切られるのは悲しい。検査のうまい技師や医師が増えて欲しい。

不必要な薬を飲み続けることが不安で、副作用のことを聞きたいのに、医師はパソコンに向かったままで話せる雰囲気ではない。減薬の相談がまったくできない。



STOP

嬉しかったこと



入院中に主治医が毎日「おはよう！」と明るい声で様子を見にきてくださった

どんな症状に対しても否定せず、原因を考えアドバイスをくれる。聞いてもらえるだけで安心でき、信頼できる



副作用などで苦しい時、すぐに主治医が駆けつけてくれた

医師が「遠くから来て大変だったでしょう」などとコミュニケーションをとってくれた

自分なりに調べた情報を肯定してもらえた

長年にわたる体調不良を「アイザックス症候群です」と診断してもらえて嬉しかった



Isaacs症候群は「見えない障害」を生じる難病の一つであり、患者さん方の悩みも尽きないと思います。私の所属する鹿児島大学脳神経内科の心得の一つに「原因のない結果はない」という言葉があります。「見えない障害」とうまく付き合っていくためには、「生じている結果を把握し、何が原因で、何を評価し、何を治療しているか」という視点が大切です。

Isaacs症候群の理解を深めることで、「見えない障害」を「見える障害」に近づけ、患者さん方がよりよいQOLを得られるようにサポートしていくことが、この連載の目的です。

中村 友紀

鹿児島県出身。1978年生まれ。

現在、鹿児島大学病院（脳神経内科）所属。日本臨床神経生理学会（筋電図・神経伝導分野）専門医・指導医。

りんごの会のみなさん、こんにちは。今回は、Isaacs症候群の治療について説明していきます。

Isaacs症候群は希少疾患であり、コントロールを対象とした臨床試験の報告はありません。そのため、他の自己免疫性神経筋疾患に準じた治療を試みるのが一般的です。いずれの治療も保険適応外使用になりますので、**主治医の先生は頭を悩ませて、工夫しながら、用いているのが現状です**（Isaacs症候群に限らず、他の神経免疫疾患も同様です）。



治療には大きく分けて3つあります。

- ①末梢神経過剰興奮を抑える対症療法
- ②免疫を抑制することで、抗VGKC複合体抗体産生を抑える治療
- ③血中の抗VGKC複合体抗体を除去する血漿浄化療法です。

【末梢神経興奮性を抑える薬】

Isaacs症候群は末梢神経の興奮性を抑えるカリウムチャンネルが、自己抗体（抗VGKC複合体抗体）によって障害されることで、末梢神経が興奮しやすくなる病気です。理屈では、カリウムチャンネルの機能を回復させるとよい気がしますが、カリウムは心臓にも影響するため、カリウムチャンネルに直接影響する薬剤は副作用の懸念から使えません。

神経の興奮は、主にナトリウム（興奮に関わる）とカリウム（抑制に関わる）のバランスで成り立っています。そのため、次の方法としてナトリウムチャンネルを抑制する薬剤を用います。

ナトリウムチャンネルを抑える薬は、不整脈やてんかんの治療薬として、昔からよく用いられており、歴史があります。薬価が低いこともメリットです。

例：メキシレチン、カルバマゼピン、アレビアチン、ガバペンチン、プレガバリンなど。

一方で、中枢神経に作用するジアゼパムは無効とされています。





【抗VGKC複合体抗体産生を抑える治療】

免疫介在性疾患という側面から、**ステロイド内服**あるいは**ステロイドパルス療法**が行われています。コストが低い点、神経内科では使い慣れている点が、よく用いられる理由です。一方で、**ステロイドの長期大量使用は、骨粗鬆症や糖尿病、高血圧など多彩な副反応を生じてしまうことが問題**となります。内服ではプレドニゾロン、プレドニンなど、点滴ではソル・メドロール（メチルプレドニゾン）などを用います。

長期的な自己抗体産生抑制効果やステロイド使用量を減らすことを目的として、**免疫抑制剤を併用**することがあります。現在、**他の自己免疫性疾患では、ステロイド長期使用による弊害を減らすために、ステロイド使用は短期間かつ最小限に留める流れになってきており、Isaacs症候群にも言えることです。**どの免疫抑制剤が良いかのデータはありませんが、経験的にアザチオプリン、シクロスポリンなどが用いられます。効果が出るまでに数カ月は要しますので、あくまで長期的な効果とステロイド減量を期待して併用します。

また、他の神経免疫疾患では、免疫グロブリン大量静注療法を用いることがありますが、Isaacs症候群では増悪するという報告もあり、一定の見解は得られていません。免疫グロブリン製剤は献血で提供していただいた血液から作られます。保険適応外かつ非常にコストが高い点がデメリットです。免疫グロブリン投与後は、体内で徐々に分解されていきますので、効果は一時的です。



【血漿浄化療法】

血液中に存在する抗VGKC複合体抗体を除去する治療法です。いくつか種類がありますが、詳細は**リンゴの会会報（第6号p7～p8）を参照**してください。自己抗体は絶えず産生し続けると考えられますので、免疫グロブリン大量静注療法同様に効果は一時的です。



【その他】

対症療法として、筋弛緩薬、鎮痛薬、漢方薬、リハビリテーションなどを組み合わせ、症状緩和を目指していきます。



【まとめ】

現状では、希少疾患であるIsaacs症候群個別の保険適応を得ることはかなりハードルが高くなります。**効果、副作用、コストなどのバランスを考慮し、多剤内服に陥らないような配慮も必要です。**担当医の先生は色々と悩みながら、ベターと考える治療法を選択して、QOL改善を試みているのが実際のところですよ。

免疫抑制剤に少量ステロイド内服や対症療法を基本として、症状悪化時にステロイドパルスや免疫グロブリン大量静注療法や血漿浄化療法を組み合わせる方法が一般的です。他の自己免疫疾患と同様に完治させることは難しいのですが、ある程度症状をコントロールしながら、できることを少しずつ増やし、社会生活を営めることを目指します。



村山正承先生

アイザックス症候群の現状と課題

(The issue of basic and clinical research about Isaacs syndrome)

関西医科大学附属生命医学研究所の村山正承先生とお話をさせていただいた時に、村山先生がアイザックス症候群に興味を持ってくださり、BIO Clinica という雑誌に、啓発に繋がるようにとアイザックス症候群について書いてくださいました。

村山先生より会報に掲載の許可をいただきましたので、こちらでご紹介させていただきます。

プロフィール

2013年 東京大学大学院新領域創成科学研究科情報生命科学専攻博士課程 修了

2014-2023年 東京理科大学生命医科学研究所実験動物学研究部門 PD研究員(2014-2016), 助教(2016-2018), 客員研究員(2019-2023, 兼任)

2018年-2022年 聖マリアンナ医科大学免疫学・病害動物学教室 助教(2018-2019), 非常勤講師(2019-2022, 兼任)

2019年-現在 関西医科大学附属生命医学研究所モデル動物部門 講師

Abstract

アイザックス症候群は末梢神経の過剰興奮性による有痛性の筋けいれん・ミオキミア・ニューロミオトニアなどの運動症状を主徴とする疾患である。電位依存性カリウムチャンネル複合体に対する自己抗体が末梢神経の過剰興奮性を誘導することで病態が形成されると考えられている。現在までに根治療法が確立されていない指定難病である。

はじめに

アイザックス症候群 (Isaacs syndrome) は1961年にIsaacs Hにより、末梢神経の過剰な興奮性による持続的な筋運動異常を呈する症例として報告された¹⁾。その後、1991年にSinha Sらによって血漿交換による抗体の除去が症状の改善に有効であることから、免疫介在性の神経疾患であることが明らかとなった²⁾。また、末梢神経終末部の電位依存性カリウムチャンネル (VGKC) の機能障害によりアセチルコリンが放出されることで、運動神経の過剰な興奮性が引き起こされると報告された²⁾。現在までに遺伝的要因は同定されておらず、後天的に発症すると考えられている。罹患者には性差があり (男性: 女性=2:1)、平均発症年齢は40歳半ばである³⁾。非常に稀な疾患であり、本邦の患者数は100名程度の指定難病である。また、根治療法は確立されていない。本稿ではアイザックス症候群に関して概説する。

症状と治療法

アイザックス症候群は持続性の四肢・軀幹の筋けいれん (筋肉のつり)・ミオキミア (波打つ様な筋の動き)・ニューロミオトニア (手指や足趾の開排制限) を主徴とする。厚生労働省研究班「Isaacs症候群の診断、疫学および病態解明に関する研究」などにより診断基準や重症度分類が策定されている⁴⁾。しかし、高額な抗体検査や筋電図検査の精度・練度に課題があり、容易に確定診断に至らない。また、アイザックス症候群に対する医療従事者の知識不足も診断を遅らせる一因となっており、潜在的な患者がいると考えられる。

