

神経難病新聞

No.29

神経免疫疾患 重症筋無力症を中心に

徳島大学病院リハビリテーション部 中尾 遼平
徳島大学病院脳神経内科 松井 尚子、和泉 唯信

1. はじめに

神経免疫疾患とは、神経を標的に免疫の異常によって起きる病気の総称である。神経免疫疾患の中には、重症筋無力症、多発性硬化症、視神経脊髄炎スペクトラム障害、慢性炎症性脱髄性多発神経炎などがあり、これらは指定難病にもなっている。近年治療の進歩が著しく、治療可能な病気としての期待が高まっている。今回は重症筋無力症を中心に、診断や治療のポイント、徳島大学病院脳神経内科での最新の取り組みを紹介する。

2. 重症筋無力症 (Myasthenia Gravis : MG)

1) 疾患概要

重症筋無力症は、神経と筋肉をつなぐ神経筋接合部において、神経から筋肉への信号伝達が障害される疾患である。典型的な症状は、眼瞼下垂（まぶたが下がる）、複視（物が二重に見える）、頸部や四肢の筋力低下、長時間の会話による嗄声（声がかすれる）、嚥下障害、呼吸困難などである。

重要な特徴として、単なる疲労感では説明できない「易疲労性」が挙げられる。過労によるだるさとは異なり、筋肉を使うほど力が抜け、休息を取ることで一時的に改善するという特徴がある。例えば、朝は普通に目が開くが夕方になるとまぶたが落ちてくる、昼過ぎから体が重くて手足が動かしくくなる、といった症状が続く場合は、重症筋無力症を疑う。こうした症状は決して怠けているのではなく、体内で免疫の誤作動が起きているサインである。一人で悩まず、専門医に相談することが肝要である。

治療が始まり症状が安定していても、「急性増悪（クリーゼ）」といって、感染症、薬剤、ストレス、自己判断での治療中止などによって、急速に症状が悪くなってしまうことがある。そのため定期的かつ長期的な病院受診が必要である。

2) 診断

重症筋無力症の診断は、詳細な問診・診察から始まる。問診により症状やその日内変動を確認し、診察によって筋力低下や易疲労性を確かめる。そこで重症筋無力症を疑えば、血液検査（アセチルコリン受容体抗体、筋特異的受容体型チロシンキナーゼ抗体）、エドロホニウム試験、アイスパック試験、反復刺激試験などを用いて確定診断を行う。なお反復刺激試験をはじめとした各種検査は、徳島大学病院の他に、とくしま医療センター西病院、伊月病院などでも施行可能である（具体的な受診方法などについては各病院にお問い合わせください）。

重症筋無力症診断基準 2022

A. 症状
(1) 眼瞼下垂 (2) 眼球運動障害 (3) 顔面筋力低下 (4) 構音障害 (5) 嚥下障害 (6) 咀嚼障害 (7) 頸部筋力低下 (8) 四肢筋力低下 (9) 呼吸障害 <補足>上記症状は易疲労性や日内変動を呈する
B. 病原性自己抗体
(1) 抗アセチルコリン受容体 (AChR) 抗体陽性 (2) 抗筋特異的受容体型チロシンキナーゼ (MuSK) 抗体陽性
C. 神経筋接合部障害
(1) 眼瞼の易疲労性試験陽性 (2) アイスパック試験陽性 (3) エドロホニウム (テンシロン) 試験陽性 (4) 反復刺激試験陽性 (5) 単線維筋電図でジッターの増大
D. 支持的診断所見
血漿浄化療法によって改善を示した病歴がある。
E. 判定
Definite : 以下のいずれかの場合、重症筋無力症と診断する。 (1) A の 1 つ以上, B のいずれかが認められる。 (2) A の 1 つ以上, C のいずれかが認められ、他の疾患が鑑別できる。 Probable : A の 1 つ以上, D を認め、血漿浄化療法が有効な他の疾患を除外できる。

文献：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

3) 治療

治療の基本は、経口ステロイドや免疫抑制薬で異常な免疫応答を抑えることである。コリンエステラーゼ阻害薬で神経筋接合部の伝達を補助し、症状の緩和を図ることもある。場合によっては胸腺摘出術をおこなう。重症例や急性増悪時には、入院してステロイドパルス療法、免疫グロブリン静注療法、血漿交換療法などの速効性の治療が必要となる。

