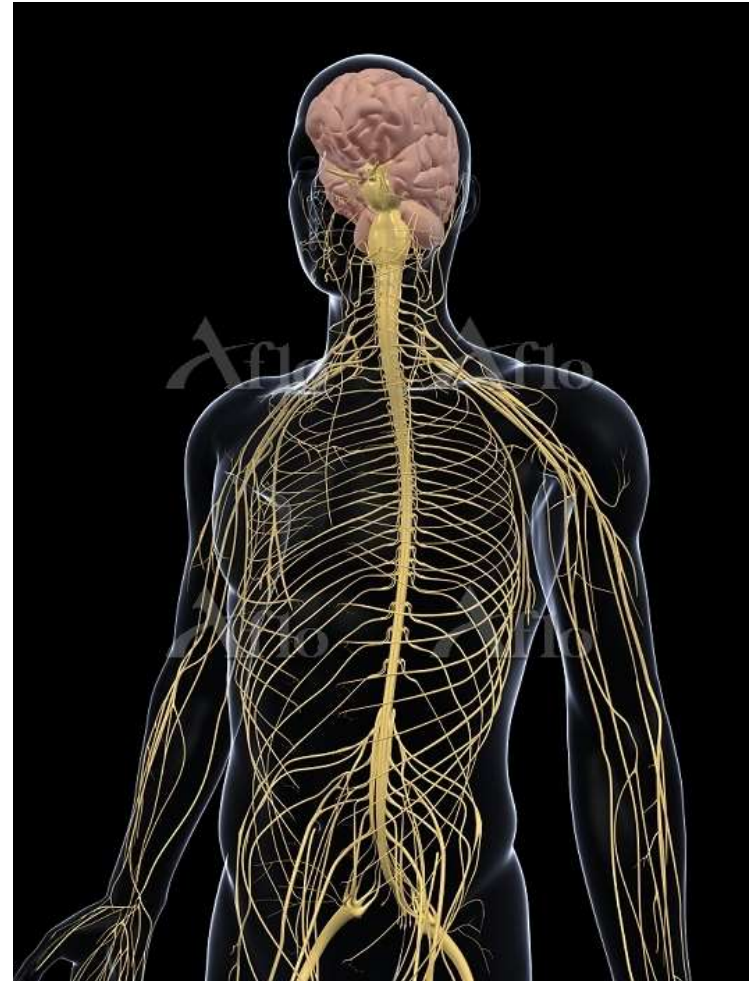


重症筋無力症との付き合い方

茨城西南医療センター病院 脳神経内科・リハビリテーション科
上野 友之

脳神経内科とは？

- 脳神経内科
手足を動かす信号の通り道
大脳＞脊髄＞末梢神経＞筋肉
頭のとっぺんから指先まで
- 脳神経外科
- 整形外科



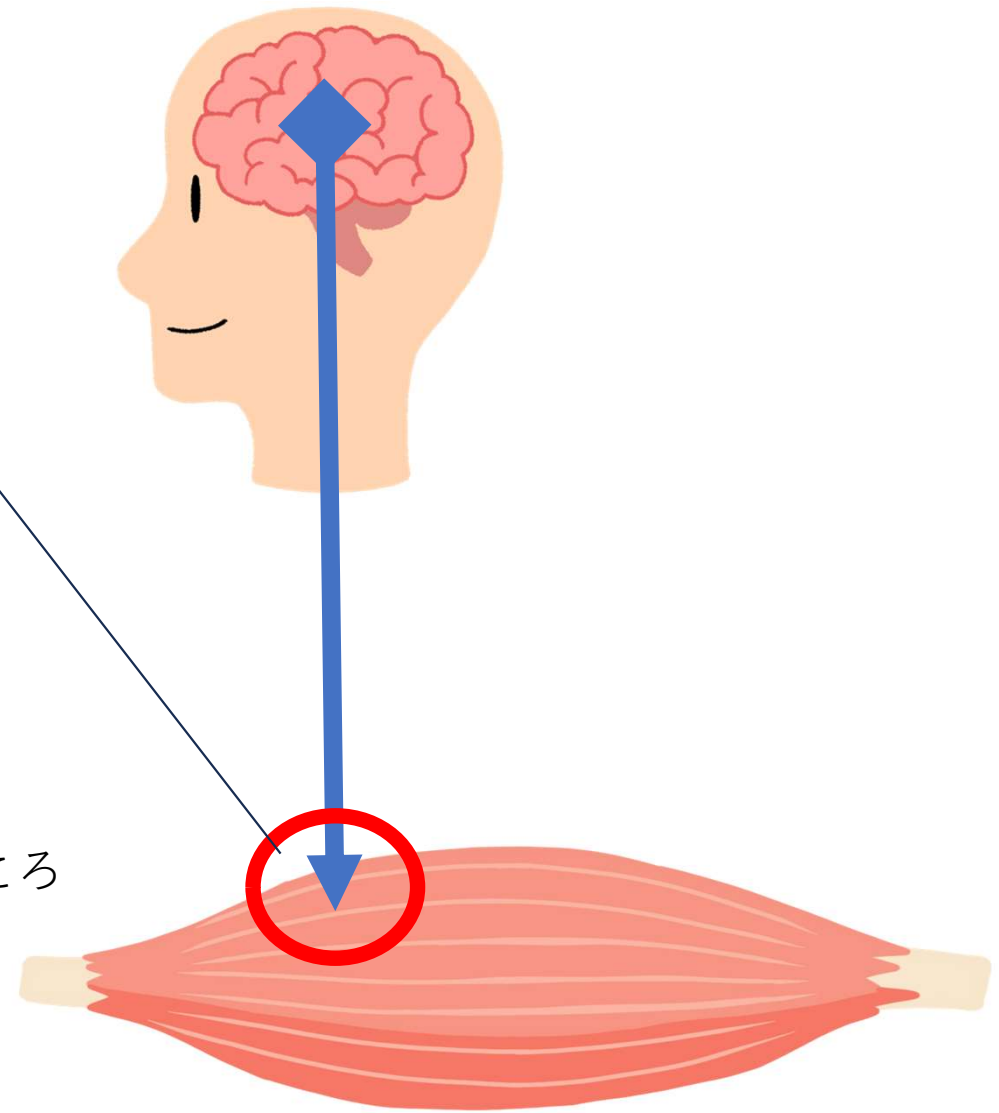
代表的な神経難病

- 1.筋萎縮性側索硬化症 (ALS):** 運動ニューロンが障害され、筋力が低下し、最終的には呼吸機能にも影響を及ぼす病気です。
- 2.パーキンソン病:** 振戦、動作緩慢、筋強剛などの運動症状が特徴で、50歳以上に多く見られます。
- 3.多発性硬化症:** 中枢神経系に影響を与え、視力障害や運動機能の低下を引き起こす自己免疫疾患です。
- 4.脊髄小脳変性症:** 小脳や脊髄の神経細胞が変性し、運動失調やバランスの問題を引き起こします。
- 5.重症筋無力症:** 神経と筋肉の接続に影響を与え、筋力の低下や疲労を引き起こす自己免疫疾患です。