アイザックス症候群の病態は末梢神経の過剰な興奮性により生じる。そのため基本的な治療方針は過剰興奮性を抑制する抗てんかん薬をはじめとする対症療法となる。重度の場合は抗体の除去を目的とした血漿交換療法が有効だが、免疫グロブリン療法の有効性は更なる検証が必要である^{5,6)}。

発症機序

アイザックス症候群の病態は末梢運動神経の過剰興奮性により引き起こされると考えられている²⁾。アイザックス症候群の患者ではVGKC複合体に対する自己抗体が検出される。しかし、VGKCに対する自己抗体の陽性率は3割程度に留まるだけでなく、疾患の重症度と相関がないこと、健常者由来サンプルにも抗VGKC抗体が検出されることが報告された。そのため近年ではVGKC複合体をVGKCと構成するleucine-rich glioma-inactivated protein 1 (LGII)、contactin-associated protein-like 2 (CASPR2)に対する自己抗体がより重要視されている⁷⁾。抗LGII抗体は中枢神経障害に関与すること、抗CASPR2抗体は神経の過剰興奮性と疼痛に関与することなどが報告されているためである^{8,9)}。

おわりに

アイザックス症候群は根治療法が開発されていない指定難病である。その根底には患者数が希少であるため、臨床現場では診断が困難であること、臨床研究では研究対象とされにくいこと、基礎研究では疾患モデルが存在しないという背景がある。その現状を打開する一助となることを願い本稿を執筆した。本邦ではアイザックス症候群の患者会としてりんごの会 (<https://ringonokaiisaacs.wixsite.com/rinogo-no-kai>, 代表: 和久井美紀さん) が2010年に発足し、指定難病への認定や認知度向上に大きく貢献している。

文献

1. Isaacs H. A SYNDROME OF CONTINUOUS MUSCLE-FIBRE ACTIVITY. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1961;24(4):319-25.
2. Sinha S, Newsom-Davis J, Byrne N, et al. Autoimmune aetiology for acquired neuromyotonia (Isaacs' syndrome). Lancet. 1991;338(8759):75-7.
3. Hart IK, Maddison P, Newsom-Davis J, et al. Phenotypic variants of autoimmune peripheral nerve hyperexcitability. Brain. 2002;125(Pt 8):1887-95.
4. Watanabe O. Isaacs's syndrome and associated diseases. Clin Neurol. 2013;53(11):1067-1070.
5. Tripathi PP, Kumari S, Prabhat N, et al. Effectiveness of therapeutic plasma exchange in case of rare neurological disorder Isaacs syndrome. Asian J Transfus Sci. 2023;17(1):117-120.
6. Ahmed A, Simmons Z. Isaacs syndrome: A review. Muscle Nerve. 2015;52(1):5-12.
7. Michael S, Waters P, Irani SR. Stop testing for autoantibodies to the VGKC-complex: only request LGII and CASPR2. Pract Neurol. 2020;20(5):377-384.
8. Ohkawa T, Fukuta Y, Yamasaki M, et al. Autoantibodies to Epilepsy-Related LGII in Limbic Encephalitis Neutralize LGII-ADAM22 Interaction and Reduce Synaptic AMPA Receptors. J Neurosci. 2013;33(46):18161-74.
9. Dawes JM, Weir GA, Middleton SJ, et al. Immune or genetic-mediated disruption of Caspr2 causes pain hypersensitivity due to enhanced primary afferent excitability. Neuron. 2018;97(4):806-820.e10.

モデルマウスの開発にご興味のある方は、こちらまでご連絡ください。

〒573-1010 大阪府枚方市新町2-5-1 関西医科大学 附属生命医学研究所

モデル動物部門

E-mail: murayama@hirakata.kmu.ac.jp

村山正承

先生の分野とは少し違うこの疾患について調べてくださり、私たちの活動に賛同していただきありがとうございます。この雑誌を読んでくださった方にアイザックス症候群を知っていただけたと思うと、とても嬉しいです。いつの日か、アイザックスモデルマウスが誕生したら、病態の研究や薬の開発に繋がることを、私たち患者は願っております。アイザックスモデルマウスの研究をどうぞよろしくお願いいたします。(マウスごめんね。協力してね。)



アイザックス症候群患者実態調査アンケート結果報告

調査概要

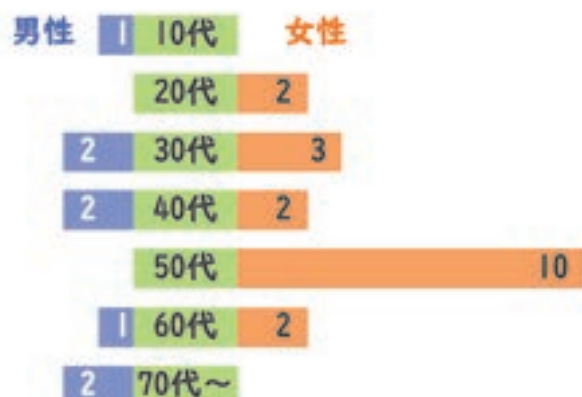
調査者	アイザックス症候群りんごの会
実施方法	Webによる記名式アンケート
実施時期	2023年4月
調査対象	アイザックス症候群りんごの会 正会員
回答者数	27人（男性8人、女性19人）

居住地

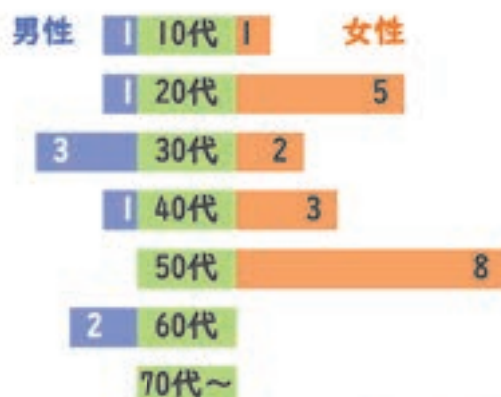
北海道・東北	3
関東	5
東海	3
近畿	4
中国	6
四国	0
九州・沖縄	5
海外	1



性別、年齢（現在）



性別、年齢（診断時）



不調を感じてから診断までの年数



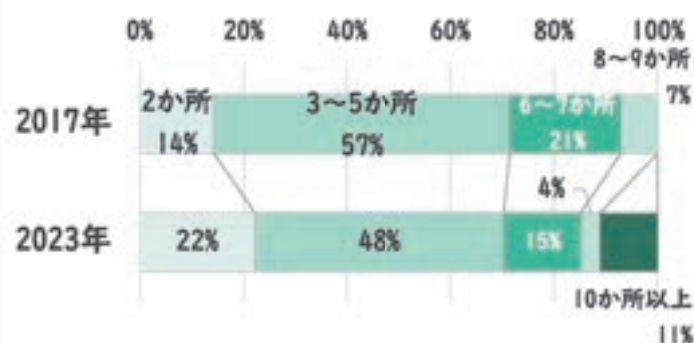
（参考）2017年調査
初診から診断までの年数



前回の実態調査は2017年に実施しており、今回は6年ぶりの調査となりました。

前回の調査では、回答者数は14人（男性9人、女性5人）でしたが、今回の調査では、回答者数は27人（男性8人、女性19人）となり、回答者数が約2倍に増えるとともに、女性の割合が36%から70%に増えました。今回の調査では、診断時の年齢は、50代（男女計8人）、20代（男女計6人）の順に多くなっています。不調を感じてから診断までの年数について、10年以上が4人、7～9年未満が5人など、**多くの方が診断までに長い時間がかかっています。このことから、診断が付きにくい疾患だとわかります。**

アイザックス症候群と診断がつくまでに通った医療機関



診断までに通った医療機関数は、前回調査時と今回で大きな改善はありませんでした。3割の方が6か所以上の医療機関を受診しなければならなかったです。

18人(67%)の方が初診時に整形外科または脳神経内科を受診しています。しかし、初診でアイザックス症候群を疑われず、他の医療機関・診療科を受診しなければならなかったケースが多かったことが推察されます。

