

この冊子はヘルプマーク普及  
を応援しています。



## 重症筋無力症の患者さんと まわりのみなさんへ

監修：脳神経内科 千葉 川口直樹 先生

ALEXION

提供：アレクシオンファーマ合同会社  
〒150-0013 東京都渋谷区恵比寿1-18-14 恵比寿ファーストスクエア

いま、この冊子を手にとられている方は、医師に「重症筋無力症」と告げられ、あるいはその可能性を示されて、戸惑われているかもしれません。一方、自身に起きている困った事態によろやく診断がつき、気持ちが落ち着いた、という方もおられるのではないのでしょうか。

この冊子は、そんな「重症筋無力症」のみなさんの不安や不便を解消するためのものです。まずは、重症筋無力症とは何かを知り、治療や日常生活に役立ててください。

# 重症筋無力症とは

## はじめに

みなさんは、「重症筋無力症」「自己免疫疾患」といった診断や説明を受けて、少なからず不安を感じておられるかもしれません。

確かに、重症筋無力症は簡単に「治ります」と言える病気ではありませんが、症状の変化に応じて様々に工夫することで、多くの方が年齢相応の普通の生活を送ることができるようになります。デスクワークなどの仕事も可能ですし、出産や育児もこなしています。この冊子を作成するにあたっては「MG 茶飲み会」という MG 患者さんの会の方たちからのご意見もお聞きして、患者さんの生活に役立つ情報を盛り込みました。MG 茶飲み会の皆様に感謝申し上げます。

医師と相談して自分に合った適切な治療を選択しながら、普通の生活を取り戻し、維持していきましょう。

脳神経内科 千葉 川口直樹

## 目次

重症筋無力症とは	2
重症筋無力症の治療	5
胸腺摘除術	6
ステロイド治療	7
免疫抑制薬（飲み薬）	8
抗コリンエステラーゼ薬（飲み薬）	9
免疫グロブリン大量静注療法（IVIg）	9
血液浄化療法	10
補体阻害薬（点滴）	11
日常生活の工夫	12
自分の症状を担当医や医療者につたえる為のコツ	15
治療やくらしの相談、支援について	17
重症筋無力症用語集	18

重症筋無力症は、神経と筋肉のつなぎ目でおこる異常のために力が入らなくなる病気です。症状が眼やまぶたととどまる人もいれば、体の様々な部位に力を入れた状態を保ちづらくなる、また、疲れやすくなるなどの症状があります。昨日は元気でも今日は活動が難しくなる、朝は元気でも夕方以降に活動が難しくなるといったように、症状の波があり、個人差が大きいことも特徴です。

重症筋無力症の英語表記の頭文字から MG(エムジー)と略して呼ぶこともあります。厚生労働省から指定難病に指定されています。

**がんけんかすい  
眼瞼下垂  
ふくし  
複視**

- 目を使うとまぶたが下がってくる
- 物が二重に見える

**ししたいかん  
四肢体幹  
きんりよくていか  
筋力低下**

- 両腕や両脚、手指に力が入らない
- 頭や背中を支えてもらえない

**えんげしょうがい  
嚥下障害  
そしょうがい  
咀嚼障害**

- 食事の時に顎が疲れてしまう
- 食べ物を噛みづらい
- むせやすくなる

喉の構造

**こうおんしょうがい  
構音障害**

- 話すほどに不明瞭な鼻声になり、ろれつがまわらなくなる
- 声量を保てない

## どうして重症筋無力症になるの？

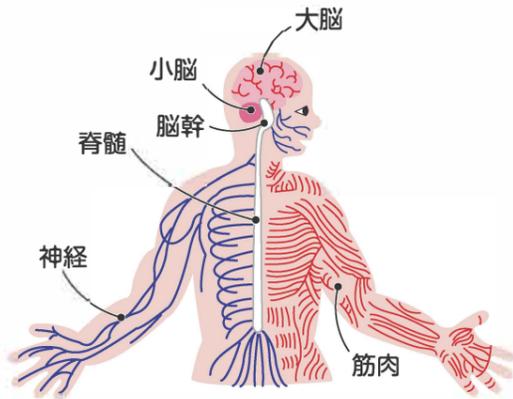
### 免疫の異常により発症する自己免疫疾患

原因は、からだに備わった免疫システムの異常です。免疫は本来、細菌やウイルスなどの病原体から身を守るものですが、重症筋無力症では、自分の細胞を攻撃したり、邪魔したりしてしまう免疫の異常が起きてしまっています。こうした病気を自己免疫疾患といいます。