重症筋無力症とは？

神経筋
接合部

大脳からの運動の信号は、
脊髄、末梢神経を通り、
筋まで伝わります。
その信号を、神経と筋で受け渡しをするところ
（神経筋接合部）の病気です。



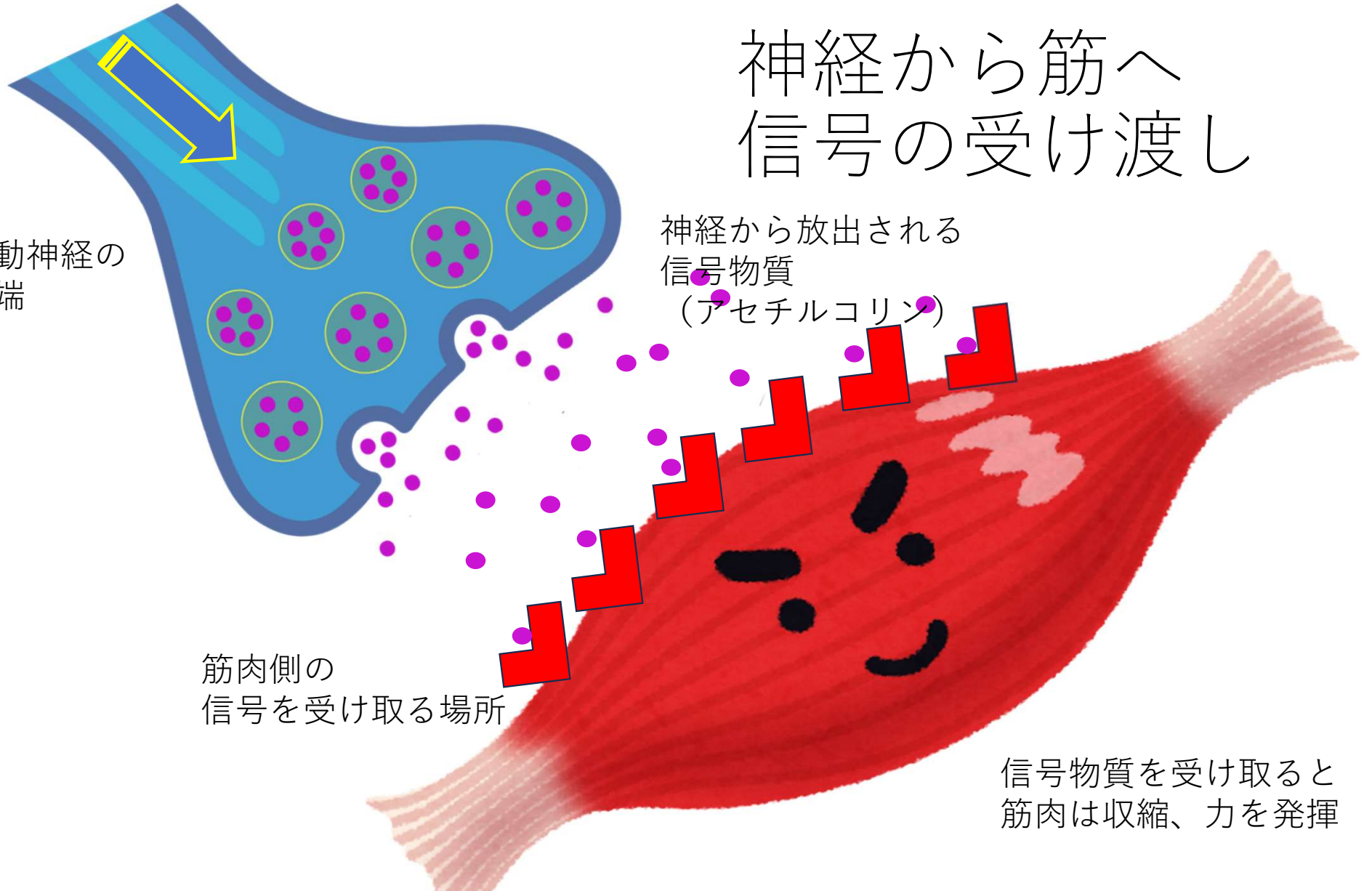
神経から筋へ 信号の受け渡し

運動神経の
末端

神経から放出される
信号物質
(アセチルコリン)

