

全身型重症筋無力症と 診断された方へ

webサイトのご紹介

重症筋無力症の情報サイト

MG United

アルジェニクスジャパン



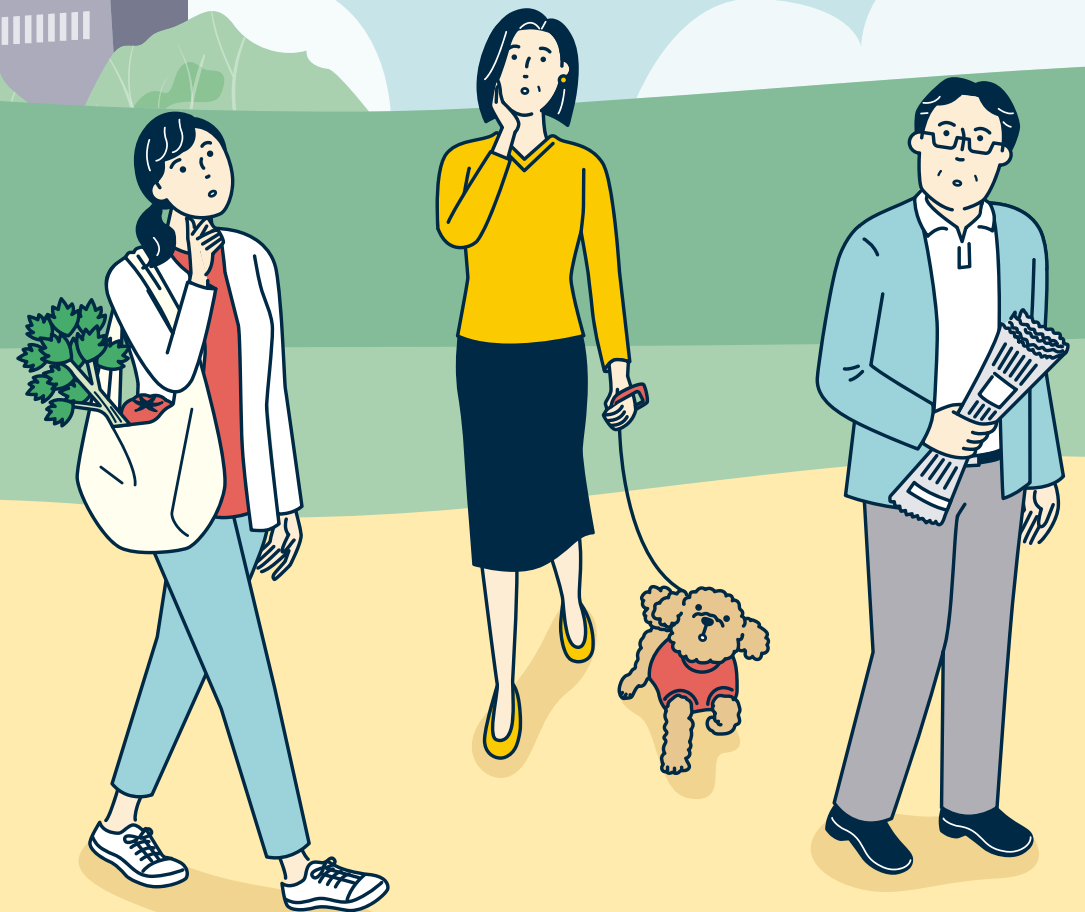
<https://mg-united.jp/>



監修

国際医療福祉大学 医学部 脳神経内科学 主任教授

村井 弘之 先生



argenx 

JP-VJP-22-00228
(2022年5月作成)

