

重症筋無力症と呼吸不全

施設名： 藤田保健衛生大学病院 救急総合内科

作成者： 瀬川 悠史

監修： 都築 誠一郎 植西 憲達

分野： 神経

テーマ： 疾患の臨床徴候

症例 69歳 男性

【現病歴】

朝8時にあえぎ様の呼吸をしてるところを妻が発見し、救急要請。

4か月前から蓋が外せないことや、つまづくことが多くなった。外出する時も車いすを使用するようになっていた。着替えをするときも妻が介助することを必要となってきた。さらに噛むのも大変で柔らかいものしか食べれないようになった。

【既往歴】高血圧、慢性腎不全、腸骨動脈瘤破裂ステント留置

【家族歴】 特記すべきものはなし

【嗜好歴】56歳より禁煙 それまで20本/day 機会飲酒

【身体所見】170cm 47.9kg (70kg 1年前)

【神経診察】

眼球運動障害なし 眼瞼下垂はNIPPVにて評価困難

眼球偏位なし 複視なし 対向反射迅速4/4mm 輻輳可能 顔面感覚異常なし

声はかすれている、喉頭挙上できるが唾液は貯留、挺舌可能(歯列超えない)、

舌偏位なし 舌萎縮あり

筋線維束性攣縮なし 筋固縮なし 母指球筋萎縮±

MMT: 三角筋4/4, 上腕二頭筋 5/5, 上腕三頭筋5/5 腸腰筋3/3 大腿四頭筋 3/3,

前脛骨筋 5/5, 腓腹筋 5/5 頸部屈筋2

感覚障害なし

DTR: 膝蓋腱反射(++/++)、それ以外は低下ないしは消失

Hoffmann反射(-) Babinski反射(-)

膀胱直腸障害なし

血液検査所見

WBC	8200/ μ l	T-Bil	1.8mg/dl	pH	7.112
Hb	12g/dl	AST	52IU/L	PCO2	104mmHg
Plt	180000/ μ l	ALT	33IU/L	PO2	163.2mmHg
		LDH	343IU/L	HCO3	32mmol/L
		ALP	181IU/L	BE	-0.1
Glu	135mg/dl	γ -GTP	20IU/L	乳酸	31mg/dl
HbA1c	7.3%				
CRP	0.04mg/dl	Cr	2.09mg/dl		
TP	6.9g/dl	BUN	27.8mg/dl		
Alb	4.0mg/dl	Na	149mmol/L		
		K	4.3mmol/L		
		Cl	106mmol/L		
		CK	88mg/dl		
		CK-MB	27ng/ml		
		トロポニンI	1.573ng/ml		

胸腹部単純造影CTにて異常なく、特に肺野には気腫性変化もなかった。

プロブレムリスト

#2型呼吸不全

#球麻痺

#体幹筋力低下(特に頸部屈筋)

入院後経過

急性2型呼吸不全で治療可能性のある重症筋無力症を考慮し、下記の検査を施行

◆テンシロンテスト → 眼瞼下垂や頸部の動きが改善した。

◆筋電図 → 両側眼輪筋 waning(+) 振幅正常
右母指外転筋 waning(-) 振幅正常
疲労テスト(+)

テンシロンテストでwaning(-)

◆血液検査 → 甲状腺機能正常 CK上昇なし
Anti AchR(-) Anti Musk(+)

最終診断

Myasthenia Gravis (MG)

+

Myasthenic Crisis (MC)