整形外科と脳神経内科の先生方に、アイザックス症候群の診療の知識を深めていただくことが、早期診断実現のために大切だと考えられます。

初診時の診療科



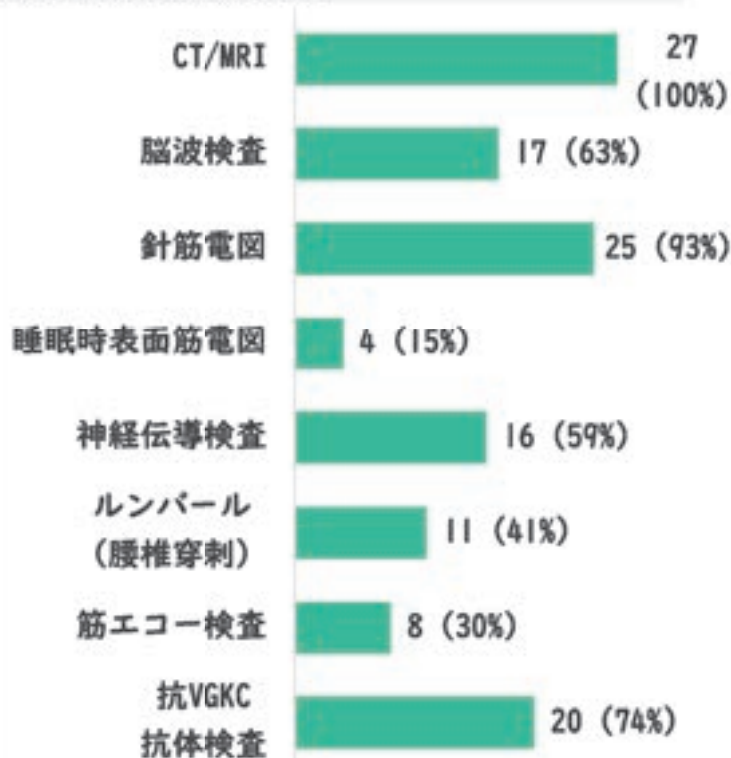
抗VGKC抗体検査の結果



アイザックス症候群と診断がつくまでに通った診療科（複数回答）

脳神経内科	22
整形外科	16
内科（消化器・循環器・呼吸器）	12
脳神経外科	7
婦人科	7
精神科・心療内科	7
外科	4
耳鼻科	3
眼科	3
泌尿器科2、膠原病内科2、総合診療科、総合内科、スポーツ外来、漢方外来、ペインクリニック、皮膚科、整骨院、整体各1	

アイザックス症候群と診断されるまでに受けた検査（複数回答）



抗VGKC抗体検査については、前回の調査と比較すると、実施率(13人, 93%→20人, 74%)、陽性率(陽性・弱陽性の合計で31%→20%)共に下がっています。

陽性率が低くても、体への負担が少なく、診断の手がかりとなる検査であるにもかかわらず、保険収載されていないため、検査実施のハードルが高くなっていることは残念です。



過去のアイザックス症候群以外で かかったことがある大きな病気

ある 14人 (52%) ない 13人

↓
小頭症（脳圧実測検査のため硬膜内センサー挿入手術）
無菌性髄膜炎
甲状腺腫
甲状腺（腫）摘出
心筋梗塞（カテーテル治療）
発作性心房細動（カテーテルを入れた）
心臓病（手術）
肋膜炎
マイコプラズマ肺炎
胆嚢摘出
胃がん
虫垂炎
子宮筋腫（腹腔鏡手術、子宮鏡手術）
子宮頸部（細胞異形成）円錐切除
子宮（筋腫）
卵巣奇形腫（腹腔鏡手術）
卵巣嚢腫（腹腔鏡手術）
卵巣摘出
肘部管症候群
ヘルニア
膝関節鏡
皮膚がん

現在、アイザックス症候群以外に かかっている病気

ある 12人 (44%) ない 15人

↓
喘息（4人）
てんかん
頸椎ヘルニア
心不全
甲状腺腫（良性）経過観察
腎臓腫（良性）
腰部脊柱管狭窄
腰痛
過敏性腸症候群
子宮筋腫
前立腺がん（切除済）
神経因性膀胱
頻尿
高血圧
糖尿病
シェーグレン症候群
アトピー性皮膚炎



甲状腺腫やシェーグレン症候群の方がおり、他の自己免疫疾患と合併しやすいことがわかります。また、子宮・卵巣など女性特有の疾患も多く（実人数4人）挙がりましたが、回答者に女性が多いことも関係しているのかもしれません。喘息も4人と比較的多かったです。

現在の状態（歩ける程度別）



現在の状態（年代別）



6人(22%)が「普通に歩ける」、23人(85%)が「歩けるが長距離は困難」との回答でした。長距離歩行が困難な方は、車椅子・杖を利用との回答も多くありました。車椅子利用率(杖併用含む)は、年代が高いほうが上がるわけではありませんでした。(50歳未満42%、50歳以上33%)

なお、歩ける程度は、アイザックス症候群の症状に限定して回答いただいたものではないため、別の病気の症状の可能性も考えられます。

一番困っていること

症状が
とにかく辛い
(10人)

見た目ではわから
ないので周り
から理解されに
くい(8人)

仕事ができない
(家事・育児を
含む)(5人)

金銭的なこと、障害年金
を受給できなかった、医
師や看護師にわかってもら
えない、先のことがわ
からなく不安(各1人)