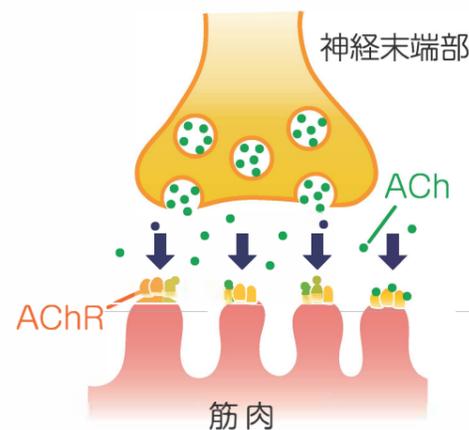
### 「自己抗体」が筋肉を動かす信号を邪魔することが原因

免疫システムの一つには「抗体」と呼ばれるタンパク質があり、病原体に対し攻撃を行うことで身体を守っていますが、何らかの異常で自分の細胞を攻撃してしまうことがあり、これを「自己抗体」と言います。そしてこの自己抗体が重症筋無力症の発症に深く関与しています。

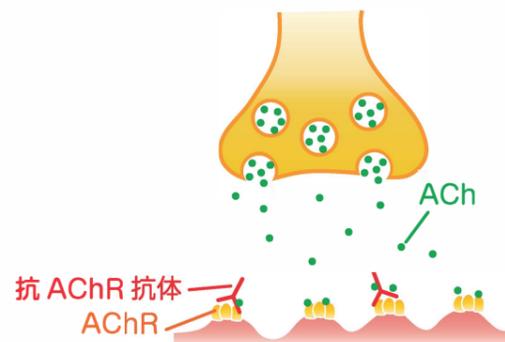
1 脳からの信号が神経をとおり筋肉に伝わることにより、体を動かすことができます。



2 その際に、神経と筋肉のつなぎ目では、神経からの信号を筋肉が受け取ることによって収縮します。



3 ところが、重症筋無力症では、神経と筋肉のつなぎ目に異常が起きています。自己抗体が、神経と筋肉のつなぎ目の構造を破壊したり、アセチルコリン (ACh) などの信号を邪魔してしまいます。



- ACh (アセチルコリン)  
脳からの命令を筋肉へ伝える物質
- AChR (アセチルコリン受容体)  
筋肉側でアセチルコリンを受け取る
- 抗 AChR 抗体 (抗アセチルコリン受容体抗体)  
アセチルコリン受容体にくっつく自己抗体

※AChR 以外にも筋特異的受容体型チロシンキナーゼ (MuSK) に対する「自己抗体」が関与することがあります。

## 女性に多く見られ、年齢問わずに発症

2016 年の厚生労働省のデータでは、重症筋無力症患者は 23,000 人ほどといわれています。男性よりも女性がやや多く、男性の 1.7 倍程度となります。年齢を問わず発症しますが、女性では 30 歳代から 50 歳代に、男性では 50 歳代から 60 歳代に、発症のピークがあります。

一般的に重症筋無力症は、親から子に遺伝しないとされています。



## 自分のタイプを知ろう

重症筋無力症は、原因となる自己抗体の種類によって主に3つのタイプに分かれます。そのため有効な治療法が違う場合があります。85%が抗アセチルコリン受容体抗体陽性です。自分のタイプを確認しつつ医師に相談しましょう。

抗アセチルコリン受容体 (AChR) 抗体陽性

抗 MuSK (マスク) 抗体陽性

血清陰性 (自己抗体が認められない)

## クリーゼ ～早めに受診が必要な事態も～

クリーゼの語源は「クライシス (危機)」で、急性で危機的な状態をさします。感染や疲労、手術が原因で起こります。一番顕著な症状が、息苦しさ。嚥下障害や構音障害などが時間ごとあるいは日ごとに悪化し、全身の筋力が低下します。現在、1割程度の方がクリーゼにおちいるといわれています。異変を感じたら早めに受診しましょう。



# 重症筋無力症の治療

重症筋無力症の治療目標は、病気を完全に治すことはできなくても、日常生活には支障がない状態を目指すことです。治療によって多くの患者さんは症状が改善し、全体の半数は支障なく日常生活を送ることができるようになっていきます。とはいえ、薬の服用を続けている場合を含めても、ふたたび悪化する可能性もあるため、注意深く経過をみるのが大切です。

実際の治療は大きく分けて以下のとおりになります。  
それぞれの治療法の詳しい解説は次のページから詳しくみていきましょう。

<p>きょうせんできじょじゅつ <b>胸腺摘除術 (手術)</b></p>	<p><b>ステロイド治療</b> 経口ステロイド ステロイドパルス療法</p>	<p><b>免疫抑制薬</b></p>
<p><b>抗コリン エステラーゼ薬</b></p>	<p><b>免疫グロブリン 大量静注療法 (IVIg)</b></p>	<p><b>血液浄化療法</b></p>
<p>ほ たい そ が いや く <b>補体阻害薬</b></p>		

