

自己免疫性 重症筋無力症



患者さんと家族のための
自己免疫性重症筋無力症ガイド

www.Myasthenia.org

患者さんと家族のための 自己免疫性重症筋無力症ガイド

重症筋無力症 (MG)

重症筋無力症は、「重度の筋力低下」を意味するギリシャ語とラテン語に由来します。MG は慢性の自己免疫性神経筋接合部疾患で、最も一般的な症状は随意筋の筋力低下で、症状の度合いが変動するのが特徴です。米国における MG の有病率は、人口 10 万人あたり約 20 人と推定されています。しかし、MG はおそらく診断漏れが多く、有病率はさらに高い可能性があります。

自己免疫性 MG の原因は？

全身の随意筋は、脳で発生する神経インパルスによって制御されます。これらの神経インパルスは神経を通して、神経が筋繊維と出会う場所まで伝わります。神経線維は実際には筋線維とつながっていません。神経終末と筋線維の間には空間があり、この空間は神経筋接合部と呼ばれます。

脳で発生した神経インパルスが神経終末に到達すると、アセチルコリンと呼ばれる化学物質が放出されます。アセチルコリンは空間を横切って神経筋接合部の筋線維側に移動し、そこで多くの受容体部位に結合します。アセチルコリンによって十分な数の受容体部位が活性化されると、筋肉が収縮します。MG では、利用可能なこれらの受容体部位の数が 80% も減少します。受容体部位の数は、受容体部位を破壊または遮断する抗体によって減少します。

抗体は、免疫系で重要な役割を果たすタンパク質です。抗体は通常、体を攻撃する抗原と呼ばれる異物蛋白質を標的とします。このような異物蛋白質には、細菌やウイルスが含まれます。

抗体は、体がこれらの異物蛋白質から身を守るのに役立ちます。理由はよくわかっていませんが、MG 患者の免疫系は神経筋接合部の受容体部位に対する抗体を生成します。MG 患者の多くでは血液に異常な抗体が測定されます。現在、異常な抗体を

検出する市販の検査には、AChR (アセチルコリン受容体)、MuSK (筋特異的キナーゼ)、低密度リポタンパク質関連タンパク質 4 (LRP4) 抗体の 3 種類があります。これらの抗体は受容体部位を破壊するか、利用できない状態にします。筋力低下は、アセチルコリンが神経筋接合部の十分な数の受容体部位を活性化できない場合に起こります。

臨床的特徴と症状

MG はあらゆる人種、性別、年齢で発生します。MG は直接遺伝すること、伝染することはありません。MG の有病率は低く、通常、随意筋が侵されません。MG は特定の筋肉において頻繁に発症し、これらには眼球運動、まぶた、咀嚼、嚥下、咳、および顔面の表情を制御する筋肉が含まれます。呼吸や腕や脚の動きを制御する筋肉も影響を受ける場合もあります。呼吸に必要な筋力が低下すると、息切れ、深呼吸困難、咳が出ることがあります。

MG の筋力低下は、持続運動や反復動作によって悪化し、一定期間の休息後に改善します。影響を受ける筋肉は、人によって大きく異なる場合があります。人によっては、眼球運動とまぶたを制御する筋肉に筋力低下が限定される場合もあります。この形態の筋無力症は眼筋型 MG と呼ばれます。全身型 MG は、眼の領域以外の筋力が低下した MG 患者を指します。全身型 MG の最も重症な場合では、呼吸に必要な筋肉を含め、体の随意筋の多くが影響を受けます。多くの人の筋力低下は、これら両極端の症状の間の程度と範囲で現れます。筋力低下が重度で呼吸に支障をきたす場合は、通常入院が必要になります。

診断

筋力低下を引き起こす障害はたくさんあります。MG の診断を確定するには、医学的および神経学的評価一式に加えて、いくつかの検査が用いら



れることがあります。異常抗体の血液検査を実施することで、異常抗体が存在するかどうかを確認できます。

筋電図 (EMG) 検査は、特徴的なパターンが存在する場合の MG の診断に役立ちます。塩化エドロフonium (テンシロン®) 試験は、この薬剤を静脈注射することによって行われます。注射直後に筋力が向上した場合、MG であることが強く示唆されます。病歴や他の検査で MG が示唆されているにも関わらず、これらの検査ですべて陰性であったり、結果が曖昧であったりすることもあります。臨床所見の陽性結果は確認検査の陰性結果よりも、おそらく優先されるべきだと考えられます。

