



# NANOS

# Patient

# Brochure

# Myasthenisgravis

*Copyright © 2015. North American Neuro-Ophthalmology Society. All rights reserved. These brochures are produced and made available "as is" without warranty and for informational and educational purposes only and do not constitute, and should not be used as a substitute for, medical advice, diagnosis, or treatment. Patients and other members of the general public should always seek the advice of a physician or other qualified healthcare professional regarding personal health or medical conditions.*



## 重症筋無力症

あなたの主治医は、あなたの病気が重症筋無力症(MG)ではないかと考えています。この病気は、自己免疫疾患のひとつで、人の筋肉にある受容体が障害を受けることにより起こる疾患です。受容体とは、筋肉が収縮する際に必要なものなので、これが障害されることにより、筋力が低下してしまいます。つまり、瞼(まぶた)の筋肉が障害されれば、眼瞼下垂(瞼が下がること)が起こり、外眼筋(眼球を動かす筋肉)が障害されれば、複視をきたします。また、これらの症状の強さは日内変動があり、疲れた時や、一日の中でも遅い時間帯になると悪化します。

### 解剖：

特定の筋肉を動かすとき、脳からの信号は神経を伝わり筋肉に達します。この信号は神経の端にたどり着くと、神経伝達物質という化学物質を神経と筋肉の間の部分(シナプス)に放出し、拡散します。シナプスの筋肉側には神経伝達物質の検出を待つ化学受容体が存在します。化学受容体は神経伝達物質の存在により、筋肉の収縮を引き起こします。しかし、重症筋無力症では、神経伝達物質が放出され、シナプスにひろがっても、正常な筋肉の収縮は起こりません。なぜかという、正常な受容体が、自己の免疫機能によって産生された抗体によって、ブロックされているからです。繰り返し筋肉を動かそうとすることにより、次第に筋力低下が悪化するため、よく使われる筋肉で症状が強く出てしまいます。例としては、眼を動かす筋肉や、瞼を上げる筋肉があてはまりますが、その場合は眼球運動の障害(複視)や眼瞼下垂が起こります。そして、これらは眼に限らず、体中どここの筋肉でも起こり得るものです。

### 病態：

なぜ筋肉を攻撃する自己抗体が産生されるかは分かっていませんが、患者さんの中には、他の自己免疫の病気(甲状腺眼症など)を合わせてもっている方もおられます。また、この疾患は、他の自己免疫疾患と同様に長期間続くこともあれば自然に回復することもある一方で、再発することもあります。

### 症状：

先にも述べたように、最も障害されやすいのは瞼を上げる筋肉の筋力低下(眼瞼下垂)と眼を動かす筋肉の筋力低下(複視)です。他にも、飲み込みにくくなったり、息がしにくくなったりすることもあります。これらは、非常に深刻な症状なので、すぐに病院に行く必要があります。重症筋無力症は痛みやしびれは起こしませんので、痛みがあれば他のことがおこ

## Myasthenia Gravis

っていると考えられますので必ず医者に伝えましょう。

徴候：

眼科医がみるもっとも多い症状は眼瞼下垂と眼球運動障害です。眼球運動障害は検出が難しいため、自覚症状があっても、何年も見逃されたりすることもしばしばあります。



診断：

筋肉を一部採取し(生検)、受容体が減っていることで確かめます。血液検査で診断が可能なこともあります。眼の筋肉のみが障害されている患者さんでは、約半数で正常値を示すと言われていています。したがって、血液検査の結果が正常であっても、この病気を否定することはできません。

その他の検査としては、テンシロンテストがあります。神経伝達物質の分解を遅くするテンシロンというお薬を静脈注射すると重症筋無力症では、筋力が劇的に改善します。つまり、注射をした結果、即座に瞼や目の動きが改善すれば、重症筋無力症と診断できます。他に、睡眠試験(スリープテスト)や氷試験(アイステスト)など、筋肉を休ませることにより、どの程度筋力が回復するかで診断する方法もあります。

また筋電図検査を行えば、神経と筋肉の間の伝達を直接調べる事が出来るので、比較的高い精度で診断が可能ですが、これは特殊な器械が必要なため、検査が出来る施設が限られています。

予後：

ほかの自己免疫疾患と同様に、症状には波がありますが、突然悪化することもあり、注意が必要です。また、お薬等に誘発されることもあります。MGと診断されれば、病院を受診した際、特に救急外来を受診した際には、必ずこの病気であることを伝えることが大切です。

治療：

重症筋無力症は神経伝達物質の分解を減らす薬(飲み薬)により治療することが出来ます。し

## Myasthenia Gravis

かし、全例に効果があるわけではなく、効果がない場合は、他の治療が必要となります。胸腺を摘出すると重症筋無力症に効果があることもあり、CT 検査で胸腺肥大がないかを調べることがあります。また、ステロイド治療(プレドニゾロン)が奏功することもあります、長期間の内服が必要となるため、副作用も考慮する必要があります。他の治療を併用することでステロイドの必要量を減らせることもありますので、かかりつけ医と相談するのが良いでしょう。

よくある質問：

「どうして重症筋無力症になってしまったのでしょうか？」

他の自己免疫疾患と同様に、重症筋無力症がどのようにおこるかははっきりわかっていません。体が外部から何らかの刺激(ウイルスなど)を受けることにより、免疫系が賦活化されるのが一因とも推測されています。しかしながら、一部の患者さんにのみ重症筋無力症が発症する理由は十分に分かっていません。

「治癒することはあるのでしょうか？」

現在のところ、症状を改善させる治療はありますが、自己免疫疾患である重症筋無力症を完治させる治療法はありません。病気の活動性に合わせてお薬を調整しながら、長く付き合っていく必要があります。

「眼以外の筋肉が悪くなっていく可能性はありますか？」

重症筋無力症は、眼の筋肉に限局して起こるタイプのものもあります。2年以上眼以外の症状が出ない場合は、限局型の可能性が高いと考えられます。しかしながら、絶対に全身の筋肉におこらないという保証はありませんので、もし、息がしにくい、飲み込みにくいという症状が出れば、すぐに内科医を受診する必要があります。