Clinical Question

- ①MCとは？またその誘因は？
- ②MGでどういう人にMCが多い？
- ③治療方針

まず Myasthenia Gravis (MG) とは？

原因：神経筋接合部にある標的抗原に対して自己抗体の作用で刺激
伝達が障害される自己免疫疾患

臨床症状としては運動の反復や持続によって、骨格筋の筋力が低下したり、これが休息により改善する、また日によって変動があること。

主症状としては眼瞼下垂(70%)や複視(40%)を初発とすることが多い。ただし、上記症状がなくても、**球麻痺症状や呼吸不全のみが先行することもある。**

MGの疫学と最近知見

- 日本では2万人ほどがいる。
- 近年65歳以上の高齢発症のMGが増加してきている。MGの15%強



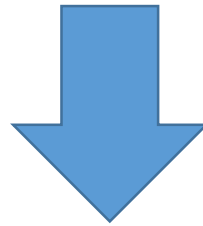
高齢になると眼瞼下垂や易疲労性が増加し加齢性変化なのか、判断がつきにくい。

Japan MG Registry2012

J Neurol sci 2011;305:97-105

① Myasthenic Crisis (MC) とは？

- 様々な誘因によって急激な筋力低下をきたし、
呼吸不全に陥った状態



誘因： 呼吸器感染症40%、誤嚥性肺炎10%、
内服治療薬開始、減量やその他内服8%
出産、妊娠、手術、精神的ストレスなど

Table 1
Causes of Myasthenic Crisis and Their Frequency

Cause	Frequency (% of total for each series)		
	Series 1 ^a	Series 2 ^b	Series 3 ^c
Aspiration pneumonitis	13	10	—
Bacterial pneumonia	14	16	—
Nonspecific URI	10	13	27 ^d
Steroid administration	0	2	5
Steroid withdrawal	0	2	0
Pyridostigmine withdrawal	0	1	—
Cholinergic toxicity	0	0	3
Aminoglycoside use	0	1	0
Sedation	2	0	0
Postoperative	2	2	17
Pregnancy/postpartum	0	4	0
Upper airway obstruction	0	4	0
Other	3	2	0
Sepsis	0	4	0
Emotional stress	0	0	2
Undertreatment	0	0	14
Unknown	37	30	32
	<i>n</i> = 91	<i>n</i> = 73	<i>n</i> = 63

n is number of episodes of myasthenic crisis.

^aCohen and Younger (2).

^bThomas et al. (4).

^cBerrouschot et al. (1).

^dAll respiratory infections reported together.

疫学

- MG患者のうち**10—20%**がMCを生涯で発症

Neurohospitalist. 2011;1(1):16.

- MGを発症してから2年以内でのMC発症が半数

NeuroIndia.2005;53(1):37-40

- MGとしてMCが初発症状であった割合が**約20%**

Neurocrit Care. 2005;3(3):213.

②抗体の違いによる特徴の違い

MGの約10%が
Musk抗体陽性

- Musk抗体の臨床症状

①頸部や顔面の筋力低下(あまり四肢の筋力低下は目立たない)

→眼瞼下垂がないこともある。

②球麻痺 陽性患者では約80%

③呼吸不全が多い 陽性患者では約30%

④免疫吸着療法(IAPP)は無効

Neurol Neurosurg Psychiatry 2005;76:1099–1102

Lancet Neurol 2003;2:99–106.

Neurology 2003;60:1978–1980

	Anti-AChR	Anti-Musk
頻度	80—85%	5—10%
臨床像	眼筋症状→全身症状	眼筋症状+球症状
MC合併率	10—20%	30%
胸腺異常	あり	なし
免疫吸着療法 (IAPP)	有効	無効
単純血漿交換 (PE) 二重膜 濾過血漿交換法 (DFPP)	有効	有効

③治療方針

①まずは呼吸器管理

→多くの研究でNIPPVの有用性が報告されている

Neurology. 2002 Nov 26;59(10):1647-9

Arch Neurol. 2008 Jan;65(1):54-8

→ただし、慎重なモニターのもと気管挿管も準備を

②誘因となった基礎疾患の治療

③治療方針

- 血漿交換療法 (PE, DFPP)
- 免疫吸着療法 (IAPP)



効果発現最短2日～
MCには最適
血行動態安定が必要

- 血行動態不安定

→ 免疫グロブリン大量静注療法 (IVIg)

ただし、Musk抗体陽性では
IAPPは無効

③治療方針

- IAPP、DFPPやIVIgは効果発現が数日であるが、3－4週間ほどで効果がなくなってしまう。



- 2－3週間から効果が出てくる、ステロイドパルスまたは、高用量PSL療法を同時に導入する。
ただし、感染症がコントロールできた時点での導入が望ましい。

Muscle Nerve 2004;30:20-37

Acta Neurol Scand 1998;97:370-3

Cochrane Database Syst Rev. 2005 Apr 18;(2):CD002828.

ちなみに予後は

- MCによる死亡率は大幅に改善している

75% (1950年代) →

5% (1990年代)

Neurology. 2009;72(18):1548.

Ann Neurol. 2010 Dec;68(6):797-805.

適切な早期治療介入がICU入室期間を短縮し、早期退院を実現できる

Crit Care Med 2002;30:2663–2668.

Neurology 1997;48:1253–1260.

Take home message

- 2型呼吸不全では特に治療可能な神経筋疾患を想起し、
診断することで早期に介入ができる
- MCの原因は感染症が多く、検索が必要。また、MCを合併するMG患者は20%近くもいる。
- Musk抗体陽性では球麻痺や頸部筋力低下が多い。
- MCと診断できれば呼吸不全の改善のために早期治療効果が期待できるPE、IVIgなどを始める。ただ、Musk抗体陽性では治療方針が異なることに注意。