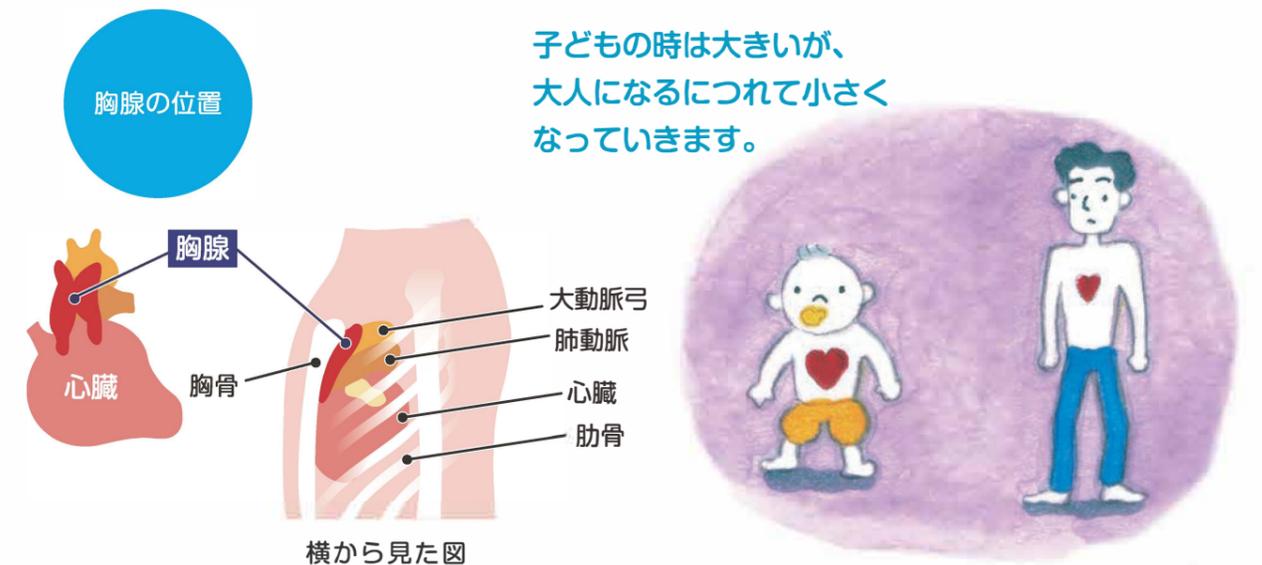
## どのように治療を選択する？

以下の4つの要因から治療法を決定します。ただし、症状のあらわれかたには個人差があり、変化も大きいので、具体的には各種の検査に基づいて治療法を決めていきます。

<p><b>①自己抗体</b> 抗 AChR 抗体陽性、 抗 MuSK 抗体陽性、 血清陰性など</p>	<p><b>②病状分布</b> 眼筋に限定、 全身型</p>	<p><b>③重症度</b> 軽症～中等症、 重症～クラーゼ</p>	<p><b>④病型分類</b> 胸腺腫の有無、 早期発症 (50 歳未 満) か後期発症 (50 歳以上) か</p>
--	--	--	---

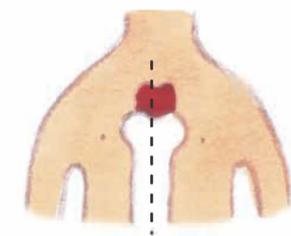
## 胸腺摘除術

胸腺は胸骨の裏側、心臓の前側にあり、幼少期には免疫を担う大切な役割を果たします。胸腺は成人するまでには脂肪に置き換わっていきませんが、ここに「胸腺腫」とよばれる腫瘍ができることがあります。胸腺腫は重症筋無力症を引き起こす原因の1つと考えられており、患者さんの約2割に現れます。胸腺腫を摘除することで症状が改善します。胸腺腫のない全身型重症筋無力症の場合も特に抗アセチルコリン受容体抗体陽性の比較的若い方では、有効性を期待できるとされています。それ以外の場合でも可能性がないわけではありませんので、主治医と相談してみてください。



### 拡大胸腺摘除術

手術によって胸骨を縦に切り開き、その下にある胸腺をまわりの脂肪といっしょに取る方法です。



### 内視鏡下胸腺摘除術

内視鏡（胸腔鏡）を使用し、胸骨を切らずに胸腺を摘除する方法です。



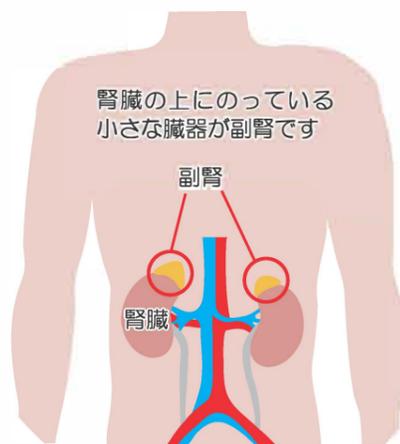
どちらの手術も一長一短があります。また、手術後に一時的に重症筋無力症の症状が悪くなる可能性もあります。詳しくは主治医と相談してください。