筋肉側の
信号を受け取る場所

信号物質を受け取ると
筋肉は収縮、力を発揮



神経から筋へ 信号を受け取れない！

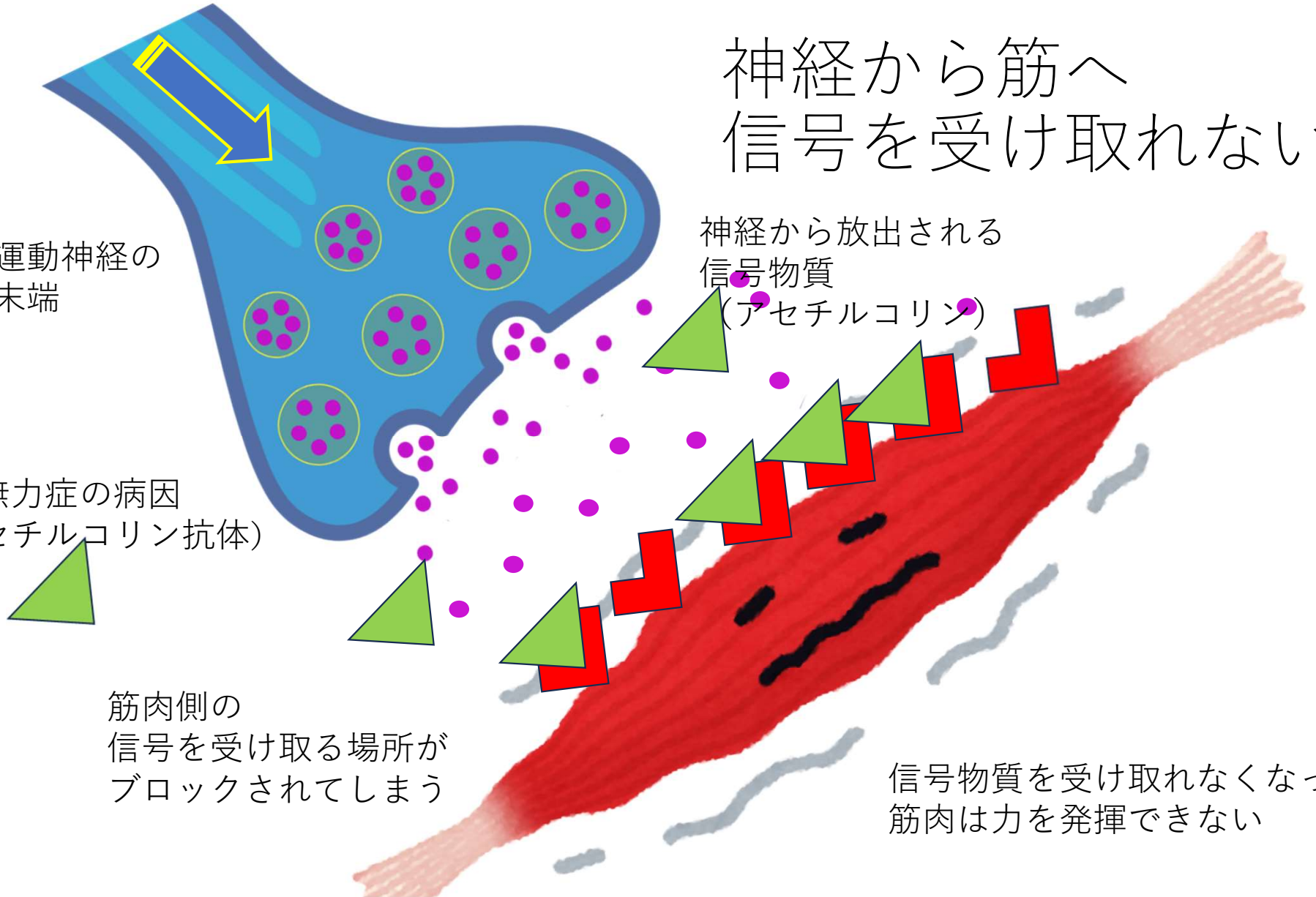
運動神経の
末端

重症筋無力症の病因
(抗アセチルコリン抗体)

筋肉側の
信号を受け取る場所が
ブロックされてしまう

神経から放出される
信号物質
(アセチルコリン)

信号物質を受け取れなくなって
筋肉は力を発揮できない



重症筋無力症とは？

神経からの信号物質（アセチルコリン）を受け取るところを
ブロックする物質（抗アセチルコリン受容体抗体）が
免疫システムの異常によって作られてしまう

筋肉は信号物質を受け取れず、収縮できない

**力が出ない
動きにくい**

重症筋無力症の症状は？



重症筋無力症の症状は？



< 眼症状と特徴的な視覚障害 >

- **眼瞼下垂（がんけんかすい）**：まぶたが垂れ下がる症状で、片側または両側に現れます。特に疲れると悪化し、休息すると改善する傾向があります。
- **複視（ふくし）**：物が二重に見える症状で、眼球を動かす筋肉の筋力低下によって起こります。
- **日内変動**：朝は比較的症状が軽く、夕方から夜にかけて症状が悪化する特徴があります。
- **疲労による悪化**：長時間の読書やテレビ視聴、運転などで症状が悪化します。

重症筋無力症の症状は？



<手足の症状>

- **近位筋優位の筋力低下**：肩や腰の周りの筋肉など、体の中心に近い筋肉（近位筋）から筋力低下が現れることが多く、手足の先端よりも腕や太ももの筋力低下が目立ちます。
- **易疲労性**：同じ動作を繰り返すと急速に筋力が低下する特徴があります。
- **日常生活動作の障害**：髪を洗う、歯を磨く、階段を上る、長時間歩くなどの動作が困難になります。

重症筋無力症の症状は？



<のみこみと発声の症状>

- **嚥下（えんげ）障害**：食べ物や飲み物を飲み込むことが困難になります。特に固形物や水分の摂取時にむせやすくなったり、鼻への逆流が起こることがあります。
- **構音障害**：発音が不明瞭になり、特に会話が長くなるとろれつが回らなくなることがあります。
- **声の変化**：声が弱くなったり、鼻声になったりします。長く話すと声質が変化することもあります。
- **咀嚼（そしゃく）障害**：硬いものを噛み続けるとあごが疲れてきて、食事に時間がかかるようになります。

