

京都市委託事業

難病患者医療講演・相談会

『重症筋無力症』
～重症筋無力症治療の進歩～

2025年6月8日（日）13：30～16：30

ハートピ京都 4階第5会議室

難病患者医療講演・相談会

講演内容 『重症筋無力症』
～重症筋無力症診療の進歩～

日時 2025年 9月 7日(日) 13:30～16:30 (受付 13:00～)

講師 京都府立医科大学大学院医学研究科
 脳神経内科学
 脳卒中神経疾患治療学講座 助教 小島 雄太先生

交流会 講演終了後 14:40～16:30

個別相談 講演終了後 14:40～16:30 (要予約5名)

定員 30名 要予約 申込受付は8月18日(月)10:00～

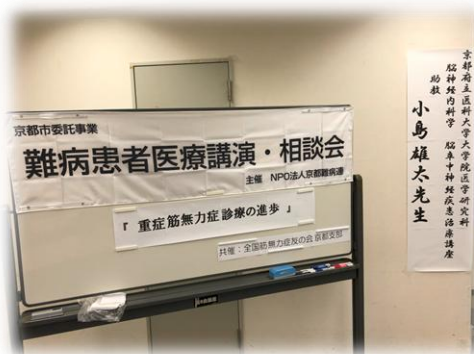
各種感染症等拡大防止のため、定員を設けております。
参加ご希望の方は、必ず京都難病連へ電話でお申し込みください。
疾病を抱える患者さんの集まりです。**マスクの着用**をお願いいたします。

会場 ハートピア京都 4階 第5会議室
 京都府立総合社会福祉会館
 〒604-0874
 京都市中京区竹屋町通烏丸東入る清水町375番地
 TEL 075-222-1777 / FAX 075-222-1778



難病患者医療講演

『重症筋無力症』 ～重症筋無力症治療の進歩～



患者会より開催の挨拶
13：30～



京都難病連医療講演
2025年9月7日 ハートピア京都

重症筋無力症診療の進歩

京都府立医科大学大学院医学研究科 脳神経内科学
脳卒中神経疾患治療学講座
小島 雄太



- ▶ 京都府立医科大学大学院医学研究科
- ▶ 脳神経内科学
- ▶ 脳卒中神経疾患治療学講座
- ▶ 助教 小島 雄太先生



難病患者医療講演

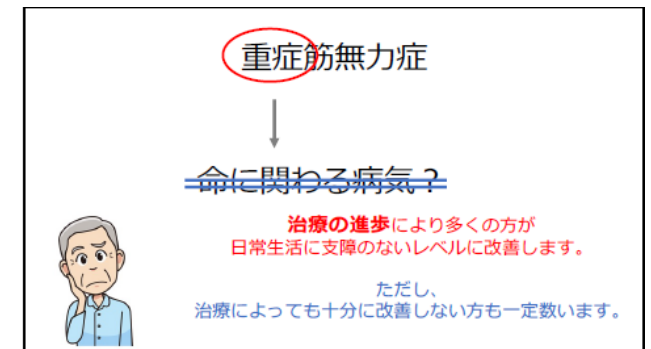
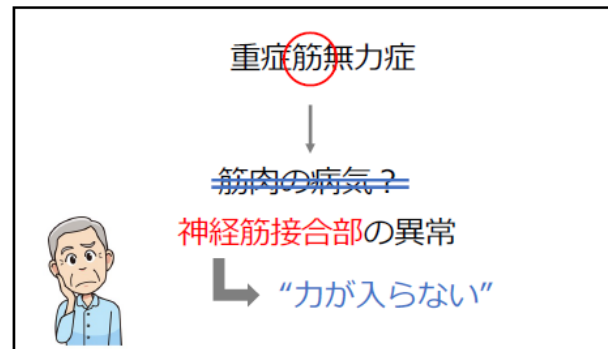
13 : 34～

この病名を見ると“重症”という言葉がついてます。
これだけ見ると命にかかわる病気なのかというところが気になってしまうかと思いますが、

『現在は治療の進歩があり多くの方が日常生活の支障のないレベルまで改善する病気になっている』と言えます。

本日のお話

- 重症筋無力症（MG）ってどんな病気？
- どんな症状が出るのか？
- どうやって診断するのか？
- 最近のMG治療の動向



重症筋無力症（MG）とは？

免疫システムの異常により
神経筋接合部が障害され筋力低下をきたす疾患



難病患者医療講演

本日のお話

- 重症筋無力症 (MG) って**どんな病気**？
- **どんな症状**が出るのか？
- どうやって**診断**するのか？
- 最近のMG**治療**の動向

重症筋無力症の症状

< 典型的な病歴 >

65歳 女性

半年前から**夕方**になると**まぶたが下がり**、
テレビを見ていると**二重に見える**ようになった。
最近**ものを飲み込みにくくなり**、歯磨きをしていると
段々と腕が疲れてくる症状が出現したために受診した。