## ステロイド治療

### ステロイド薬とは

ステロイド薬は、腎臓の上にある副腎皮質という器官で作られるホルモン（副腎皮質ホルモン）のうち、糖質コルチコイドという成分を人工的に作った薬です。

免疫による炎症をしずめることから、アトピー性皮膚炎や気管支喘息など様々な病気に使用され、免疫を抑える作用もあるので重症筋無力症や膠原病などの自己免疫疾患に対しても広く使用されます。



### 経口ステロイド薬（飲み薬）

重症筋無力症の患者さんには免疫システムを抑える薬が有効です。現在、治療の柱となっているのが、「経口ステロイド薬」、つまりステロイドの飲み薬の服用です。免疫システムの異常を抑え、神経から筋肉への伝達をスムーズにします。

最もよく使われる経口ステロイドが、プレドニゾロンです。早期から免疫抑制薬などと組み合わせる方法も用いられています。

経口ステロイドは治療の柱となりますが、体重が増える、顔が丸くむくむ（ムーンフェイス）、多毛、食欲亢進、月経異常などの副作用が起こることがあります。治療は、少ない用量からスタートし、副作用の症状が出ているかどうか、こまめに確認しながら行います。気になる症状が出たら、すぐに主治医に相談しましょう。

### ステロイドパルス療法

ステロイドを短期間に多量投与する強力な治療法です。治療は点滴にて行われます。後述する免疫グロブリン大量静注療法（IVIg）や血液浄化療法と並び、短期に症状を改善する選択肢の一つで、経口ステロイドを減らせることも期待されます。



### 免疫抑制薬（飲み薬）

免疫抑制薬は、免疫を抑える飲み薬です。重症筋無力症では、経口ステロイドと同じく、免疫反応の異常を抑えます。前のページで示したように、経口ステロイドを減らし副作用を軽くするために、免疫抑制薬を経口ステロイドと併用する事が多いです。

病原菌などに対抗するための免疫システムを抑えるため、感染症の悪化を招く可能性もあります。今までにない異変や不調を感じたら、医師に症状を正確に伝えることが大切です。また、治療期間中、生ワクチン（風疹、水痘、おたふくかぜなど）の接種は受けられません。

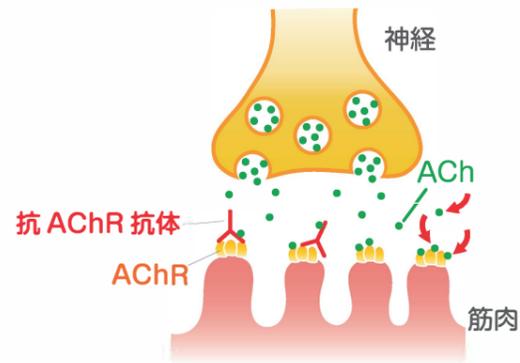


カプセルや錠剤が飲みづらい時は、先生や薬剤師さんに相談して下さい。顆粒などのお薬に替えられる場合もあります。

## 抗コリンエステラーゼ薬（飲み薬）

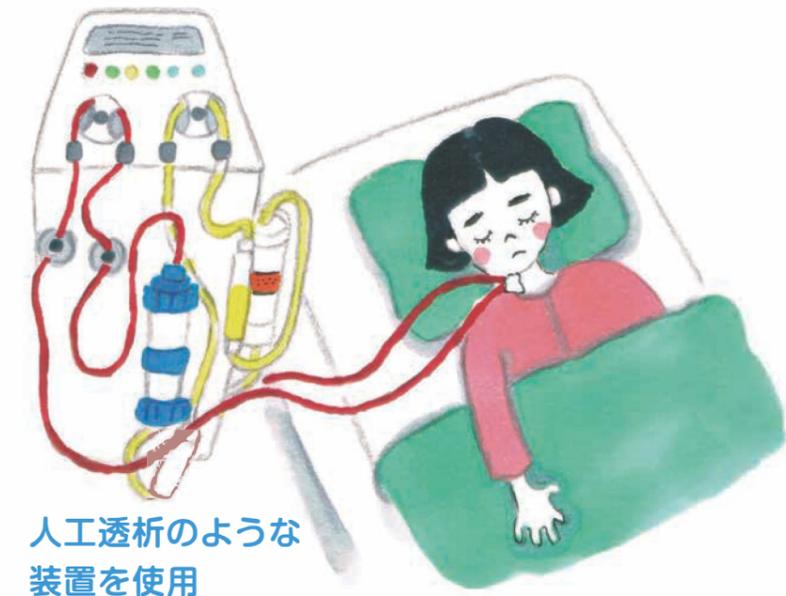
多くの重症筋無力症患者さんに使われるのが、「抗コリンエステラーゼ薬」です。眼の症状、脱力、疲れやすさなどの症状の軽減を目的とした飲み薬で、効き目は速やかにあらわれます。ただし、抗コリンエステラーゼ薬はあくまで症状を一時的に抑える対症療法で、効果が期待できるのは比較的軽い症状に限られます。起こりうる副作用として、腹痛、下痢、吐き気・嘔吐、よだれ、けいれんがあるほか、飲み過ぎるとクリーゼをひき起こす可能性もあり、注意が必要です。ご自身の判断で使用量を変えたりせず、主治医と相談してください。