現在飲んでいる薬（複数回答）

飲んでいる 26人(96%) 飲んでいない 1人

↓
飲んでいる人が多かった薬

抗てんかん薬	24
鎮痛薬	9
筋弛緩薬	6
免疫抑制剤	5



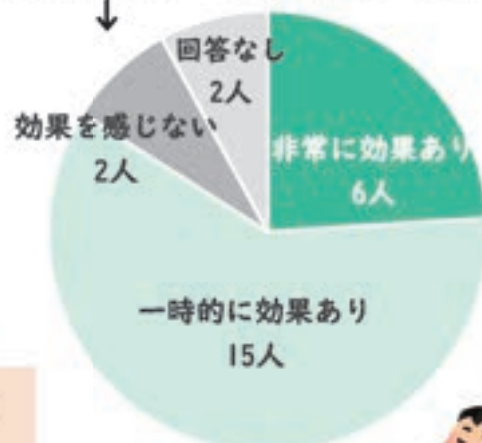
26人(96%)が薬を内服しており、21種類の薬の回答がありました。

特に多く挙げた4種類の薬を掲載しました。

なお、挙げた21種類の薬の内容には、アイザックス症候群と関連がないものも含まれている可能性があります。

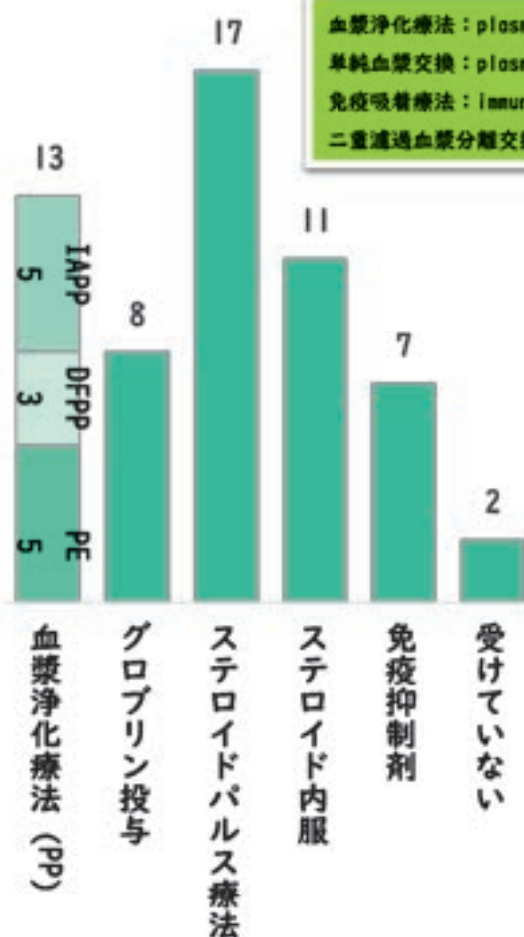
免疫療法の効果（受けた場合1つ選択）

受けた 25人(93%) 受けていない 2人

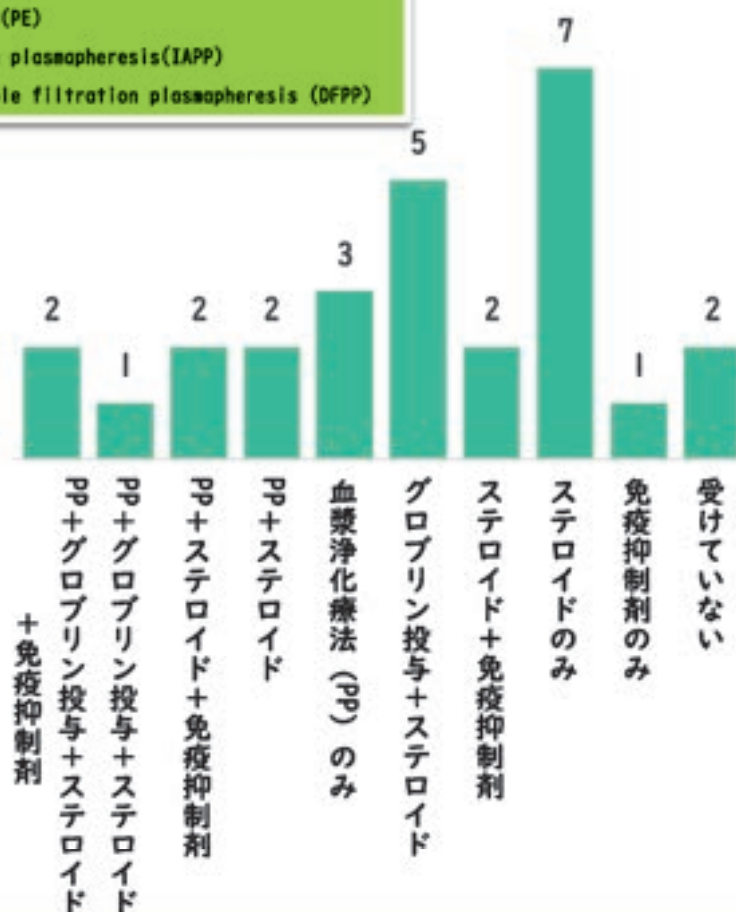


受けた免疫療法（複数回答）

受けた免疫療法（治療内容で分類）



血漿浄化療法：plasmapheresis (PP)
単純血漿交換：plasma exchange (PE)
免疫吸着療法：immunoadsorption plasmapheresis (IAPP)
二重濾過血漿分離交換療法：double filtration plasmapheresis (DFPP)

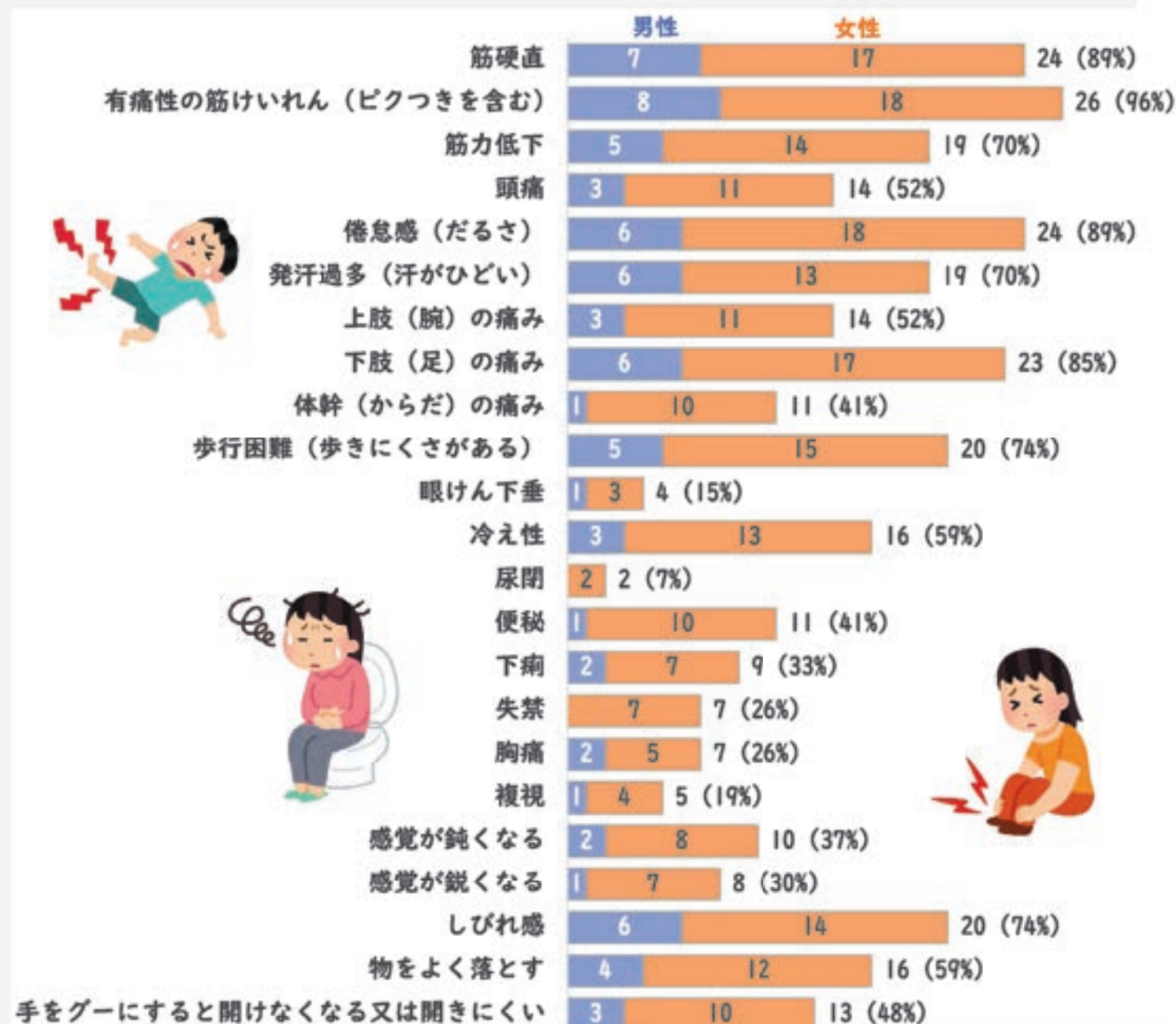


免疫療法を受けた方は25人(93%)で、「非常に効果あり」が6人(24%)、「一時的に効果あり」が15人(60%)で、21人(84%)が効果があったと回答していることから、**免疫療法はアイザックス症候群の治療として効果があることがわかります。**また、1つの免疫療法だけでは効果を得られず、多くの方が様々な種類の免疫療法を試みたことがわかります。**(多重免疫療法)**

なお、症状や体質により合う薬や治療法は異なり、すべての患者にあてはまるわけではありません。気になることがあれば、ひとりで悩まずに、主治医に必ずご相談してみてください。