重症筋無力症の症状

眼筋症状

- ものが二重に見える (複視)
- まぶたが下がる (眼瞼下垂)

全身症状

- しゃべりにくい (構音障害)
- 飲み込みにくい、むせる (嚥下障害)
- 固いものが噛めない (咀嚼障害)
- 頭が重くて首が下がる (頸部の筋力低下)
- 歯磨きで休憩を要する (上肢の筋力低下)
- 腕を使わないと立ち上がれない (下肢の筋力低下)
- 息が切れる (呼吸障害)

易疲労性

- 疲れやすい
- 夕方に症状が増悪



難病患者医療講演

本日のお話

- 重症筋無力症 (MG) って**どんな病気**？
- どんな**症状**が出るのか？
- どうやって**診断**するのか？
- 最近のMG**治療**の動向

重症筋無力症／ ランバート・イートン筋無力症候群 診療ガイドライン 2022

編者 日本神経学会
編集 重症筋無力症／ランバート・イートン筋無力症候群診療ガイドライン作成委員会



重症筋無力症の診療ガイドライン

- A. 症状
- B. 病原性自己抗体 有るか無いかが重要！
- C. 神経筋接合部障害
- D. 支持的診断所見
- E. 判定

重症筋無力症の診断

- A. 症状
 1. 眼瞼下垂
 2. 眼球運動障害
 3. 顔面筋力低下
 4. 嚥下障害
 5. 嚔下障害
 6. 呼吸障害
 7. 頸屈筋力低下
 8. 四肢筋力低下
 9. 呼吸障害<補足> 上記症状は易変性や日内変動を呈する
- B. 病原性自己抗体
 1. 抗アセチルコリン受容体 (AChR) 抗体陽性
 2. 抗筋特異的慢性格型チロシンキナーゼ (MuSK) 抗体陽性
- C. 神経筋接合部障害
 1. 眼瞼の易変性試験陽性
 2. アイスパック試験陽性
 3. 増強エドロニウム (デンシロン) 試験陽性
 4. 反復神経刺激試験陽性
 5. 単線筋電図でジッター増大
- D. 支持的診断所見
血漿置換療法によって改善を示した病態がある
- E. 判定
Definite : 以下のいずれかの場合、重症筋無力症と診断する。
 1. Aの1つ以上、Bのいずれかが陽性である。
 2. Aの1つ以上、Cのいずれかが陽性であり、他の疾患が除外できる。Probable : Aの1つ以上、Dを認め、血漿置換療法が有効な他の疾患を除外できる。

難病患者医療講演

ック試験

アイスバックを
で眼瞼下垂が改善
~92%、特異度2

本日のお話

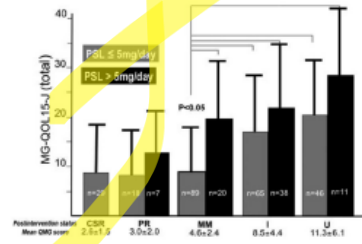
- 重症筋無力症 (MG) って **どんな病気** ?
- どんな **症状** が出るのか ?
- どうやって **診断** するのか ?
- 最近のMG **治療** の動向

重症筋無力症の治療目標

MGFA postintervention status

完全寛解 Complete Stable Remission (CSR)	1年以上MGの症状がなく、この間MGに対するいずれの治療も受けていない。神経筋疾患に熟練した医師が注意深く診察してもすべての筋で筋力低下が認められない。ただし眼輪筋のみの筋力低下は問わない。
薬理的寛解 Pharmacologic Remission (PR)	コリンエステラーゼ阻害薬以外の治療によって、上記CSRと同じ状態になっているもの。コリンエステラーゼ阻害薬を内服している場合はこのカテゴリーには含めずMMに分類する。
軽微症状 Minimal Manifestations (MM)	軽微な筋力低下は存在するが、日常生活には支障がない状態。
改善 Improved (I)	臨床症状の改善、またはMGに対する治療薬の減量がみられる。QMGスコアが3点以上改善したもの。
不変 Unchanged (U)	臨床症状の改善、またはMGに対する治療薬の減量がみられない。QMGスコアの変化が3点以下のもの。
増悪 Worse (W)	臨床症状の増悪、またはMGに対する治療薬の増量がみられる。QMGスコアが3点以上増悪したもの。
再燃 Exacerbation (E)	CSR, PR, MMの基準を満たした者がこれらの基準を超えて増悪したもの。
MG関連死 Died of MG (D of MG)	MGやMGの合併症による死亡。胸腺摘除後30日以内の死亡。