アセチルコリンを分解する酵素の働きを抑え、アセチルコリンが長く働けるようにするのが抗コリンエステラーゼ薬です。



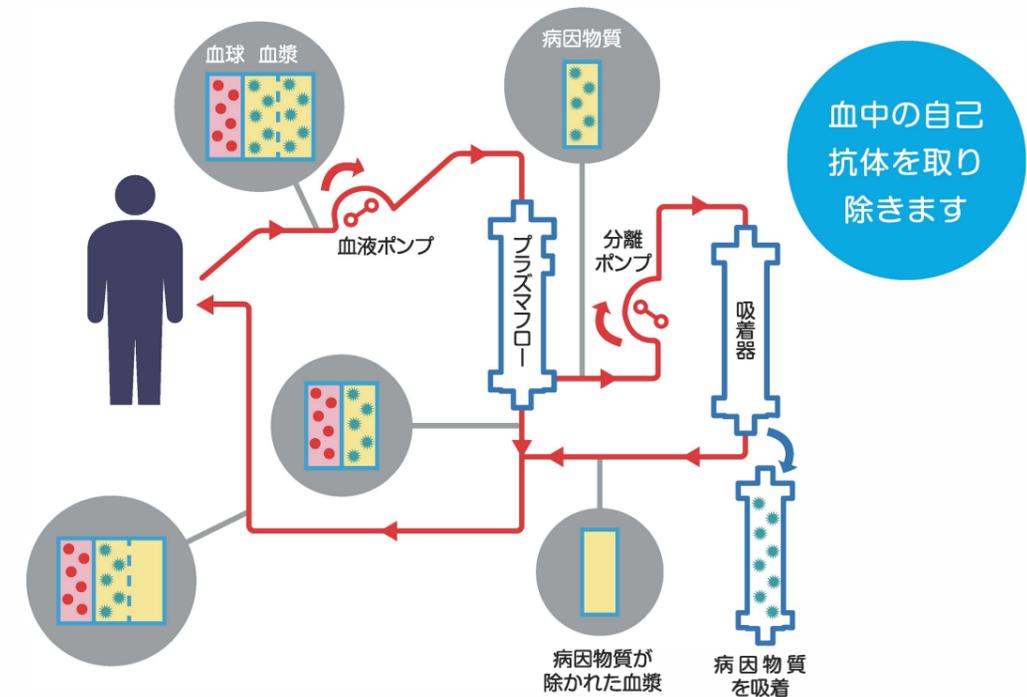
## 血液浄化療法

血液浄化療法は強力な治療であり、即効性があるので、クリーゼなどに対しても症状を改善させることができます。人工透析のような特殊装置を使って、通常は2週間に3～5回程度、自己抗体を血液から取り除きます。免疫グロブリン大量静注療法 (IVIg) に比べて重い副作用もあり、身体への負担が比較的大きいため、子どもや高齢者、全身状態の良くない人では実施できないこともあります。



