

神経内科領域の特殊疾患

神経内科

高橋 正彦

今回は、神経内科領域の特殊な疾患をご紹介します。

脱力をおこす疾患は、身近なところでは前回ご紹介いたしました電解質異常や抑うつ状態があります。さらには、低血圧や脳梗塞、腰椎すべり症などがありますが、特に変わっているものとしては、神経筋接合部（図1）の病気である重症筋無力症が有名であります。

この病気の病態としては神経と筋肉の接合部の筋肉側の膜に存在するアセチルコリン受容体に体内で産生される異常な自己抗体が作用していることあります。この抗体が存在することにより、神経から筋肉への命令が伝達されず脱力症状を発生するのです。

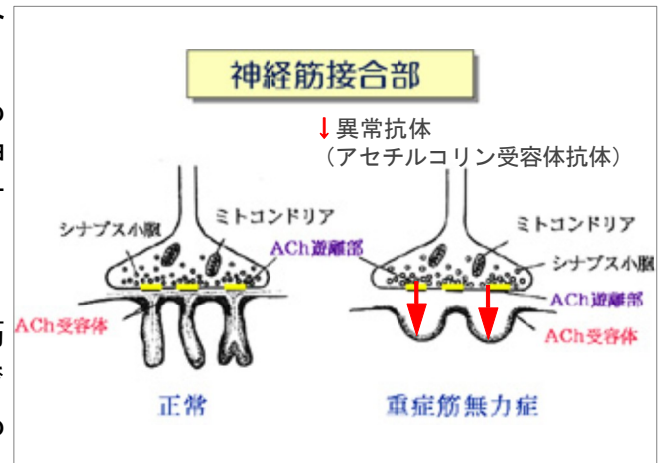


図1. 異常抗体の影響で筋肉側の膜の形状が変化してしまっている。

具体的な症状では、まぶたが下がる、物が二重に見える、話しにくさ、飲み込み困難や全身の易疲労感と休息すると回復する脱力症状を示すことが多いです。いわゆる目と口が、初発症状であることが多いので、もう少し説明いたします。

まぶたが下がってしまうのは眼瞼下垂といわれ眼瞼挙筋の脱力症状であります。これは片側の場合もありますが両側のこともあります。複視は、眼球を動かす筋肉（外眼筋）が全部で6本（両方で12本）みられ、この筋脱力により左右の眼の動きのバランスが悪くなり発生します。飲み込み障害は球麻痺といわれており、舌や咽頭筋の筋力低下により発生します。発声は鼻に抜けてしまい開放性鼻声の状態となり聞き取りにくくなります。しかし、目や口のみで発症されず全身の脱力のみで発症される場合もあり、結局は診断出来ずに原因不明とされ精神神経科や心療内科で長く投薬を受けておられるケースもみられます。

一般的には、この病気に特異的である血中アセチルコリン受容体抗体を測定することは、ほとんどなく神経内科の専門家か、そういう症状の方を多く見られた医師でないと測定依頼されることはまずありません。さらに厄介なのは自己抗体が、肋間筋や横隔膜などの呼吸筋の動きをブロックしてしまい呼吸不全や呼吸停止を発生してしまうことあります。これは重症筋無力症のクリーゼと称され、この場合の動脈血の酸素化は低下し、炭酸ガスが著しく増え酸素濃度を上回りいわゆる“逆転”といわれる状態を示します。こうなってしまうと意識は遠のき、さらに進展すると死亡されます。この場合は外から肺へ空気を送り込む治療が効果的であり、具体的には人工呼吸器（図2）を使用せざるえません。



図2

当院でも、発症よりおそらく数年は他医で向精神薬を投与されており、その経過中に両下肢の廃用性萎縮や飲み込み障害、構語障害をおこされ、食物誤嚥による肺炎で入院された79歳の女性がおられます。その時の状況はいわゆる呼吸停止であり、入院後ただちに気管内挿管され人工呼吸器を装着されました。肺炎は改善したものの、原因不明の呼吸能力の低下で治療に難儀しました。最終的には、アセチルコリン受容体抗体を測定し確定診断を行うことができ、治療を開始、呼吸器の離脱、車椅子への自力移乗可能となりました。

治療について具体的に申しますと

1. 脱力症状に対する治療
 2. 異常な免疫を起こすことに対する治療
 3. 異常な抗体に対する治療
- があります。

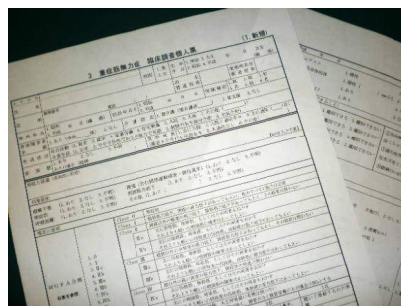


図3
特定疾患申請書。難病指定になっており、治療費の補助が行われている

1の治療は神経から筋肉への神経伝達物質の濃度を上げる方法です。しかし、これは下痢や嘔吐などの消化器症状が副作用としてみられ、薬量をドンドン増やすというわけにはいきません。又、この薬理作用により逆に呼吸不全を起こすことも知られており限界があります。異常抗体はそのまま根本的な治療ではありえません。

2の治療は外科的治療が含まれます。実はこの異常抗体は、血液やリンパ節に存在するリンパ球でつくられており、特に胸郭前面の胸骨肋骨の裏側に存在する胸腺というところが、どうやら主病変となっていると考えられております。胸腺は正常では成人では退化してしまい脂肪化してしましますが、筋無力症の方ではむしろ大きい（過形成）ことや、腫瘍になっている（胸腺腫）ことがあります。脂肪化しているように見えても非常に小さい胸腺腫が確認されることがあります。外科的に胸骨を縦断し脂肪組織ごと取り去ることが一般的です。又、胸腺腫が周囲に浸潤している場合もあり（悪性）、とりきれない場合は放射線療法を併用することがあります。以前は、全身のリンパ節に対して放射線照射、あるいはリンパ球を除去したこともありましたが最近は行われておりません。

内科的にはステロイド剤の大量点滴療法や内服漸減療法、免疫抑制剤の点滴療法や内服療法があげられます。しかし、基本的には外科術のみで寛解することはほとんどなく、ステロイド剤を併用していくことが大部分です。

3の抗体を除去してしまう方法は血液浄化療法と血漿交換療法であります。血液浄化療法は抗体を吸着するろ過器（図4）を利用して処理された血液を体内に戻す方法であり、血漿交換療法は文字通り異常抗体を含んだ血漿をぬきとり交換してしまう方法です。特に血液浄化療法（図5）は比較的簡便であり、効果発現も早いと考えられます。

基本は、いろいろな治療の組み合わせで、異常な免疫系を抑制し異常な抗体を作らさないように、生活に支障が出ないようにすることです。治療を施す側も受けられる方も、病態についてそして各治療の有益な面や問題点を理解されることが重要であるとおもわれます。



図4
TR350免疫吸着用カラム（フィルター）。異常抗体のみ除去できるものが望ましい



図5 血液透析
患者さんにとっては、かなり体力的に負担になる。