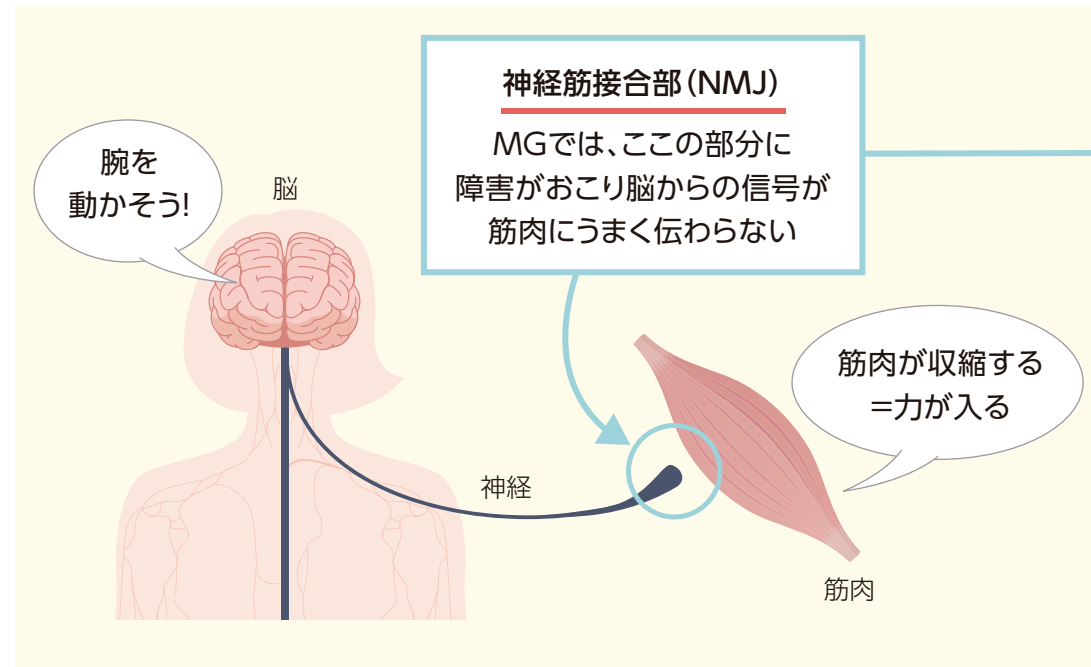
アルジェニクスジャパン株式会社

重症筋無力症 (MG) とはどんな病気?

MGは、脳からの指令が筋肉に伝わりにくくなる病気です

筋肉は、脳からの指令で動いています。脳からの指令は、神経を通過して筋肉に伝えられています。その神経と筋肉をつなぐ部分(神経筋接合部:NMJ)に障害がおこっているのが、重症筋無力症(MG)です。

MGの患者さんでは、NMJにおいて「IgG自己抗体」が、脳からの指令を筋肉に伝えるのを阻害するため、筋肉に力が入りにくくなります。



患者さんはどのくらいいるの?

- 全国で29,210人(人口10万人あたりの有病率:23.1人)
- 男女比は1:1.15で女性にやや多い
- 発症年齢の中央値は59歳(男性は60歳、女性は58歳)

(2018年全国疫学調査)

難病情報センター <https://www.nanbyou.or.jp/> (2022年4月時点)
「重症筋無力症診療ガイドライン」作成委員会編. 重症筋無力症診療ガイドライン2014. 南江堂. 2014.

IgGとIgG自己抗体の違いは?

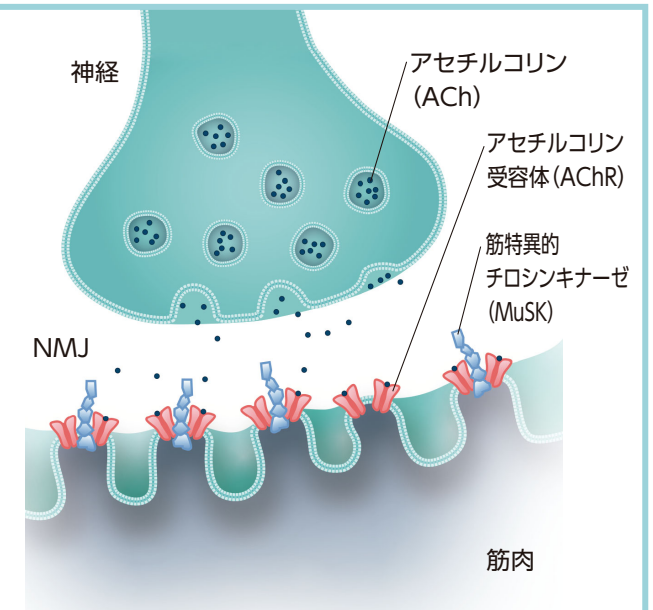
IgGは病原体などから、からだを守るはたらきをする抗体です。一方、IgG自己抗体は、自分の体内成分に対してはたらきする抗体で、通常は存在しませんが、MG患者さんの体内では作られています。なぜIgG自己抗体がMG患者さんの体内で作られるかはよくわかっていません。