## 免疫グロブリン大量静注療法 (IVIg)

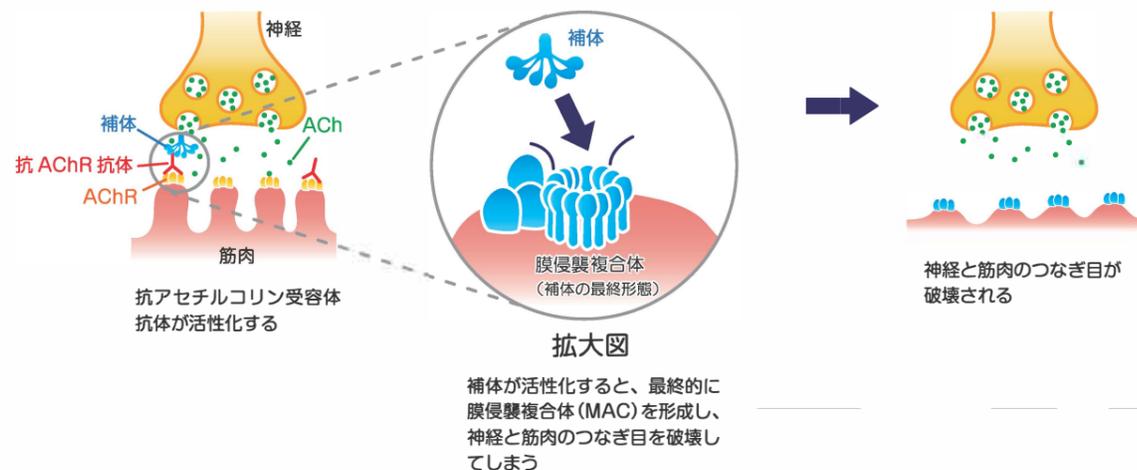
免疫グロブリンとは、いわゆる「抗体」の役割を持つタンパク質の総称です。この治療法は、重症筋無力症が急に悪化した場合（急性増悪）に有効な治療法で、5日間連続で点滴するのが一般的です。急性増悪に対する効果は、血液浄化療法（次項）とほぼ同等です。効果があらわれるのがやや遅いものの、血液浄化療法よりも体への負担が少ないため、子どもや高齢者、全身に重い合併症のある患者さんにも使いやすい治療法です。



## 補体阻害薬（点滴）

補体阻害薬は、2017年から全身型の重症筋無力症への使用が可能になりました。抗アセチルコリン受容体抗体陽性の全身型の患者さんに有効な治療法で、免疫グロブリン大量静注療法（IVIg）や血液浄化療法を含む複数の治療でも効果が見られなかったり、副作用などから治療を続けられなかった方などに、使用することができます。現在、このような深刻な症状に苦しむ方が重症筋無力症患者さん全体の5～10%にのぼるとされており、そうした患者さんにも効果が期待できます。

体がもともと持っている免疫システムの1つに「補体系」があります。抗アセチルコリン受容体抗体陽性重症筋無力症患者さんでは、抗アセチルコリン受容体抗体がある特定の補体とくっついて補体系を活性化させ、神経と筋肉のつなぎ目を壊してしまいます。



補体阻害薬は、活性化している補体の一部に結合して、その活動を止めることで、症状を改善します。



補体阻害薬使用中は髄膜炎菌など特定の種類の細菌に感染しやすくなる可能性があるため、治療を開始する前にワクチンの接種が必要です。

## 日常生活の工夫

調子の良い時には普段通りの生活で構いませんが、つらい時や疲労がたまっているときには、無理をせずに以下のような工夫をしてみましょう。

感染症への対策を  
しっかり



### 疲れをためない

疲れをためないように、規則正しい生活を送り、その上で、担当医の指示に従って、適切な服薬などの治療を行うことが大切です。

治療によって体調が回復してくれば、できることも増えてきて、行動範囲も広がっていきます。あせらずに治療を続けていきましょう。

### お出かけ・買い物

外出先では、リュックサックやショルダーバッグ、ウエストポーチなど、手荷物をできるだけ持たなくてすむような工夫をしたり、目の負担を軽減するために帽子やサングラスを携帯するなど、体への負担を軽くしましょう。買い物や行楽なども、宅配サービスなど自分にあった方法を活用し、休憩をとりながら、まわりの方々にも助けてもらって楽しみましょう。また、感染症などが流行する季節は、マスクの着用や、手洗い・うがいなどの予防も大切です。



目の負担や  
体の負担を  
軽くして  
休憩をとる

## 食事・調理の準備

噛む力・飲み込む力が弱まり、口が大きく開かなかったり、あごもすぐに疲れてしまう場合は、調理の仕方を工夫しましょう。歯がない方でも食べられそうな大きさ・硬さをイメージすると良いかもしれません。

### 食べやすく調理する



キッチンでよく使う物は腕を上げなくて良い場所に配置したり、使っている調理器具や食器を工夫すると疲れが軽減できます。例えば、食器や調理器具は、軽いもの、軽い力で使えるものを選びます。

### 食材を選ぶ



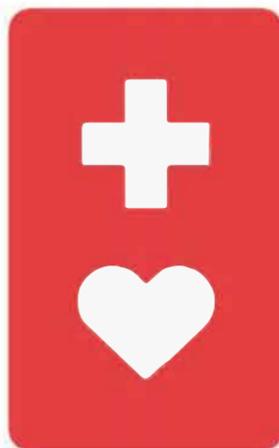
野菜の場合、トマトやナス、キュウリのようなものも皮をむいたり、細かく刻むと食べやすくなります。ペースト状や、トロミのついた料理が飲みこみを助けます。根菜類なども一口サイズに切り、魚や肉なども柔らかく煮込むとよいでしょう。