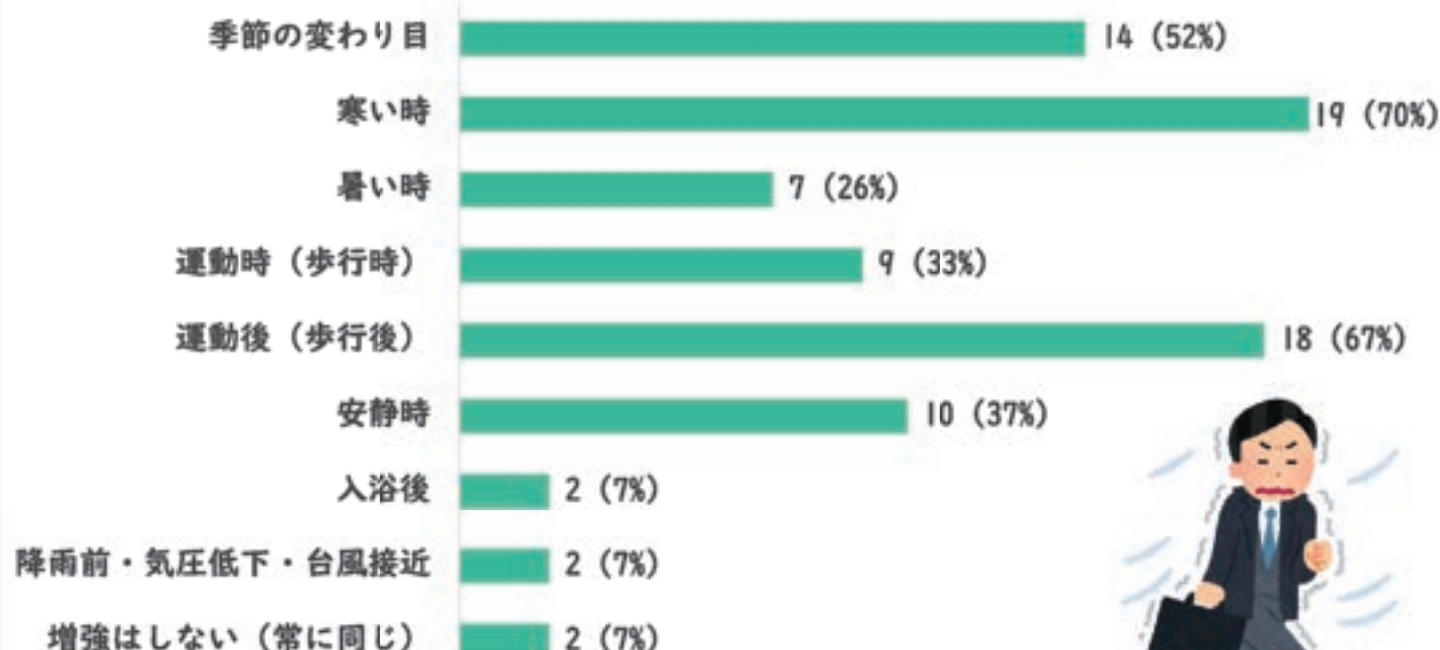
現在の症状（複数回答）



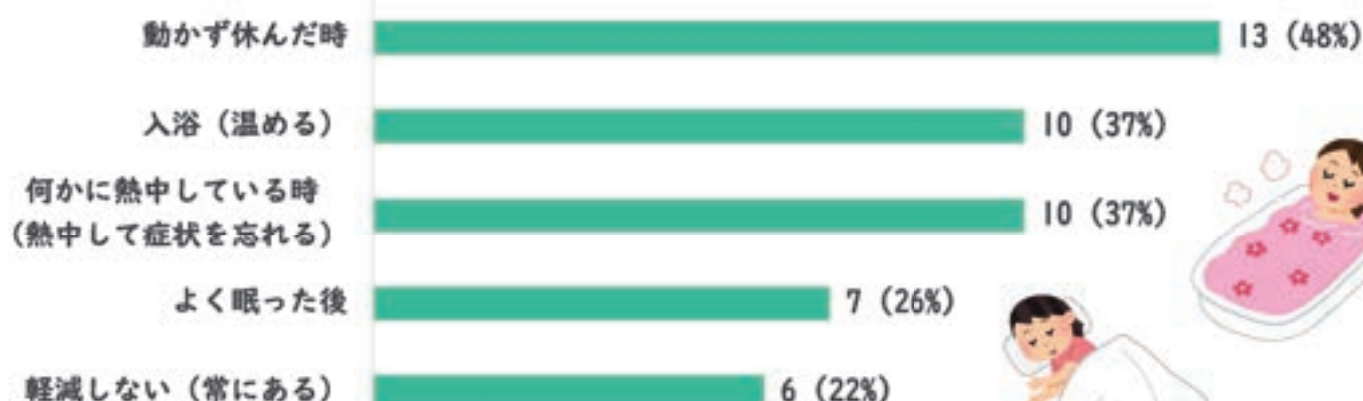
様々な症状に回答がありましたが、有痛性の筋けいれん、筋硬直、発汗過多、手をグーにすると開けなくなる又は開きにくいなどのアイザックス症候群に特異的な症状は高率でみられました。回答者全員に「下肢の痛み」「歩行困難」の両方またはいずれかがありました。「感覚が鈍くなる」「感覚が鋭くなる」という反対の症状の回答もあり、4人の方はその両方があると回答しました。また、上記グラフに掲載したもののほか、嚥下障害、羞明、筋肥大（勝手に筋肉がつく）、目の痛み、上咽頭の痛み、目眩、顔面神経痛、足の指が曲がって開きにくい、不整脈（各1名）の回答がありました。診断基準に記載のある「皮膚色調の変化」「高体温」の回答はありませんでしたが、アンケートの際に選択肢として提示をしなかったことが影響したのかもしれない。性差の面では、女性に排尿障害や便秘、体幹の痛み、男性に発汗過多がわずかに多そうです。回答者全員に複数の症状、多くの方に10以上の症状があり、生活に多くの支障が生じていることがわかりますが、アイザックス症候群を知らない医師にとっては、命の危険があるように見えないことから、より詳しい検査や専門的な医療機関につながらなかったり、「精神的なもの」とみなされたりして、多くの患者が、医療機関を転々とせざるを得ない状況があります。

症状の多様さや個人差が、アイザックス症候群の診断の難しさであり、診断の遅れを招いていることが考えられます。

有痛性の筋けいれん（ピクつきを含む）、筋硬直が増強するとき（複数回答）



有痛性の筋けいれん（ピクつきを含む）、筋硬直が軽減するとき（複数回答）



有痛性の筋けいれん（ピクつきを含む）、筋硬直が起きたとき、最初にする事

・動かずじっと我慢	16
・薬を飲む	4
・家族や周りの人などを呼ぶ	3
・酷いときのみ病院に行く ・足の時足首を持ち上げる ・ピクツキをそのままにしている ・気付かないふりをする	各1



症状の増強には、運動の影響や、気温・気圧など気候の影響が大きいようです。寒い時に増強する方が19人(70%)と多くはなっていますが、寒い時と暑い時の両方で増強する方が7人(26%)でした。

症状の軽減には、休息・睡眠が良いようです。入浴も良いようですが、入浴後に増強する方が2人いました。

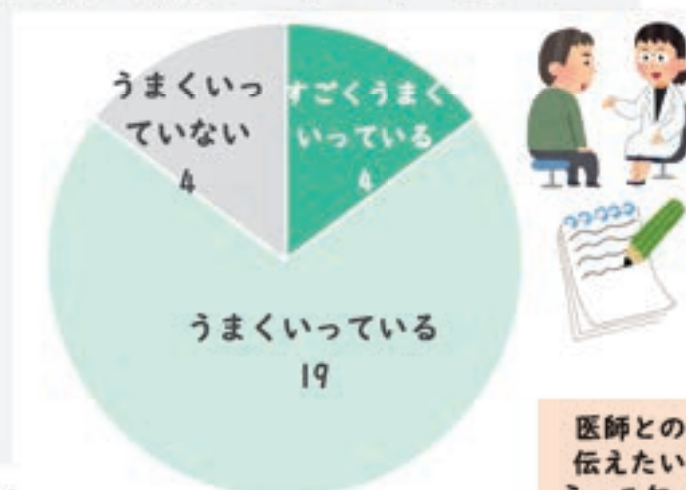
対処方法も患者それぞれに違いがあることがわかりましたが、症状が起こってしまった時には動かずにじっと我慢する方が多いようです。症状があるにもかかわらず、我慢するしかない状態はとても辛いことです。

生活のコツ（これをやると調子がいい、これをやったら悪化してしまったなど）

悪化要因	
動き・歩き・負荷 (10人)	動きすぎ、立ちっぱなし、歩きすぎ、物を持つなどの負荷で悪化(6人) 疲れすぎで悪化 風呂で悪化する。シャワーのみにする。 足を高く上げると暖くなるまで動けない。 目を使うと悪化するので、少しでも昼寝する
無理をする(6人)	調子に乗って頑張ると悪化、しんどい時は休む。絶対に無理をせず、仕事も休む。
同じ姿勢(2人)	長時間座りっぱなしで悪化。同じ姿勢を続けると悪化するので、ゆっくり動く。
症状への対処	
休む・動かない(3人)	痛みには、ひたすら動かないことが一番いい 調子が悪い時または悪くなりそうな時はなるべく早い段階で身体を休める 家族に甘える
薬(2人)	悪化時はイライラする事が多いので薬を飲んでじっとしている。 薬を飲まない限り調子は良くならない。
飲み物(1人)	けいれんが起きそうな時はじっとして、スポーツドリンクに塩を入れた物を飲む。
睡眠(2人)	眠れるときに寝る。眠れなくても自然に眠くなるのを待つ。
悪化予防	
ゆとり(2人)	スケジュールに余裕をもたせる、休む・動かない
リハビリ(1人)	適度なリハビリを続ける
気候対策(2人)	一年中、温度・湿度を一定にする。膝までの靴下をはく
備え	
持ち物(8人)	薬(4人)、お薬手帳、杖、緊急連絡先、患者会パンフレット
こころの持ちかた	
楽しみ、気分転換(4人)	辛いことやストレスで痛みが増すのでなるべく楽しく過ごす。 お菓子作りなど好きな事を楽しむ間痛みを忘れられる。 友達と話すとか気分転換になる。 テレビなどを見て気をそらす。
精神面の負担軽減(2人)	外部との接触を控える。合わないヘルパーさんの利用をやめた。