重症筋無力症 急激な症状悪化！

これこそ、重症な状態

呼吸筋麻痺により、呼吸困難が生じる生命を脅かす緊急状態

・ **クリーゼ** 感染症、手術、精神的ストレス、妊娠・出産、薬剤の変更などがきっかけ

急激な症状の出現 こんなとき注意！

- ・ 呼吸が浅く速くなる
- ・ 会話中に息切れがする
- ・ 横になると息苦しさをを感じる
- ・ 痰や分泌物を上手く出せない
- ・ 声が弱くなる

その症状、クリーゼかも！！

こんなときは病院にすぐに受診しましょう！

- ・咳が弱くて痰が切れない
- ・飲食しようとする頻に咳が出る
- ・のみこみにくい
- ・のみこむ際に水分が鼻に逆流する感じがある
- ・頭が垂れてくる
- ・鼻声になる、声が小さくなる
- ・少し話すたびに息継ぎが必要になる

119番

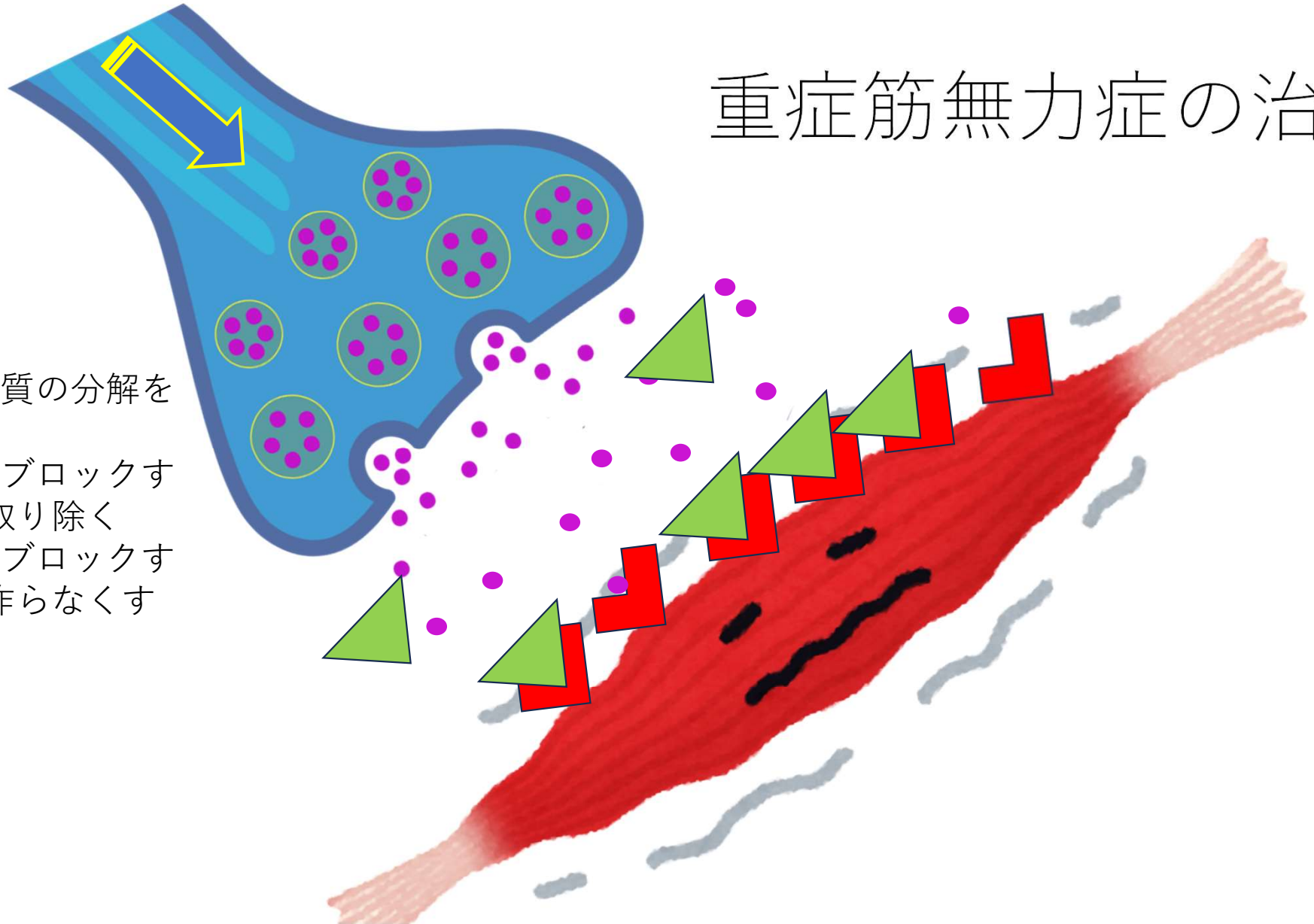


こんなときは救急車を呼びましょう！

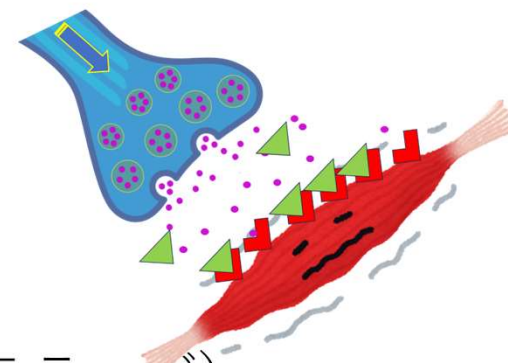
- ・安静にしても呼吸が苦しい
- ・息継ぎせずに20まで数えられない
- ・呼吸すると、肋骨の間の筋肉や鎖骨の上の筋肉がくぼむ
- ・唾液や痰がひどくからむ

重症筋無力症の治療

- 1) 信号物質の分解を遅くする
- 2) 信号をブロックする物質を取り除く
- 3) 信号をブロックする物質を作らなくする



重症筋無力症の治療は？



- 1) 信号物質の分解を遅くする
 - ・ 抗コリンエステラーゼ阻害薬（メスチノン、マイテラーゼ）
- 2) 信号をブロックする物質を取り除く
 - ・ 血液浄化療法（血漿交換、免疫吸着）
- 3) 信号をブロックする物質を作らなくする