通常時

通常の場合、脳から筋肉への信号は伝えられます

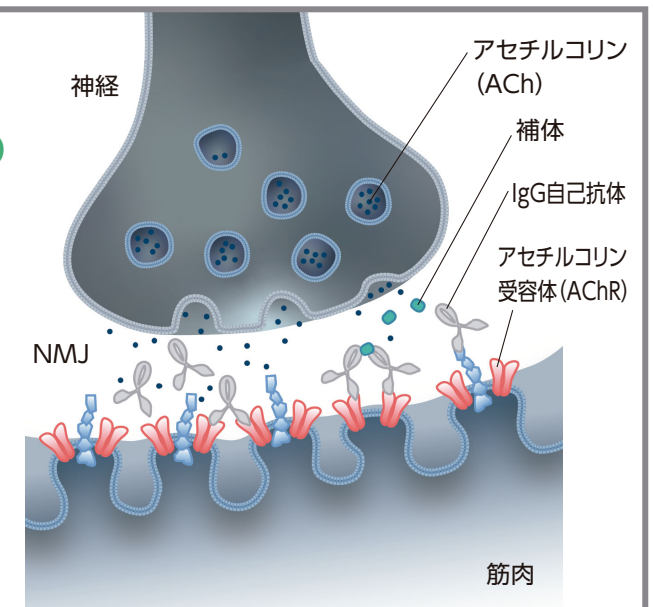
NMJでは、アセチルコリン(ACh)という物質が神経側から放出され、それが筋肉側のアセチルコリン受容体(AChR)に結合することで、信号が伝わります。