選択肢を示さず自由に回答いただいたところ、患者にとって参考になる多様な回答をいただくことができました。
悪化要因としては、「動く・立つ・歩く・風呂」など、体に負荷のかかる行為に多くの回答がありました。その一方で、同じ姿勢を続けると悪化するとの回答もありました。症状への対処としては、「休む・動かない」回答が多く、「薬や飲み物」の回答もありました。症状悪化に備えて、薬や連絡先などを持っておくことや、楽しみをみつけたり気分転換をして症状をやりすごすといった回答があり、様々な工夫がうかがえました。

医師との関係・コミュニケーション

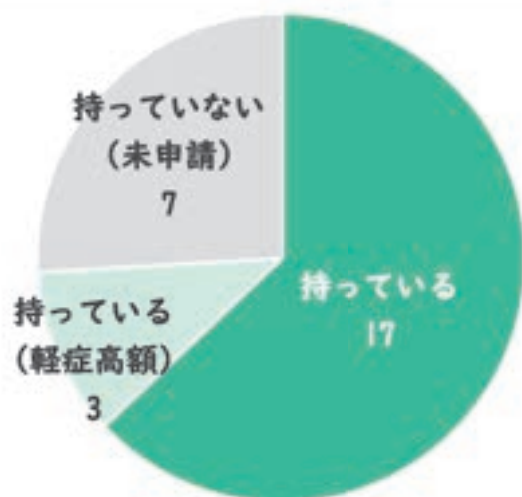


主治医との関係・治療方針

治療に関して自分の思いを伝えることができ 治療方針に関しても一緒に決めている	16
治療に関して自分の思いを伝えることはできるが、 治療方針は医師が決めている	3
必要最低限しか会話をしないので、自分の治療方針に関してもよくわからない	4
メンタル面を保つのが難しい時に理解されず 苦しかった。	1

医師との関係は、23人(85%)がうまくいっていると感じていました。伝えたいことは診察前にメモにまとめておくなどして、医師とのコミュニケーション向上を工夫してみたいという意見がありました。

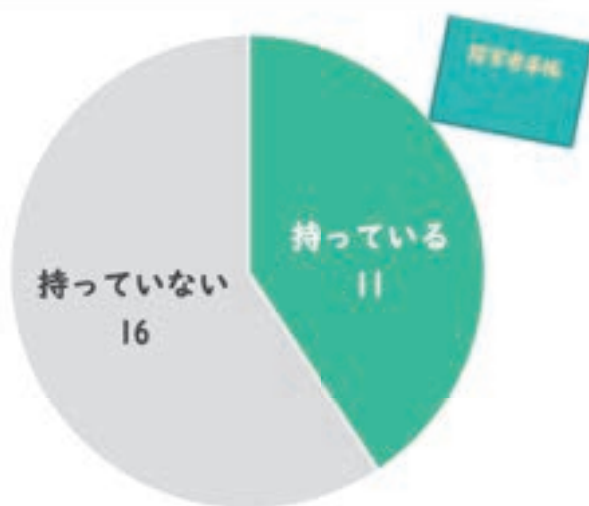
アイザックス症候群の特定医療費 (指定難病) 受給者証



アイザックス症候群の特定医療費受給者証 所持状況と現在の状態



障害者手帳



障害者手帳と現在の状態



アイザックス症候群の特定医療費受給者証と 障害者手帳の所持状況

		アイザックス症候群として 特定医療費受給者証		
		あり	軽症該当	なし
障害者手帳	あり			
	なし			

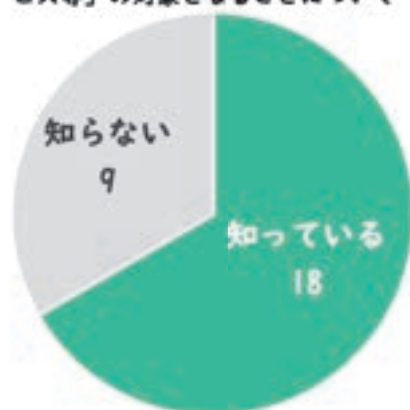
アイザックス症候群の特定医療費受給者証は、「持っている」が17人(63%)、「軽症高額」が3人(11%)となりました。普通に歩ける6人のうち、3人が受給者証を持っていました。受給者証の重症度分類は複数の分類があり、歩行に問題がなくても、それ以外の症状が重い場合もあるようです。

障害者手帳は、「持っている」が11人(40%)となりました。特定医療費受給者証と障害者手帳の所持状況は、様々に分されました。

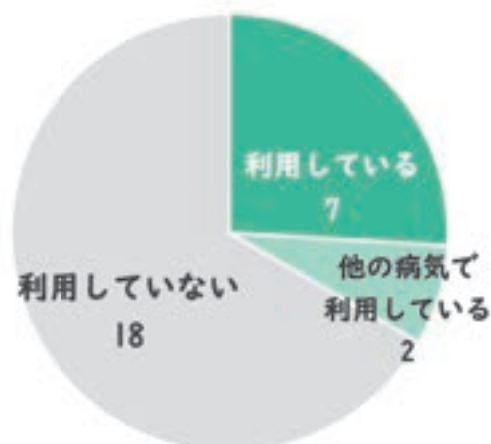


障害者総合支援法に基づく障害福祉サービス

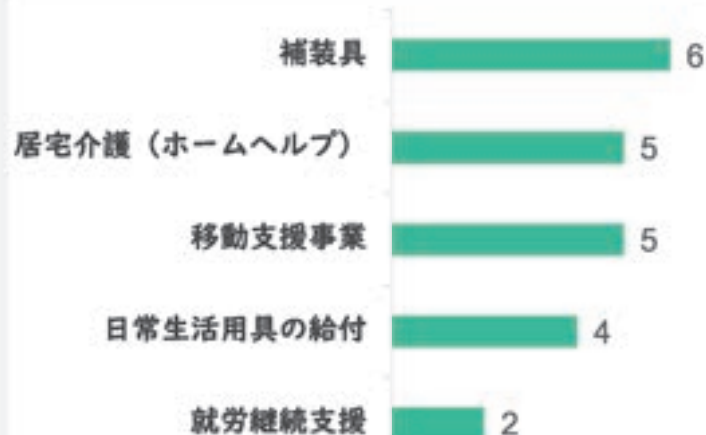
難病患者も「障害者総合支援法」に基づく「障害福祉サービス等」の対象となることについて



同法に基づく障害福祉サービスの利用状況



利用している主な障害福祉サービスの種類



収入を伴う就労（リモートワーク含む）状況（直近6ヶ月）



※就労していないには学生の方を含む

就労・非就労別の障害福祉サービスの利用状況

	障害福祉サービス		
	利用している	他の病気で利用	利用していない
「主に就労」、 「家事中心で就労もしている」	5	1	7
「就労していない」	3	1	11

就労している人が利用している障害福祉サービス



※必ずしもアイザックス症候群の症状による利用とは限らない

障害福祉サービスを利用している方は、9人（他の病気での利用を含む）で、利用していない方の中に、申請準備中の方が1人いました。収入を伴う就労をしている方は、主に就労（7人）、家事中心だが就労も（5人）を合わせて12人（44%）でした。前回の調査では、主に就労（3人）、家事中心だが就労も（3人）を合わせて6人（43%）で、就労している方の割合は今回の調査と同程度でした。今回の調査では、居宅介護（ヘルパーが自宅を訪問して行うサービス）、補装具（車椅子など）などのサービスを活用しながら就労している方が5人おり、病気がありながらも社会参加しようと頑張っていることがわかりました。体調に合わせてできる仕事が増えれば、就労できる人数が増えるかもしれません



就労中の場合、現在の職場への就職時期

病気発症前
(6人)

病気発症後(面接時に病気の
ことを話した)(5人)

その他（自営）
（1人）

就労中の場合、病気の開示範囲

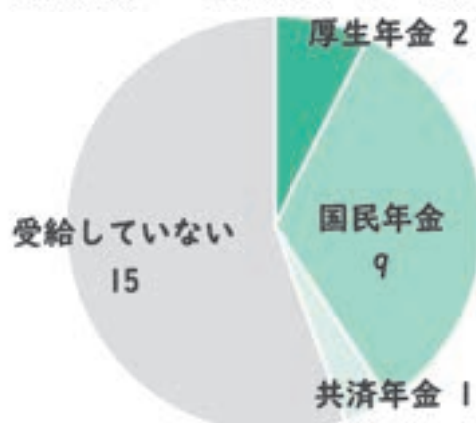
上司と同僚(一部
でも)(6人)

上司のみ(3人)

同僚(一部でも)(2人)
その他(自営)(1人)

