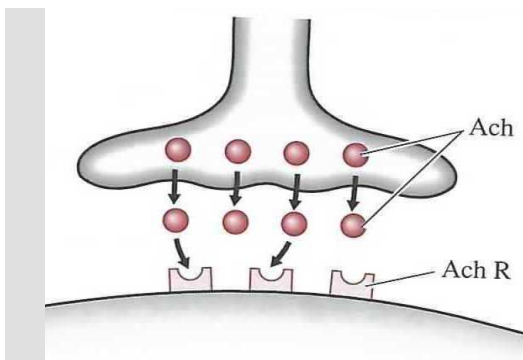


今月は、先月までの末梢神経疾患に続き、神経筋接合部の疾患についてご説明します。

●神経筋接合部？

まず、手足や体幹の筋肉を動かすメカニズムについて簡単にご説明します。

- ① 脳からでた指令が、末梢神経の中を電気信号として伝わる。末梢神経の末端には神経と筋肉のつなぎ目である部分、「神経筋接合部」が存在する。
- ② 神経筋接合部では、末梢神経の末端からアセチルコリン (ACh) という物質が放出される。
- ③ ACh が筋肉側の受け皿である ACh 受容体 (AChR) に結合する。
- ④ ACh が結合した筋肉が収縮して力が入る。その後神経筋接合部で使われた ACh は、コリンエステラーゼという酵素で分解される。



図：神経筋接合部

神経疾患の中には、神経筋接合部に障害があるために、筋肉の働きに問題を生じる疾患があります。以下に代表的な疾患をご説明します。

I：重症筋無力症 (Myasthenia Gravis: MG)

1. 概念

自分の AChR を攻撃する抗体(免疫に関与する蛋白質)が産生され、AChR を攻撃してしまう自己免疫疾患です。神経から筋肉への指令が伝わり

にくくなり、筋力低下と筋肉が疲れやすいことが特徴です。

2. 頻度と病型

日本には約 15000 人の患者さんがいると推定されています。男女比は 1:2 の比率で女性に多い疾患です。

発症年齢は 10 才以下の小児にピークの一つがあり、成人は女性で 30~40 代、男性では 50~60 代での発症が多くなっています。

病型は、症状が眼の周囲の筋肉(瞼を挙げる筋肉や眼球を動かす筋肉)にとどまる眼筋型と、全身に及ぶ全身型があります。

3. 症状

全身の筋力低下と筋肉の易疲労性(疲れやすさ)が主症状ですが、特に眼の周囲の筋肉に症状が出現しやすくなっています。眼瞼下垂(まぶたがさがる)や複視(眼球運動の障害で、物が二重に見えてしまう)で発症に気づくことも多いです。易疲労性があるため、運動の繰り返いで症

重症筋無力症など

池田 祥恵

状は悪化し、休息をとることで回復します。一日の中では、朝よりも夕方悪化することも特徴です。

筋力低下の部位は、手足の先よりも体幹に近い筋肉に強く出現し、髪の毛をとかすために腕を上げたり、階段を上がるために大腿をあげたりするような動作が難しくなります。

症状は四肢だけではなく、顔面や嚙むための筋肉、喉の筋肉にも出現します。食事中や電話中に疲れてしまったり、鼻声になったりします。重症例では呼吸筋にも障害が及び、人工呼吸管理が必要になることもあります。

4. 病因

抗 AChR 抗体は MG の 85～90% の患者さんで陽性です。しかし、なぜ抗体が産生されるのかについてはまだ解明されていません。胸腺異常(過形成や胸腺腫)が 70～80% に見られるため、胸腺が自己抗体の産生場所なのではないかと推測されています。胸腺は胸骨の後ろで心臓の前にある臓器で、リンパ球の成熟に関与しています。思春期頃に 30～40g のピークの大きさになると、あとはどんどん退縮していきます。成人では通常はほとんど脂肪に置き換わっているのですが、MG では胸腺腫として巨大な塊となって発見されることも少なくありません。

また、抗 AChR 抗体は MG の患者さんの 10～15% では陰性です。そのような患者さんの一部では、Musk 抗体とよばれる別の抗体を産生しており、それが MG の原因になっているのではないかとすることが近年判明してきています。

5. 検査

a. エドロホニウム試験

作用時間の短いコリンエステラーゼ阻害薬(AChの分解を阻害して神経筋接合部のACh濃度を上げる薬)を注射し、眼瞼下垂などの症状が改善するかを判定する検査です。

b. 誘発筋電図

腕の神経や顔面神経に反復して電気刺激を加え、疲労で筋肉の収縮が減弱するかを見る検査です。

c. 血清 AChR 抗体測定

MG の 80% 以上の患者さんで陽性です。抗体の高値＝重症ではありませんが、個人の中では病勢を反映して病状の悪い時期に血清 AChR 抗体が高い値になります。眼筋型の MG ではしばしば陰性のことがあります。

6. 治療

病型によって異なりますが、胸腺腫がある場合、もしくは症状が全身型である場合は、早期に胸腺摘出術を施行することが望まれます。その後、副腎皮質ステロイド薬やコリンエステラーゼ阻害薬を内服して病状を安定させていきます。全身型の重症例では免疫抑制剤を使用したり、血漿交換療法を行うこともあります。

眼筋型の治療は、ステロイド薬やコリンエステラーゼ阻害薬の内服が主体です。

II : Eaton-Lambert 症候群(筋無力症様症候群)

MG と同様の症状を示しますが、本疾患では男性に多いことや、眼球周囲の脳神経領域の症状よりも下肢に症状が強いことが特徴です。肺癌の合併が多いことも知られています。

病因は末梢神経終末のカルシウムチャンネルが障害されて、ACh 分泌が低下することです。

治療は MG では有効だったコリンエステラーゼ阻害薬は無効のことが多く、ステロイドや ACh の遊離を促進する塩酸グアニジン、カルシウム製剤を使用します。

終わりに

池田先生には長く連載していただきましたが、少しだけ休憩していただき、次回はリハスタッフにお願いしようと思います。ご期待ください。