### 道具や食器を工夫する



## ヘルプマークをつけよう

ヘルプマークは、外見からわからなくても病気や障害などがあり援助や配慮を必要としている方々が、周囲の方に知らせることで、援助を得やすくなるように作成されたマークで、2017年7月にJIS(案内用図記号)に追加され全国共通マークとなりました。さまざまな都道府県や市町村の窓口で配布されています。東京では都営地下鉄などの駅務室で主に配布しています。  
<http://www.fukushihoken.metro.tokyo.jp/helpmarkforcompany/>



### 着脱しやすい衣類 / 道具や姿勢を工夫



### 疲れにくい家具や配置で負担を軽減



## 生活・動作

手脚や体幹の筋肉に力が入りにくくなるため、同じ姿勢を保ったり、物を持ち上げたりする動作が難しくなることがあります。工夫すれば色々なことが可能になります。例えば、背もたれとひじ掛けのある回転椅子を使ったり、布団ではなくベッドで寝起きするなど、体の負担を軽くし、疲れにくくする工夫をするとよいでしょう。

### 身だしなみ

洋服はかぶりものよりも前開きボタンのものや肩回りのゆったりした上着が脱ぎ着しやすいでしょう。

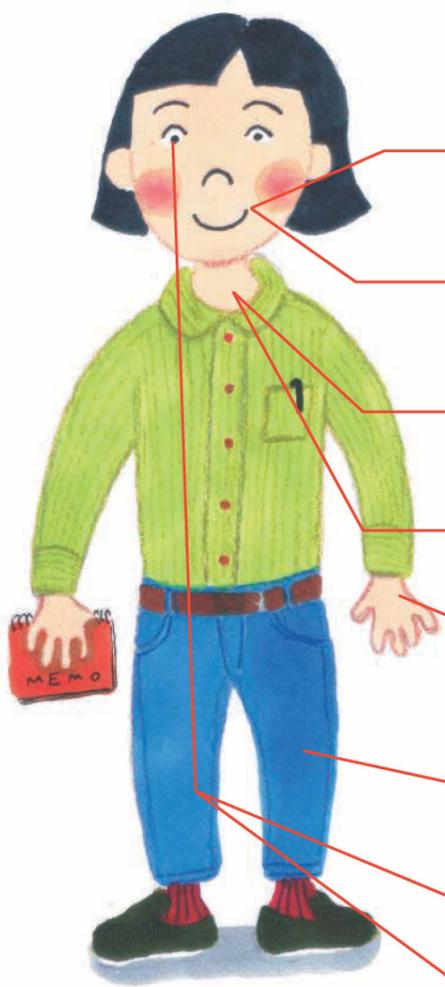
髪をとかすために腕をあげたり、ドライヤーを使ったりする動作は特に大変だと思いますが、ハンズフリーにできるドライヤースタンドなど、便利なグッズもあります。

## 自分の症状を担当医や医療者につたえるためのコツ

### MG-ADL スケール

MG-ADL スケールは、医療者が使用する重症筋無力症診療ガイドラインにも示されている患者さんの状態を把握するための指標です。患者さんが8つの項目について症状を記入し、その点数により状態を把握します。

このスケールで症状を評価し、担当医や医療者に伝えてください。



	0点	1点	2点	3点
会話	正常	間欠的に不明瞭もしくは鼻声	常に不明瞭もしくは鼻声、しかし聞いて理解可能	聞いて理解するのが困難
咀嚼	正常	固形物で疲労	柔らかい食物で疲労	経管栄養
嚥下	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	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	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	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	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	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

※該当箇所に○をつけてみましょう。

○をつけた箇所の点数の合計： \_\_\_\_\_ 点

このページをコピーして担当医とのコミュニケーションにお役立てください。

#### ● 自分の体についてよく把握し簡潔に伝える

どういう時にどういう状態になりやすいか、などを記録・日記につけておき、簡潔にスマートに医師に伝えましょう。順番を待っている他の患者さんへの配慮でもあり、自分自身が医師とのコミュニケーションの時間を確保する上でも大切です。

#### ● 薬や治療について

残っている薬の量を報告したり、次回の診察までの薬の減量・増量など、服用の方法を確認し、正しく治療に臨みましょう。服用している薬の副作用などで、困っていることや、他の診療科で処方される薬についても報告しましょう。重症筋無力症には飲んではいけない薬もあるので、服用前に相談して下さい。

#### ● 重症筋無力症の症状以外で気になっていること

風邪をひいた、下痢になった、ケガをした、歯痛がある等。他の診療科にかかっている場合、その報告も行いましょう。

#### ● 生活面での変化

例えば、仕事で配置転換があった／引っ越しをした／家族に介護が必要になった／子どもの学校行事を負担に感じている／旅行ができた／階段を上るのに、手すりが必要でなくなった等。服薬の増減などを検討する上で、判断材料のひとつになります。

