

じゅう しょう きん む りょく しょう 重症筋無力症

原因

・アセチルコリン受容体という運動神経と筋肉の接合部に対する抗体(注)が出現して、炎症がおこるために目の筋肉や全身の筋肉に力が入らなくなる病気です。頻度は 10 万人中 5 人で、20-40 代の女性と 50-60 代の男性に多く、胸腺腫(注)や他の膠原病を合併することがあります。

症状

- ①眼筋型:まぶたが下がり、ものが二重に見えるようになります。
 - ②全身型:全身の筋力低下や飲み込みづらさ、しゃべりづらさが出現します。
 - ③クリーゼ:急激に呼吸困難が進行し人工呼吸器が必要になる重症型です。
- ・夕方に悪化し、感染やストレスや月経などで悪化することが多いです。

検査

- ①血液検査:抗アセチルコリン受容体抗体, 抗 MuSK 抗体, 抗 LRP4 抗体などが陽性になります。
- ②誘発筋電図(反復刺激試験):徐々に反応が下がるウェイニング(漸減)現象があります。
- ③エドロホニウム試験やアイステスト:注射薬やアイスパックで症状が改善します。
- ④胸部 CT スキャン:胸腺腫を合併していることがあります。

治療法

1. コリンエステラーゼ阻害薬; ピリドスチグミンなど。アセチルコリンが増えて脱力が改善します。
2. 副腎皮質ステロイド; プレドニゾロンなど。点滴薬と内服薬があります。
3. 拡大胸腺摘除術; 胸腺腫合併例や全身型の若年例で実施します。内視鏡手術が一般的。
4. 血液浄化療法(血漿交換、免疫吸着); すぐに抗体を除去することができます。
5. 免疫グロブリン療法; 血液製剤を 5 日間点滴します。アレルギー、脳梗塞などに注意。
6. 免疫抑制剤; タクロリムス, シクロスポリンなど。ステロイドが効かないときなどに使用します。
7. 抗補体(C5)モノクローナル抗体(エクリズマブ); 難治な方に使用。髄膜炎菌感染に注意。
8. 抗胎児性 Fc 受容体(FcRn)フラグメント製剤(エフガルチギモド α , ウィフガート); 難治例に。
9. 注意点; 1 だけでは治りませんので必ず 2-8 の治療も併用します。

副腎皮質ステロイドや免疫抑制剤は感染を起こしやすくなります。

筋力を低下させるお薬(多くの睡眠薬や安定剤、一部の抗生物質)が使えなくなります。

さいごにひとこと

- ・いずれのタイプでも 2 年間以上の治療が必要になりますが、完全寛解することも多い病気です。
- ・発病早期にステロイドパルス療法, 血液浄化療法, 免疫グロブリン療法を行うと早く治ります。
- ・副腎皮質ステロイドは長期投与で合併症(感染症, 糖尿病, 骨粗鬆症, 胃潰瘍など)を起こしやすいので, こまめに副作用をチェックして, 症状が安定したら徐々に減らすようにします。
- ・保健所に指定難病の申請をすると医療費が免除あるいは減免されます。

注

抗体(こうたい); 神経筋接合部で炎症を引き起こすタンパク質。

胸腺腫(きょうせんしゅ); 抗体をつくる小さなリンパ組織。心臓の前にある。

みやさきクリニック 宮崎秀健