MG

MGでは、脳から筋肉への信号がうまく伝わらなくなります

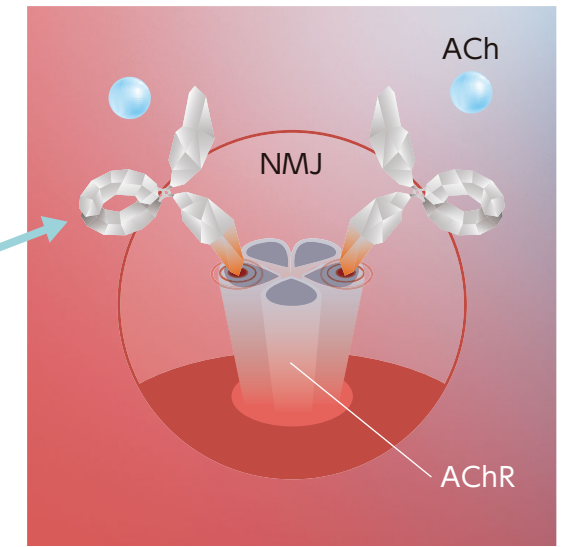
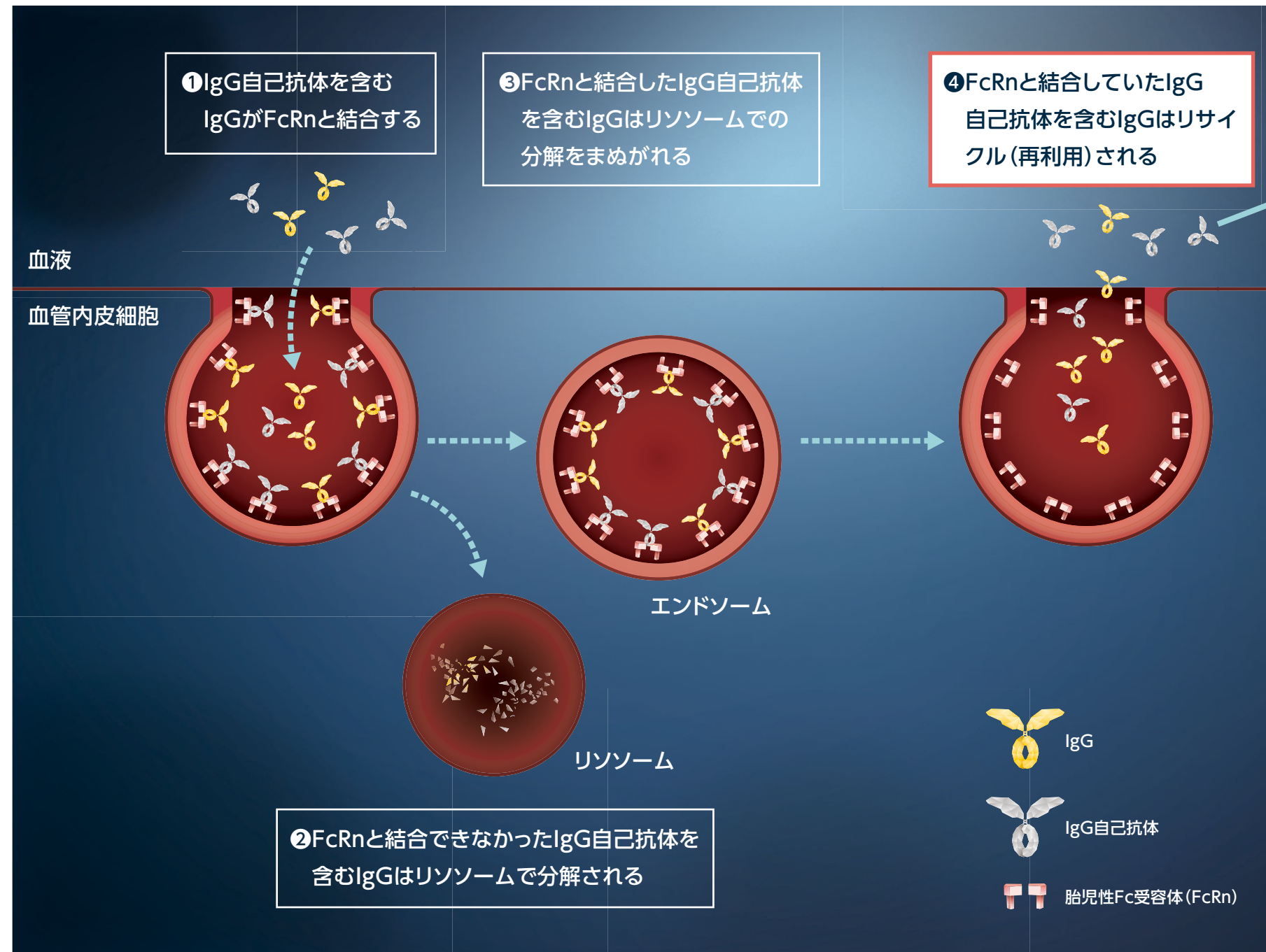
しかし、MGでは、IgG自己抗体によってAChのAChRへの結合が阻害され、脳から筋肉への信号が伝わりにくくなります。



Gilhus NE, et al.: Nat Rev Neurol. 2016;12(5):259-268.
Konecny I, Herbst R. Cells. 2019;8(7):671.