## 本の紹介

～脱力系コミックエッセイ～  
重症筋無力症とほぼ日記  
(三輪書店より 2019年 改訂版 刊行)

この小冊子のイラストを担当した、わたなべすがさんの著書。

重症筋無力症患者であるわたなべさんが、当事者の立場から、病気との日常生活や、発病当初の様子、診断、治療、クリーゼ、リハビリ、社会生活に至るまで、わかりやすくユーモラスな絵と文で描いています。



## 治療や暮らしの相談、支援について

病気の程度や、お住まいの地域、世帯収入などによって異なりますが、活用できる社会的支援やサービスもありますので、重症筋無力症と診断されたら、地域の担当窓口などにご相談ください。

### 医療費助成

重症筋無力症は国の指定難病および小児慢性特定疾病（18歳未満）に指定されているため、世帯の収入に応じて医療費の自己負担分の一部が公費から助成されます。助成を受けるためには、お住まいの都道府県・指定都市・中核都市の担当窓口（保健福祉センターや保健所など）への申請が必要です。詳しい手続き方法については、担当窓口にお問い合わせください。

### 障害者手帳・障害年金

身体上の障害が重い場合は、障害者手帳や障害年金の対象となる場合があります。障害者手帳は等級に応じて税金の減免、公共料金や交通運賃の割引などのサービスを受けることができます。また障害年金は障害や病気によって生活に支障が出た場合に受け取ることができる年金です。それぞれ異なる制度なので、別々に申請が必要です。詳しい手続き方法については、お住まいの市区町村の各担当窓口または年金事務所にお問い合わせください。

### 難病手当・難病見舞金など

市区町村によっては難病手当や難病見舞金といった助成金を設けている場合もあります。詳しくはお住まいの市区町村の担当窓口にお問い合わせください。

### 就労支援

ハローワークには難病患者就職サポーターが配置されていて、就職を希望する患者さんへの就労支援や、在職中の患者さんへの雇用継続支援などを行っています。詳しくはハローワークにお問い合わせください。

### その他の情報源・相談窓口

難病情報センター（<http://www.nanbyou.or.jp/>）、小児慢性特定疾病情報センター（<https://www.shouman.jp/>）のホームページでは、病気の解説や利用できる各種制度と問合せ窓口などの情報を紹介しています。各制度の担当窓口以外にも、都道府県の難病相談支援センターや医療機関の医療ソーシャルワーカーなどが、社会的支援や療養生活の問題について相談に応じ、必要な情報の提供や助言等を行っています。

患者会では患者同士の交流の場を設けたり、専門医による医療講演会・相談会などを開催するなど、患者さんの役に立つ情報の提供を行っています。

一般社団法人 全国筋無力症友の会 [TEL] 075-822-2691 [HP] <http://mgjp.org/>  
NPO法人 筋無力症患者会 [TEL] 042-638-0189 [HP] <https://mgjapan.org/>

## 重症筋無力症用語集

### 自己免疫疾患

本来、細菌などの外敵から身を守る機能である免疫システムが、何らかの原因で自身を攻撃してしまう病気。

### 自己抗体

免疫細胞が作り出す抗体のうち、何らかの原因で自分自身の細胞や自己が作り出したタンパク質などに結合してしまう抗体の総称。重症筋無力症では、アセチルコリン受容体（AChR）、マスキ（MuSK）などに対する自己抗体が関与している。

### アセチルコリン（ACh）

脳の命令を神経から筋肉に伝える伝達物質。神経末端から放出されたアセチルコリンが筋肉上のアセチルコリン受容体に結合することで、筋肉を動かすことができるようになる。重症筋無力症はアセチルコリンが筋肉に伝わらないことが主な原因となる。

### 補体系

免疫システムの一つであり、免疫細胞の一種であるマクロファージなどの捕食細胞を補助する一方、自らも膜侵襲複合体（MAC）を形成し細菌などの細胞膜を破壊する。

### 胸腺

胸骨の裏側にある免疫細胞をつくる臓器。その大きさは握りこぶしほどで、幼児期から小児期の免疫を担う。成長するにつれ徐々に小さくなっていき、大人になるとその働きを終える。一方、胸腺腫は重症筋無力症の原因の1つとなる。

### 寛解

完治したとは言えないが、病状が収まっている状態。

### 重症筋無力症診療ガイドライン

一般社団法人日本神経学会が刊行している医療者向けのガイドライン。2018年11月現在、2014年に刊行された「重症筋無力症診療ガイドライン2014」が最新となる。

### 指定難病

2015年に施行された「難病の患者に対する医療等に関する法律（難病法）」に基づき、医療費助成の対象となる難病。2019年1月現在、重症筋無力症を含む331疾患が指定されている。