現在の公的年金の申請・受給状況

受給中 12人(44%) 受給していない 15人



公的年金を受給している方の就労状況

		主に就労 している	家事中心 で就労も している	就労して いない
公的年金	受給して いる			
	受給して いない			

公的年金を受給している方が12人(44%)でした。

年金受給もしていない、就労もしていない方は9人で、経済的に不安を抱えている可能性が考えられます。

回答者からりんごの会へのメッセージ

- いつも大変お世話になっております。どうぞよろしくお願いします。(同様の意見多数あり)
 - 関西で学会参加のときは、駆けつけます(^^)
 - 同じ病気の方に出会った事がないので、辛さを理解してもらえる方々との交流を楽しみにしています。
 - 皆さんがお体に気をつけて健やかにハッピーにお過ごし頂けますよう、和やかになれる会であつたらいいなあと思います。
 - 10年くらい前にあったように会員同士で集まって交流会があつたらいいな
 - 会員の皆様はどんな方がいらっしゃるか、皆さんの日々のご様子がわかればいいなあと思います。
 - たくさんの情報を頂くばかりで、なかなか協力もできず申し訳無く感じています。
 - 今自分が出来る範囲でいっぱい입니다。いつまでどこまで頑張れば踏ん張ればと…
 - グーグルフォームの入力は簡単でいい
- 感謝

感謝

会員やご家族のみなさま、本アンケートへのご協力ありがとうございました。国内のアイザックス症候群の患者は約100人と言われ大変少ない中、みなさまにご回答いただき、大変貴重なデータとなりました。

当会では、患者の症状・治療・生活などの実態を明らかにすることで、患者や家族・医療者等の多くの方に役立つことを願って本調査を実施いたしました。本調査で、私たち会員(患者)の多くが、アイザックス症候群と診断されるまでも、診断された後も、つらい症状・検査・治療などを体験しつづけていること、そしてまた、医師の方々が、私たちの状態を良くしようと、私たちに寄り添い、試行錯誤しながら、治療に取り組んでくださっている実態の一端をお示してきたのではないかと思います。

当会では今後も調査を行う予定ですので、「このような質問をしてはどうか」といったご要望がございましたら、ぜひりんごの会までご連絡ください。

さつまいもご飯

1. お米をといで表示通りのお水を入れます
2. さつまいもを洗ってお米と一緒に炊きます
3. 炊き上がったらバターを入れて一緒に混ぜてほぐしたら出来上がり



超簡単コンビニ料理

お腹はすいたけど、お料理する元気はない…
そんな時にはコンビニで売っている食材や家にあるもので
簡単に豪華に見える料理に挑戦してみませんか？

お芋のおいしい季節に最高！



1. お鍋にさば水煮缶、水200cc、カット野菜、しょうが、みそ、顆粒だしを入れて煮込みます
2. サバ缶が煮崩れないように盛り付けたら完成！



サバ缶スープ

お野菜たっぷり！



やきとり丼

1. やきとりは串つきの、ねぎまがベストですが、コンビニで売っている焼き鳥でもOK
2. 器に焼き鳥とひじき煮を乗せてレンジで50秒温めます
3. 丸鶏ガラスープを加えて熱湯をかけます
4. 大根おろしと小ネギ（冷凍の刻みネギでもOK）をのせて熱々をめしあがれ～！



サバのしモンサラダ



全く火を使わず、盛り付けるだけの見た目おしゃれなサラダです！サバの塩味が絶妙です！

1. お皿にサラダ野菜をのせます
2. レンチンしてほぐした塩サバとカットトマトをのせてオリーブオイル・レモン汁で味を整えたら出来上がり！パンにはさんでもおいしいよ！

肉まんスープ



1. 肉まんに対角線に切れ目を入れます
2. 指示通りのお湯でスープを作ります（今回はキムチゲスープを使いました）
3. スープを肉まんの上にかけます
4. 冷凍のほうれん草を周りに散らします
5. ラップをしてレンジで1分温めれば完成！



おまけ

人数の多い来客時は、カットケーキを並べて、真ん中にはロールケーキに生クリームを塗り、華を飾るとゴージャスに見えちゃいます！



ポテチキパンクラタン



1. ポテトサラダとほぐしチキンをあわせませす
2. カレー粉を少しまぜて、好みの辛さにします
3. バゲットに2をのせて更にスライスチーズをのせて、オーブントースターで3分焼いたらパンクラタンの完成！乾燥パセリを散らせれば高級な出来映え！

今日は何を食べますか？
美味しく栄養のあるお料理を
心掛けて作って、食べて、元
気に過ごしてくださいね！



可愛いペット紹介コーナー

あなたのご家族のペットも紹介してみませんか？

ビビちゃん ♀ 4歳

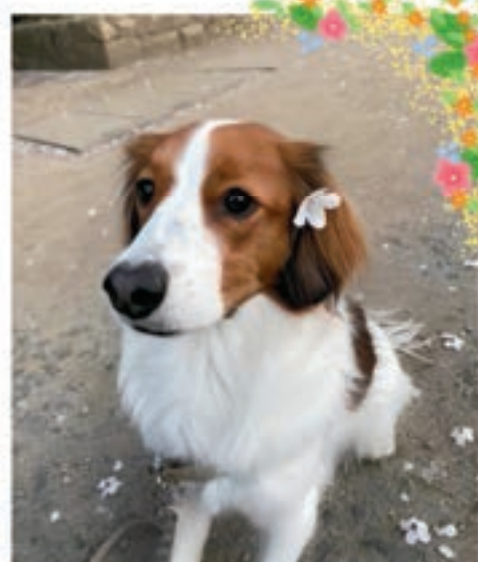


名前はビビです。
アニメONE PIECEのビビに由来していますが、キャラと同じようにお転婆娘です。

「コイケルって食に食欲だからクイケル（食いケル？）って言うんですよ」とブリーダーのおばあちゃんが言っていた通り食いしん坊で、毎晩ご飯の時間が近づくとなんかソワソワして催促します。

特技は一瞬でご飯を食べることです(笑)

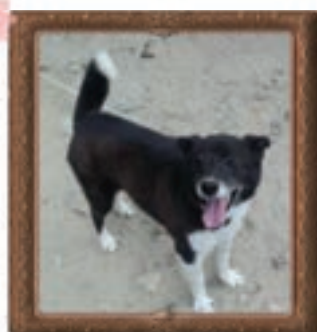
※気づいた方もいるでしょうが、大谷選手の飼っているワンちゃんはこちらの子です(笑)



いちごちゃん ♀ 14歳



りんちゃん ♀ 11歳



いちごちゃんと、りんちゃんです。
いちごちゃんはお姉さん気質で、面倒見の良い子です。

りんちゃんはとても元気で甘えん坊です。
2匹でお散歩に行くと、寂しがり屋のりんちゃんが、いちごちゃんの後ろに付いて歩くくらいな子です♪

紅英子(くー)ちゃん ♀ 17歳



若い頃はツンでしたが、歳をとってから甘えん坊になりました。おしゃべりが大好きで、「にゃんにゃん」言いながら後をついてまわります。





りんごの会 入会案内



アイザックス症候群りんごの会は、患者、家族、そして、会の目的・活動にご賛同くださるみなさまと共に、この病気に関する情報共有や、様々な難病に関する情報収集・共有、また、それらを話し合える場を作ることなどを目的として活動しております。

りんごの会の主な活動内容

- ・ 会報発行
- ・ 患者交流会
- ・ 情報の提供、共有
- ・ 各種学会での広報活動
- ・ グループLINEにて話し合いの場を提供など



会員種別	年会費
正会員 アイザックス症候群患者 その家族 (1世帯に一人)	¥2,500
賛助会員 当会の目的・活動内容に 賛同し援助する個人	一口 ¥1,000～ (何口でも可)

※まずは右記まで必ずお問い合わせ下さい。

お問い合わせいただいた後に、新規ご入会をご希望の方には、Googleフォームにてアンケートにお答えいただいております。アンケートにお答えいただきました後に、年会費をお振込みください。

郵送の際はお問い合わせ内容と、お名前、ご連絡先を忘れずにご記入ください。

会費振込先

※ご寄付振込先ではありません

①ゆうちょ銀行からお振込の場合

記号	12170
口座番号	96311001
受取人	アイザックス症候群りんごの会
(カナ)	アイザックスシヨウコウグンリンゴノカイ

②他の金融機関からお振込みの場合

銀行	ゆうちょ銀行
店名	二一八 (読み：ニイチハチ)
店番	218
預金種目	普通預金
口座番号	9631100
受取人	アイザックス症候群りんごの会
(カナ)	アイザックスシヨウコウグンリンゴノカイ