近年、早期速攻性治療の導入、FcRn 阻害薬、抗補体薬の登場により、治療選択肢は大幅に広がった。これらの治療、薬剤は従来の治療法と組み合わせることで治療効果の向上が期待される。また皮下注射製剤として自宅で使用可能な薬剤も登場しており、入院せずとも外来治療のみで完結できるようになり、患者さんの生活の質の向上に寄与している。在宅治療が普及するためには、病院と地域の医療者（かかりつけ医、看護師、療法士、ソーシャルワーカーなど）との密な連携が不可欠である。以下に早期速攻性治療、FcRn 阻害薬、抗補体薬それぞれについて解説する。

I. 早期速攻性治療

経口ステロイドは効果の高い薬ではあるが、多量かつ長期の服用は様々な副作用を来たしてしまい、生活の質を低下させる。従来の治療では症状を安定させるため、経口ステロイドが高用量かつ長期となることが問題であった。そこで重症例でなくとも発症早期に速効性の治療(ステロイドパルス療法、免疫グロブリン静注療法、血漿交換療法)を行う早期速攻性治療が注目されている。早期速効性治療を行うことで、経口ステロイドが従来より低用量でも、症状を安定させることができるようになってきた。

II. FcRn 阻害薬

血液中の抗体を減少する作用があり、病的な抗体(アセチルコリン受容体抗体、筋特異的受容体型チロシンキナーゼ抗体)を減らすことができる。多くの重症筋無力症に使用できる。1週間に1回を4~6週間、これを1サイクルとして繰り返す。点滴製剤、皮下注製剤がある。皮下注製剤であれば自宅での自己注射も可能であるが、皮膚トラブルに注意が必要である。感染症への抵抗力が低下するため、マスクや手洗いなどの感染予防が大切である。

III. 抗補体薬

免疫システムにおいて直接的な攻撃を担う因子である補体を抑制する作用を持つ。アセチルコリン受容体抗体陽性の重症筋無力症に使用できる。8週間に1回の点滴製剤が主流である。重大な副作用として、髄膜

炎菌感染症がある。一般的な感染予防の他に、治療前に髄膜炎菌ワクチンを接種することや、治療中に発熱した際の対応を医師とよく確認しておくことが大切である。

3. 徳島大学病院神経免疫外来の立ち上げ

徳島大学病院では2025年5月、「神経免疫外来」を設置した。今回取り上げた重症筋無力症をはじめとする神経免疫疾患は新規治療薬が続々と登場してきており、診療にはより専門性が高まってきた。当外来では神経免疫疾患に特化した診療体制を整備し、診断の向上や患者さん一人一人に最適な治療を提供するとともに、最新の知見を地域に届ける役割を担う。金曜日午後に新患を受け付けており、受診を希望される場合はかかりつけ医などを通して予約できる。

4. 患者さん・ご家族へのメッセージ

かつて神経疾患は「難治性」「進行性」と考えられてきましたが、現在では神経免疫疾患を中心として治療可能な病気になりつつあります。適切な診断・治療を行えば、病気を抱えていても、病気のない人と同じように学び、働き、家庭を築き、日常を楽しむことが可能となってきています。重要なのは、早期に専門医を受診し、適切な診断と治療を受けることにあります。一人で抱え込まず、医療スタッフとともに未来を切り開いていきましょう。

5. おわりに

神経免疫疾患の診療は現在、劇的な進歩を遂げつつある。それを実践するため、医療者は知識と技術を磨き続ける必要がある。地域とも連携し、神経免疫外来を充実させていきたい。

編集後記

今回は、重症筋無力症を中心に、疾患概要・診断・治療について解説いただきました。また、徳島大学病院において、「神経免疫外来」が設置されたことも記載されており、今後の治療に期待が膨らみます。

特定医療費（指定難病）受給者証の更新受付が始まっています。臨床調査個人票については、最新の様式を使用していただく必要がありますので、御提出の際はお気を付けください。

「神経難病新聞」の新展開も、今月号で1巡となりました。引き続きよろしくお願いいたします。なお、8月は休刊です。

<健康寿命推進課 がん・疾病対策担当 係長 A.D>