胎児性Fc受容体 (FcRn) が、IgG自己抗体を含むIgGをリサイクリング(再利用)し、その血中濃度を保ちます

FcRnは、MG患者さんの体のなかで、IgG自己抗体を含むIgGの血中濃度を維持しています。その結果、IgG自己抗体の血中濃度が高く維持され、MG症状が出ます。



その結果、MG患者さんの脳から筋肉への信号はうまくつたわらない状態がつづきます

FcRnによって分解を免れたIgG自己抗体は、ふたたびAChRなどのはたらきを妨害するようになり、脳から筋肉への信号をブロックします

Howard JF Jr, et al.: Lancet Neurol. 2021;20(7):526-536.
Ward ES, Ober RJ. Trends Pharmacol Sci. 2018;39(10):892-904.

MGの症状は？

MGの主な症状は、筋力の低下と疲れやすさです

MGの症状は全身にあらわれます。

目の症状だけがあるタイプのMGを「眼筋型MG」、目の症状だけでなく全身の筋肉に及ぶものを「全身型MG」といいます。

●まぶたが下がる(眼瞼下垂)



●ものが二重に見える(複視)



●頭の重さにたえられない



●話しにくい、ろれつが回らない、鼻声になる



●飲み込めない、むせる、噛む力がない



●身体が重い、だるい



●まぶしい



●手足に力が入らない



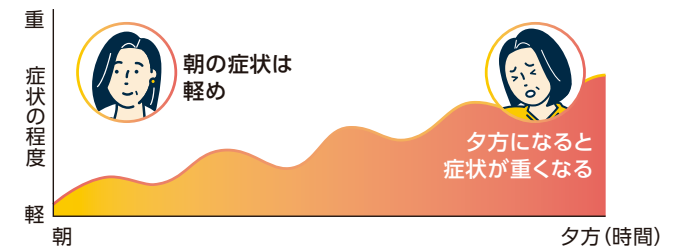
●歩きづらい、転ぶ



●表情がぎこちない



症状は日内変動があり、朝より夕方が悪くなる傾向があります。また、運動すると悪化、休息すると改善することもあります。



クリーゼに注意

「クリーゼ」とは、感染やケガ、過労などがきっかけで、急激に筋力が低下し、呼吸困難になる状態です。ただちに人工呼吸器などで呼吸を管理する必要があります。異変があるときはすぐに医師に相談しましょう。



MGの治療目標は？

MGの治療では、QOLやメンタルヘルスの良い状態を保つことが大切です



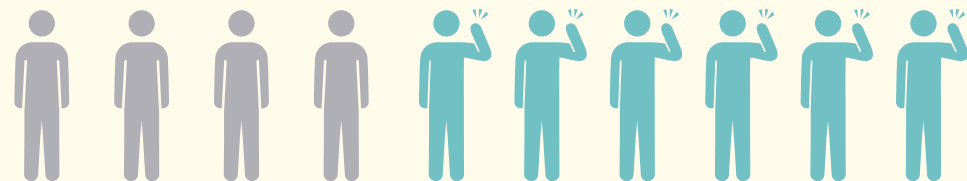
治療目標

- QOL (生活の質) やメンタルヘルスの良い状態を保つ
- 「経口ステロイド1日5mg以下で、軽微な筋力低下は存在するが、日常生活には支障がない状態」(MM-5mg) を早期に達成する
- 生活に支障を生じる症状は、なるべく短期間に改善させる

「重症筋無力症診療ガイドライン」作成委員会編. 重症筋無力症診療ガイドライン2014. 南江堂. 2014.