E-mail: isaacs_syndrome.ringonokai@gmail.com

住所: 〒114-0004 東京都北区堀船2-27-1-1111
アイザックス症候群りんごの会宛



←こちらのQRコードからりんごの会の「お問い合わせ」ページに繋がります。

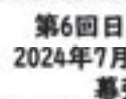
お知らせ

今年度開催される、各種学会(過去にりんごの会がブース出展させていただいた学会をはじめとする関連学会)やイベントなどのお知らせをまとめてみました。今年度りんごの会がブース出展をさせていただける学会もあると思います。ご興味のある方はりんごの会までご連絡ください。イベントは患者が参加できるものや、オンラインで参加できるものもあると思いますので、下記よりご確認ください。

関連学会



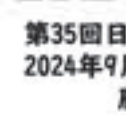
第65回日本神経学会学術大会
2024年5月29日(水)～6月1日(土)
東京国際フォーラム



第6回日本在宅医療連合学会大会
2024年7月20日(土)～21日(日)
幕張メッセ国際会議場



第29回日本難病看護学会学術集会
2024年8月24日(土)～25日(日)
静岡県コンベンションアーツセンター



第35回日本末梢神経学会学術集会
2024年9月6日(金)～7日(土)
鹿児島県医師会館



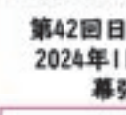
第54回日本臨床生理学会学術大会
2024年10月24日(木)～26日(土)
札幌コンベンションセンター



気になる学会やイベントは見つかりましたか？この他にもまだまだたくさん学会やイベントは開催されております。先生方は私たち患者のために学びを深め、よりよい医療を目指して、日々努力してくださっています。私たち患者も先生方に感謝するだけでなく、賢い患者を目指したいものです。



第12回日本難病医療ネットワーク
学会学術集会
2024年10月25日(金)～26日(土)
弘前文化センター

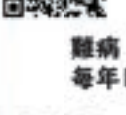


第42回日本神経治療学会学術集会
2024年11月7日(木)～9日(土)
幕張メッセ国際会議場

イベント



5月23日は難病の日
5月19日(日)記念イベント2024開催
東京・としま区民センター



難病・慢性疾患全国フォーラム
毎年11月頃に開催されています
過去開催分はこちら



Rare Disease Day
世界希少・難治性疾患の日
毎年2月末日(全国各地域で開催)

ご寄付のお願い

当会では、左記のような活動を行うため、みなさまからのご寄付を申し受けております。賜りましたご寄付につきましては、活動資金として大切に使用させていただいております。当会の活動の維持、発展のために、みなさまからの温かいご支援を賜りますよう、どうぞよろしくお願いいたします。

また、未使用の切手、各種プリペイドカード、コピー用紙、事務用品など、ご自宅でご使っていないものなどがありましたら、ぜひ送っていただけますと会の運営がとて助かります。

振込手数料ならびに、郵送・送料につきましてはご負担いただければ幸いです。また、ご連絡のないお振込みに関しましてはご寄付としてお取り扱いさせていただきます。

※税制上の優遇措置はございませんので、ご了承ください。

※当会作成のお振込用紙をご利用いただくか、お手数ですが右記のQRコードより、ご寄付お申込書をお送りください。お振込みを確認致しましたら、当会よりご連絡させていただきます。



ご寄付のお礼を申し上げます

この場をお借りして、多くのみなさま方からの温かいご支援に、あらためて心より感謝し、お礼申し上げます。ありがとうございました。

コロナ禍に入り、活動が縮小しておりましたが、少しずつ対面式の学会に参加させていただくなどして、これからも、アイザックス症候群の啓発活動などに力を入れていきたいと思っております。ご寄付を賜った方々で、ご住所をお知らせくださった方にはお礼として最新号の会報を送らせていただいております。また、ご寄付を賜った方々のお名前はホームページ上に掲載させていただいております。（匿名の方は除く）本当にありがとうございました。

これからも引き続きアイザックス症候群りんごの会の活動を、応援していただけたら幸いです。どうぞよろしくお願いいたします。

ご寄付振込先

※会費振込先ではありません

①郵便振替（ゆうちょ銀行）

口座番号	00180-7-588275
口座名称	アイザックス症候群りんごの会
カナ	アイザックスショウコウグンリンゴノカイ

②他銀行からのお振込み

預金種目	当座
口座番号	0588275
店名	〇一九（読み：ゼロイチキュウ）
店番	019
口座名称	アイザックス症候群りんごの会
カナ	アイザックスショウコウグンリンゴノカイ

ボランティア募集中



りんごの会のお手伝いをしてくださる方を募集しております。会員数も少なく、体調に波があるため、患者会員だけではどうにもならないこともしばしば…学会ブースやZoom交流会などを手伝ってくださる元気な方がいらっしゃいましたら、大変助かります。パソコンに詳しい方や、学生さん、お時間に都合がつく方はいらっしゃいませんか？一緒にりんごの会を支え、盛り上げてくださいますか？ご興味のある方、ぜひご連絡ください！お待ちしております。



りんごの会
メール



編集後記

担当：わくい

今年は桜の開花が思ったより遅かったですね。この時期は会報作成にバタバタします。毎回この時期と決まっているのだから、事前に準備しておけばいいのに、なぜかそれができません。誰か助けて～(笑)今回は情報が満載すぎて、実は当初の予定より大幅にページを追加しました。凄腕の会員さんのおかげでアンケート結果を素敵にまとめていただき、事前に顧問の先生にも確認していただくことができました。何度も話し合い、こだわって作ったページです。みなさまからの感想を頂けると嬉しいですよ！アンケートにご協力くださったりんごの会会員に感謝いたします。お忙しい中、たくさんの項目にお答えいただきありがとうございました。

村山先生は啓発のために、雑誌に自腹で「アイザックス症候群の現状と課題」(p7-8)を掲載してくださいました！年末ジャンボが当たったら、モデルマウス研究所設立の夢を語り合いましたが、ハズレました。(笑)中村先生の連載も今回が最終回でした。4回にわたり、アイザックス症候群について詳しく教えてくださりありがとうございました。中村先生には会報以外でも色々教えていただくことが多く、患者の愚痴も聞いてもらっています(笑)小さなりんごの会ですが、多くの先生方のご協力があり、支えられております。本当にありがとうございます。今回は入稿時に私が血漿浄化療法のため入院となってしまう、役員にも迷惑をかけてしまいました。申し訳ないと思いつつ、みなさまにここで感謝を伝えたいと思います。入稿前にこれを書いているのですが、無事にみなさまの手にこの会報が届く頃には、私も治療を終え元気になっているといいな～

☆アイザックス症候群とは☆

アイザックス症候群は、「末梢神経」が興奮しやすい状態になるために、持続性の筋けいれんや筋硬直が生じる疾患群です。

☆アイザックス症候群の診断基準☆ (厚生労働省指定難病)

A. 主要症状・所見

1. ニューロミオトニア(末梢神経由来のミオトニア現象で、臨床的には把握ミオトニアはあるが、叩打ミオトニアを認めないもの)、睡眠時も持続する四肢・躯幹の持続性筋けいれん又は筋硬直(必須)
2. Myokymic discharges、neuromyotonic dischargesなど筋電図で末梢神経の過剰興奮を示す所見
3. 抗 VGKC 複合体抗体が陽性(72pM 以上)
4. ステロイド療法やその他の免疫療法、血漿交換などで症状の軽減が認められる。

B. 支持症状・所見

1. 発汗過多
2. 四肢の痛み・異常感覚
3. 胸腺腫の存在
4. 皮膚色調の変化
5. その他の自己抗体の存在(抗アセチルコリン受容体抗体、抗核抗体、抗甲状腺抗体)



C. 鑑別診断

以下の疾患を鑑別する。

スティッフ・パーソン症候群や筋原性のミオトニア症候群、糖原病V型(McArdle病)などを筋電図で除外する。

<診断のカテゴリー>

Definite: Aのうち全てを満たし、Cの鑑別すべき疾患を除外したもの

Probable: Aのうち1に加えて、その他2項目以上を満たし、Cの鑑別すべき疾患を除外したもの

Possible: Aのうち1を満たし、Bのうち1項目以上

Definite、Probableを医療費助成対象とする。

<診断のポイント>

自己免疫的機序で、末梢神経の過剰興奮による運動単位電位(MUP)の自動反復発火が起こり、持続性筋収縮に起因する筋けいれんや筋硬直が起こる。末梢神経起源なので叩打ミオトニアは生じないが、把握ミオトニア様に見える手指の開排制限は起こりうる。



診断基準は難病情報センターに掲載されているものです。
<https://www.nanbyou.or.jp/>