治療

MG の治療法はまだありませんが、全員ではないものの、多くの MG 患者が充実した生活を送ることができるようにするための効果的な治療法があります。一般的な治療法には、薬物療法、胸腺摘出術、血漿交換療法 (全血漿交換とも呼ばれ、PLEX または TPE と略する)、静脈内免疫グロブリン (IVIg) などがあります。特別な治療を行わなくても、自然に改善したり、寛解したりすることもあります。

治療には薬物が最もよく使用されます。抗コリンエステラーゼ薬 (メスチノン®など) は、アセチルコリンを通常よりも長く神経筋接合部に留まらせることができますため、より多くの受容体部位を活性化できます。MG で起こる免疫系の異常な反応を抑制するために、コルチコステロイド (例: プレドニゾン) と免疫抑制剤 (例: イムラン®、セルセプト®) を使用することがあります。免疫グロブリン静注療法 (IVIg) は、異常な抗体の働きや産生を抑制するために使用されることもあります。最近では、MG におけるモノクローナル抗体の使用が研究されています。リツキシマブは MuSK 陽性患者に有効な治療法であることが判明しており、現在、AChR 陽性患者への治療が行われています。2016年、AChR 陽性で他の治療法で効果が見られなかった MG 患者の治療に、ソリリス (エクリジマブ) という MG の新しい治療薬が承認されました。

胸腺摘出術 (胸腺の外科的切除) は、一部の MG 患者に用いられるもう 1 つの治療法です。胸腺は胸骨の後ろにあり、免疫系の重要な部分です。胸腺に腫瘍がある場合 (MG と診断された患者の 10~15 % に認められる)、悪性腫瘍のリスクがあるため、ほとんどの場合切除されます。胸腺摘出術により、数か月後には MG 筋力低下の重症度が軽減されることがよくあります。人によっては、筋力低下が完全に消失することもあります。胸腺摘出術がどの程度効果があるかは人によって異なります。



プラスマフェレシスまたは血漿交換療法 (PLEX) も MG の治療に有効な場合があります。この方法では、血液の血漿部分から異常な抗体を除去します。顕著な筋力の改善が見られる可能性があります。異常な抗体の産生が続くため、効果は通常、長続きしません。プラスマフェレシスを行う場合、血漿交換の繰り返が必要になる場合があります。血漿交換は、MG による重度の衰弱時や手術前には特に有効です。

治療法の決定は、各患者の MG の自然歴に関する知識と、特定の治療法に対して予測される反応に基づいて行われます。治療目標は、MG の筋力低下の重症度、患者の年齢と性別、障害の程度に応じて個別に設定されます。

業界企業もアルジェニクス社のウィフガートやアレクシオン社のユルトミリスなどの新しい治療薬を提供しており、それぞれ 2021 年と 2022 年に米国 FDA によって承認されています。

予後

MG に対する現在の治療法は十分に効果的であるため、MG 患者の大半にとって見通しは明るくなっています。しかし、一部の患者に取っては現在の治療法が効果的ではなく、そのよ

うな患者は、髪をとかすなど、「日常生活動作」でさえも難しいという深刻な困難を抱えています。

現在の治療法では MG を治癒できず、MG 患者全てに普遍的に有効であったり、忍容性がある治療法はありませんが、ほ

とんどの MG 患者は治療によって、筋力低下の大幅な改善が期待できます。場合によっては、MG が一時的に寛解し、寛解期に治療の必要がないこともあります。MG についてできることはたくさんありますが、まだ理解すべきこともたくさんあります。有効性がさらに高く、副作用の少ない新薬が必要となっています。研究は MG に対する新たな知見や治療法を見つける上で重要な役割を果たしており、MG に関する研究の未来はかつてないほど明るいものとなっています。



メモ欄



Myasthenia Gravis Foundation of America (米国重症筋無力症財団)

私たちのビジョン: MG のない世界

私たちのミッション: つながり築き、生活を向上させ、ケアを改善し、MG を治癒する

この出版物は、教育目的でのみ使用される一般的な情報を提供することを目的としています。これは個々の患者のニーズに対応するものではなく、いかなる病状の診断、ケア、または治療に関する意思決定の根拠として使用されるべきではありません。治療に関する意思決定は、患者を直接治療している医師または医療専門家の助言に基づいて行う必要があります。特定の製品、出典、または使用方法の記載があっても、それらの推奨を意味するものではありません。MGFA、その代理人、従業員、取締役、医療諮問委員会またはそのメンバーは、かかる情報の使用に起因するいかなる損害または賠償責任についても、一切の責任を負いかねます。

290 Turnpike Road, Suite 5-315

Westborough, MA 01581

800-541-5454 (MGFA 代表電話)

MGFA@Myasthenia.org

www.Myasthenia.org



MGFA 医療諮問委員会による承認済み