

眼科の先生方へ

今一度ご確認ください  
— 重症筋無力症について —

眼筋型重症筋無力症の患者様の治療に際しては、以下のことを今一度ご確認くださいませ  
ようようお願い申し上げます。

**重症筋無力症の概念**

神経—筋接合部に異常が起こるため、筋収縮力の減弱により、易疲労性、筋無力を生じる自己免疫疾患です。アセチルコリン受容体に対する抗体ができるためと考えられていますが、その原因はわかっていません。

**症状の特徴**

- 易疲労性：運動の反復に伴い骨格筋の筋力が低下し、休息によって改善します。
- 日内変動：夕方に症状が悪くなります。
- 日差変更：日によって症状が変動します。

**分類**

- 眼筋型：眼瞼下垂、複視のみ
- 全身型：眼以外の症状がある場合
- クリーゼ：発病初期の頃、急激に症状が悪化し、呼吸筋の麻痺を起こし呼吸困難になることがあり、クリーゼ（急性増悪）と呼ばれます。

**自覚症状**

眼瞼下垂、複視、四肢筋力低下、嚥下困難、言語障害、呼吸困難、易疲労性、症状の日内変動

**病因**

重症筋無力症は、アセチルコリンを伝達物質とする神経筋シナプスの筋肉側受容体（アセチルコリン受容体）に特異的に感作された自己抗体（抗アセチルコリン受容体抗体）が産生されて発症します。

※我が国において、抗アセチルコリン受容体抗体が証明されない重症筋無力症が約23.9%存在します。

### 診断のための検査

- エドロホニウムテスト（アンチレクステスト、テンシロンテスト）  
抗コリンエステラーゼ阻害剤である塩化エドロホニウムを静脈注射し、筋無力症状が改善するかどうかをみます。
- 抗体測定  
血中の抗アセチルコリン受容体抗体の抗体価を測定します。
- 誘発筋電図  
重症筋無力症では、反復神経刺激で誘発される活動電位が次第に衰退します。
- 胸部検査（X線、CT、MRI）  
前縦隔に位置する胸腺の肥大の有無、胸腺腫の有無を調べます。

### 治療の目的

- 症状を寛解に導き、再発を予防して生命予後、機能予後を改善する。
- 通常の学校生活又は社会活動を可能にする。

### 治療：薬物療法

- 抗コリンエステラーゼ薬：ピリドスチグミン、アンベノニウム等  
神経終末から放出されるアセチルコリンの分解を抑制し、シナプス間のアセチルコリン濃度を高めることによって筋収縮力を増強します。  
即効性がありますが、重症筋無力症自体を治療するものではなく、日々の症状に対する対症療法です。
- ステロイド薬：プレドニゾロン、ベタメタゾン等  
血中抗アセチルコリン抗体価を減少させ、免疫抑制効果を発揮します。  
易感染症、消化性潰瘍、糖尿病、高血圧症、高脂血症、骨粗鬆症（病的骨折）、大腿骨頭壊死、精神症状、血栓形成、白内障、緑内障など多彩な副作用が出現します。
- ステロイド以外の免疫抑制薬：タクロリムス、シクロスポリン等  
抗体の産生を抑制します。主に、胸腺摘除術後の治療においてステロイドの投与が効果不十分な、又は副作用によりステロイドの使用が困難である場合に用いられます。  
免疫抑制薬それぞれに、注意すべき副作用があります。

### 治療：胸腺摘除術

- 胸腺腫を伴う場合：年齢、重症度に関わらず胸腺摘除術が適応となります。
- 胸腺腫を伴わない場合：全身型の場合、発症から胸腺摘除術までの期間が短いほうが予後が良いという報告があり、画像検査で胸腺異常が疑われる例や、抗アセチルコリン受容体抗体陽性例では、積極的に胸腺摘除術がすすめられます。

### 治療：血液浄化療法

血液中の抗アセチルコリン受容体抗体を除去するために行われます。

単純血漿交換、二重膜濾過法、免疫吸着療法があり、免疫吸着療法が現在主流となっています。

### 日常生活の注意点

- 心理的ストレスが症状に与える影響などをよく知り、常に落ち着いた豊かな精神状態が保てるように努めることをご指導ください。
- マイペースを守って、決して無理をしないよう心掛けることをご指導ください。
- クリーゼは、嚥下障害、構音障害などの球麻痺症状や呼吸症状が急激に増悪し、全身の筋力低下・呼吸不全に至った状態で、緊急処置が必要となります。


### タクロリムスについて

- Tリンパ球に作用してサイトカインの産生を抑制することにより、抗アセチルコリン受容体抗体産生を抑制します。
- 眼筋型を含む重症筋無力症のほか、臓器移植、関節リウマチ、潰瘍性大腸炎などに使用されます。
- 重症筋無力症の場合、通常、成人には3mgを1日1回、夕食後に経口投与します。
- タクロリムス投与中の患者様で、以下のような症状があらわれた場合は、すぐに相談するようご指導ください。

- |                             |                             |
|-----------------------------|-----------------------------|
| <input type="radio"/> 発熱、嗽咳 | <input type="radio"/> 腹部不快感 |
| <input type="radio"/> 下痢    | <input type="radio"/> ほてり   |
| <input type="radio"/> 胃痛・腹痛 | <input type="radio"/> 発疹    |
| <input type="radio"/> 頭痛    | <input type="radio"/> 嘔気・嘔吐 |
| <input type="radio"/> 動悸・胸痛 | <input type="radio"/> 血圧上昇  |
| <input type="radio"/> そう痒   | <input type="radio"/> けいれん  |
| <input type="radio"/> 脱毛    |                             |

お問い合わせ先

日医工株式会社 お客様サポートセンター

 : 0120 - 517 - 215

F A X : 076 - 442 - 8948

製造販売元 日 医 工 株 式 会 社

富山市総曲輪1丁目6番21

タクロリムス錠 0.5mg/1mg 「日医工」

2014年5月作成