MGの治療目標達成の現状

一方で、専門家の報告では、MM-5mgを達成していない患者さんが40%程度いるともいわれています。



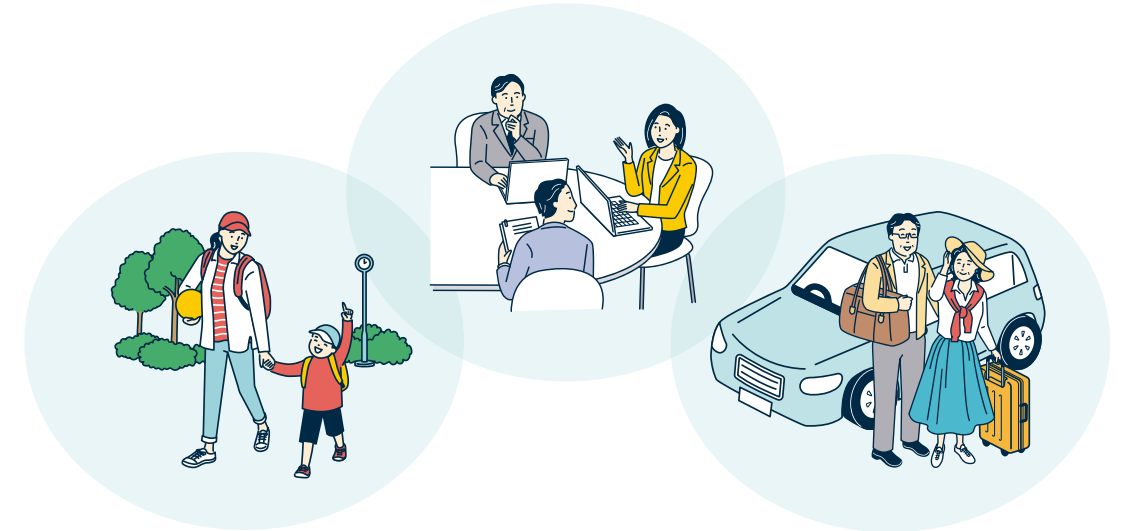
治療目標に達していない

治療目標を達成

Utsugisawa K, et al.: Muscle Nerve. 2017; 55(6): 794-801.
Ozawa Y, et al.: J Neurol. 2021; 268(10): 3781-3788.

MGはあなたの日々の暮らしに、どのような影響を及ぼしていますか？

MGの症状があなたの日常に影響を及ぼしている、治療によってQOLが下がっているなどと感じることがあれば、まずは医師に相談してみるようにしましょう。



目標を持って治療に取り組みましょう

あなたが今やりたいことは何ですか？ 何でも構いません。

マイゴール (治療目標) を決めて、治療に取り組むことが大切です。

あなたのマイゴール (治療目標) を書いて、医師に伝えてみましょう！

MGとともに暮らす患者さんのマイゴール(治療目標)の例

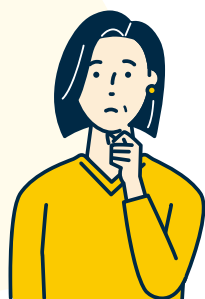


疲れやすさから子供と一緒に遊べなくなった。夕方には症状が悪化しやすいので、長時間の外出を控えるようにしている。マイゴールは、子供と遠出をして一緒に遊んで、いろいろな経験をすること。

30代女性(病歴9年)、主婦・家族3人暮らし

入院や通院が多いため、正社員からパートタイムとなった。愛犬の散歩が難しいので、実家に預けていてさみしい。マイゴールは、以前のようにフルタイムで働くこと、愛犬と毎日散歩すること。

40代女性(病歴5年)、パート勤務・ひとり暮らし



なかなか症状が安定せず、薬の量や入院の回数を増やしてコントロールしている。この状態では先の予定が立てられず、趣味の旅行にも出かけられない。マイゴールは、妻とドライブで北海道一周旅行をすること。

