

神経内科医が知っておくべき

重症筋無力症 (MG) の知識

免疫性神経疾患は、免疫学的機序がその病態に働く神経内科疾患を呼ぶ言葉であるが、神経免疫学は、そのような免疫性神経疾患の研究を包含する学問である。神経内科は、脳血管障害、認知症、頭痛、てんかんなどのいわゆる common diseases とともに、希少な難治性の神経疾患である「神経難病」の診療の中核を担う診療科であるが、免疫性神経疾患はそのような神経難病に含まれるものが多い。

免疫性神経疾患は、有効な治療法の少ない神経難病の中で、免疫機序をコントロールすることにより目に見える効果が期待できることが多く、神経内科医の腕の見せ所といってもよい領域である。しかし、それぞれの疾患は患者数が少なく、神経内科医といえども新患としてみるのは多くて年に数例というところであろう。本書「日常診療と神経免疫」は、一般の神経内科医に、希少疾患である免疫性神経疾患の最新情報を、日常の診療に役立つ形で提供するというを目的として刊行された。

第一回の対象疾患は、重症筋無力症である。重症筋無力症は、大部分の症例で神経筋接合部に存在する神経伝達物質の受容体であるアセチルコリン受容体 (acetylcholine receptor : AChR) に対する自己抗体が原因であることが早くに同定され、免疫性神経疾患の中でも病態の解明が進んでいる疾患である。また抗 AChR 抗体が検出されない症例において、Muscle-specific kinase (MuSK) に対する抗体の関与も明らかとなっている。しかし、どちらの抗体も検出されない症例もあり、未解明の部分もまだ存在する。

治療については、ステロイド、カルシニューリン阻害薬、血漿交換、免疫グロブリン静注療法 (intravenous immunoglobulin : IVIg)、抗コリンエステラーゼ薬、胸腺摘除術などが用いられるが、それぞれの治療を施行する順番や、薬剤についてはその投与量など、細かなところは施設ごとに多様であるというのが実情であろう。胸腺腫非合併重症筋無力症に対する胸腺摘除術は、従来高いエビデンスがないとされてきたが、2016年にランダム化比較国際試験 (MGTX study) の結果が報告され、その有効性が示された。ただその結果の受け止め方については、専門家の中でも細かなニュアンスの違いは残っているところである。

このように病態解明や治療法開発が進んだ疾患であるが、まだまだ課題も多いという重症筋無力症について、第一人者の先生方に執筆をお願いした。本書が、診療の第一線で活躍中の神経内科医の重症筋無力症についての理解を深め、明日からの診療に役立つことを祈念している。

2017年8月

近畿大学医学部神経内科主任教授

楠 進