 - ・ 免疫抑制薬（プレドニン（ステロイド）、プログラフなど）
 - ・ 免疫グロブリン療法
 - ・ 胸腺摘除術
 - ・ 分子標的薬
- 4) 新たな治療
 - ・ 補体阻害薬

重症筋無力症 この薬は要注意！！

症状を悪化させるかもしれない薬～抗コリン作用薬

風邪薬などでも、必ず、医師、薬剤師に相談してください！

- ・ アレルギーの薬（抗ヒスタミン薬）
- ・ 頻尿、尿漏れの薬（過活動性膀胱治療薬）
- ・ 喘息の薬（気管支拡張薬）
- ・ 精神科領域の薬（抗精神病薬、抗うつ薬）
- ・ 市販薬（感冒薬、酔い止め薬にも含まれている場合も）



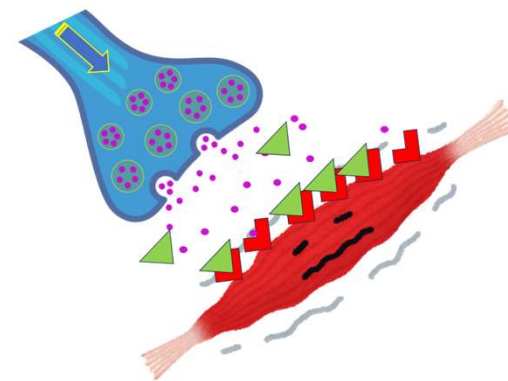
重症筋無力症 運動はしていいの？

運動は控えた方がいいとき＞

- ・一日のなかでの症状の変動が大きいとき
- ・だるさ、疲れやすさを自覚しているとき
- ・昨日の疲れが抜け切れていないと感じるとき
- ・いつもと違う症状があるとき

急激に運動負荷をあげることなく、日々の体調に気を配りながら、
すこしずつ、負荷を増やしていきましょう

重症筋無力症 まとめ



- ・ 神経からの信号を筋肉が受け取れなくなる免疫システムの病気（自己免疫疾患）
- ・ 目、見え方の症状（眼筋型）のほか、手足の脱力、発声・のみこみ（全身型）の症状が出ることもある
- ・ 症状には、日内での変動がある
- ・ 治療によって、症状がまったくない、日常生活に支障をきたさない状態（寛解）にすることができることもある
- ・ 急激な症状の増悪をきたすこともある（クリーゼ）
- ・ のみこみ、呼吸の症状が急激に出現した場合は、救急搬送を