50代男性(病歴10年)、会社員・夫婦ふたり暮らし

～その他のマイゴールの例～

カラオケの趣味仲間と、またカラオケを思い切り楽しみたい

おいしいレストランめぐりをしたい

おしゃれをしてショッピングに出かけたい

夏休みと正月に会える孫とキャッチボールをしたい

自分の症状の程度をうまく医師に伝えるために

MG-ADLを使って、自分の症状の程度を医師に伝えましょう

MGの症状の程度を点数化できるMG-ADLという指標があります。

スコアをつけて、医師に伝えてみましょう。

●MG-ADLスケール

	0点	1点	2点	3点
会話(点)	正常	間欠的に不明瞭	常に不明瞭	聞いて理解するのが困難
		もしくは鼻声	もしくは鼻声,しかし聞いて理解可能	
咀嚼(点)	正常	固形物で疲労	柔らかい食物で疲労	経管栄養
嚥下(点)	正常	まれにむせる	頻回にむせるため,食事の変更が必要	経管栄養
呼吸(点)	正常	体動時の息切れ	安静時の息切れ	人工呼吸を要する
歯磨き・櫛使用の障害(点)	なし	努力を要するが休息を要しない	休息を要する	できない
椅子からの立ち上がり障害(点)	なし	軽度,時々腕を使う	中等度,常に腕を使う	高度,介助を要する
複視(点)	なし	あるが毎日ではない	毎日起こるが持続的でない	常にある
眼瞼下垂(点)	なし	あるが毎日ではない	毎日起こるが持続的でない	常にある
合計(0~24点)				

マイゴール達成のために、困っている症状を医師に伝えましょう

マイゴールはどのくらい達成できていますか?

困っている症状は何か、P.6-7で挙げたMGの症状を参考に、具体的に医師に伝えてみましょう。



MGの治療法は？

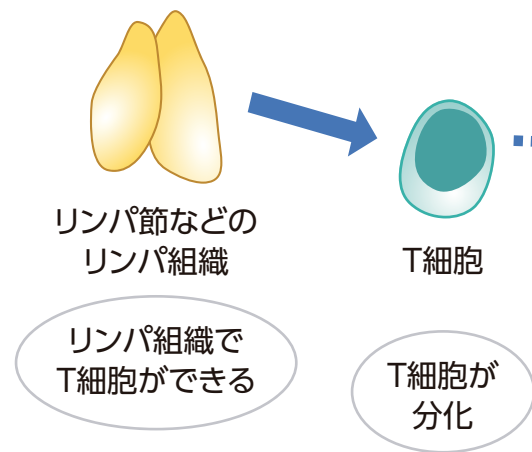
MG治療では、IgG自己抗体のはたらきをおさえることが重要です

MGの治療では、早期から免疫治療を行い、長期的に飲む薬はできるだけ少なくすることがすすめられています。

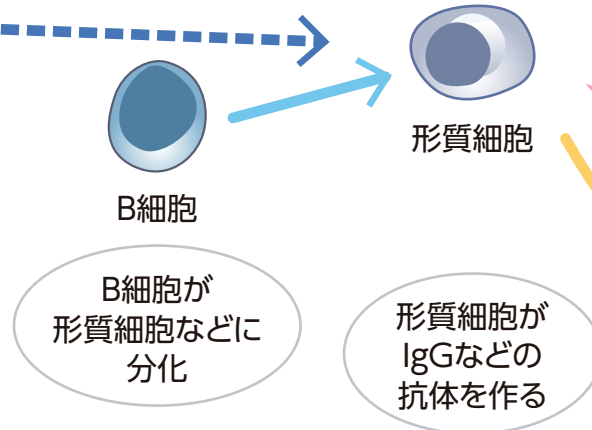
また、胸腺腫がある場合は、胸腺を取り除く手術を行います。

● MGの症状が出るしくみ

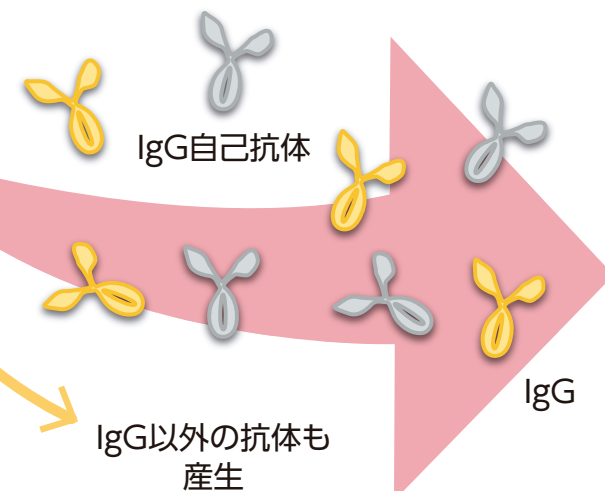
① 胸腺などのリンパ組織で免疫のバランスが崩れる



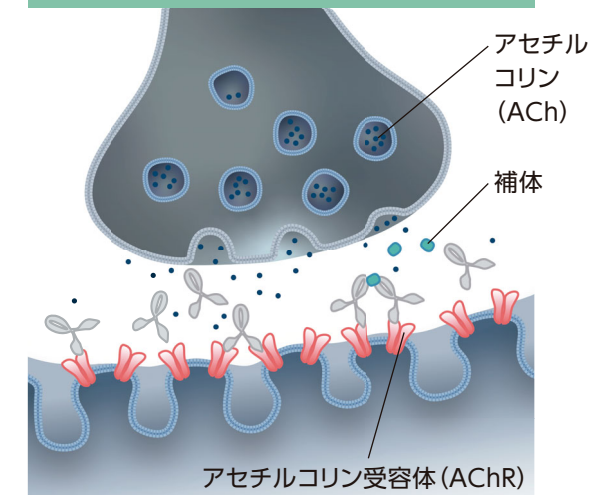
② 免疫細胞のはたらきが活発に



③ IgG自己抗体が作られる



④ IgG自己抗体がNMJのはたらきを阻害(補体活性化を含む)



● MGのさまざまな治療法

● 胸腺摘除術

胸腺に腫瘍などがあるとMGを引きおこすと考えられており、胸腺腫がある患者さんでは摘除が行われます。

● ステロイド・免疫抑制薬

免疫細胞のはたらきをおさえるお薬です。飲み薬や注射剤などがあります。IgG自己抗体などを作りにくくするはたらきがあります。

● 抗FcRn抗体フラグメント製剤

FcRnによるIgG自己抗体を含むIgGのリサイクルをブロックし、その血中濃度を下げる、新しいタイプの点滴のお薬です。

● 血漿浄化療法

血液を濾過して、IgG自己抗体などを血液中から除去する治療法です。

● 免疫グロブリン静注 (IVIg) 療法

IgG自己抗体などのはたらきをおさえる点滴のお薬です。

● 抗補体 (C5) モノクローナル抗体製剤

補体の一部に結合して、そのはたらきを阻害するお薬です。

● 抗コリンエステラーゼ薬

AChの分解を阻害してAChの数を増やすお薬です。

日常生活の注意点は？

症状が出ている時は無理をせず、工夫をしてみましょう。

また、症状を悪くするリスクをできるだけ避ける生活を心がけましょう。



治療法によっては感染症にかかりやすくなるため、手洗い、うがいはこまめに行う。



体力維持やストレス解消のために、ストレッチやウォーキングなどの適度な運動を行う。



噛む力が弱くなっている時は、食材を小さくしたり、柔らかいものを食べるようにする。



お箸が握りにくい場合は、スプーンやフォークなどを使う。



高いところに物は置かず、目の高さの棚を作る。



服は、かぶるものや後ろ開きのものではなく、前開きのものを着る。

その他、

- ケガ、手術
- 月経、妊娠
- 一部のお薬

などで症状が悪化することがあります。

社会福祉制度について

重症筋無力症は、国から「指定難病」のひとつに指定されています。

お住まいの地域、世帯収入などによって異なりますが、活用できる支援やサービスがあります。小冊子も準備しておりますので、参考にしてください。

重症筋無力症の患者さんに知っておいてもらいたい

公的支援制度



重症筋無力症は症状の程度によっては、日常生活に支障をきたし、時にはお仕事をセーブして治療に専念いただく必要があるかもしれません。本冊子では、そういった状況でも生活上の不安を取り除き、治療を継続いただくための支援制度もご紹介しています。