重症筋無力症診療ガイドライン2014



Masuda M, et al. Muscle Nerve 2012

MG患者のQOLを重視した治療目標

MM or better with PSL ≤ 5mg/day

重症筋無力症の治療目標

MGFA postintervention status

完全寛解 Complete Stable Remission (CSR)	1年以上MGの症状がなく、この間MGに対するいずれの治療も受けていない。神経筋疾患に熟練した医師が注意深く診察してもすべての筋で筋力低下が認められない。ただし眼輪筋のみの筋力低下は問わない。
薬理的寛解 Pharmacologic Remission (PR)	コリンエステラーゼ阻害薬以外の治療によって、上記CSRと同じ状態になっているもの。コリンエステラーゼ阻害薬を内服している場合はこのカテゴリーには含めずMMに分類する。
軽微症状 Minimal Manifestations (MM)	軽微な筋力低下は存在するが、日常生活には支障がない状態。
改善 Improved (I)	臨床症状の改善、またはMGに対する治療薬の減量がみられる。QMGスコアが3点以上改善したもの。
不変 Unchanged (U)	臨床症状の改善、またはMGに対する治療薬の減量がみられない。QMGスコアの変化が3点以下のもの。
増悪 Worse (W)	臨床症状の増悪、またはMGに対する治療薬の増量がみられる。QMGスコアが3点以上増悪したもの。
再燃 Exacerbation (E)	CSR, PR, MMの基準を満たした者がこれらの基準を超えて増悪したもの。
MG関連死 Died of MG (D of MG)	MGやMGの合併症による死亡。胸腺摘除後30日以内の死亡。

重症筋無力症診療ガイドライン2014

目指すところは、
『完全寛解』ではなく『軽微症状』

難病患者医療講演

本日のお話

- 重症筋無力症（MG）ってどんな病気？
- どんな症状が出るのか？
- どうやって診断するのか？
- 最近のMG治療の動向

ステロイドの副作用

- ✓ MGの1/3- 2/3でステロイドの副作用
- ✓ ステロイドの積算量が多いほど副作用が生じやすい



白内障・緑内障
消化管潰瘍
皮膚障害（にきびなど）
高血圧、糖尿病、脂質異常症
易感染性
骨粗鬆症
大腿骨頭壊死
肥満
創傷治癒の遅れ
うつ、気分障害

できる限り少なく
薬での予防・対処

重症筋無力症治療の流れ

<従来の治療>

免疫抑制剤

ステロイド

<現在の治療> 早期からの積極的な免疫療法の併用

カンマグロブリン静注
ステロイドパルス
血漿交換療法

- ✓ 早い症状の改善 → 入院期間の短縮
- ✓ ステロイド積算量の低下 → 副作用の軽減
- ✓ 治療目標の早期達成

免疫抑制剤

ステロイド

治療アルゴリズム（全身型MG）

PSL少量 + 免疫抑制剤 + 抗コ薬

g-EOMG g-LOMG g-TAMG g-MuSKMG g-SNMG

EFT IVIg, IVMP, PLEX, IAPP

FT回復

難治性MGに必要な治療

分子標的治療薬

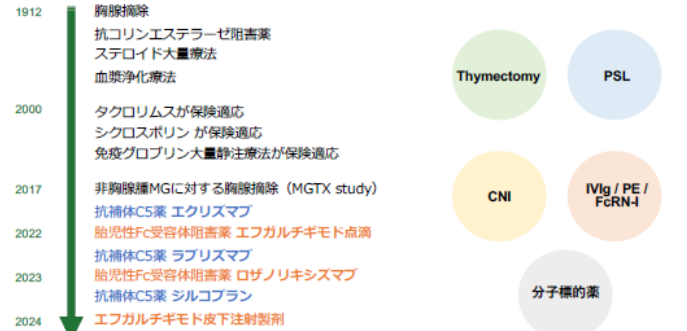
抗コ薬：抗コリンエステラーゼ薬
PSL：プレドニロン
IVMP：メチルpredニロン
EFT：早期急性性治療
IVIg：免疫グロブリン静注療法
PLEX：血漿交換
IAPP：免疫吸着療法
FT：速効性治療

難治性MG



- ・ 難治性MGとは、「複数の経口免疫治療薬による治療」あるいは「経口免疫治療薬と繰り返す非経口速効性治療を併用する治療」を一定期間行っても、「十分な改善が得られない」あるいは「副作用や負担のため十分な治療の継続が困難である」場合である。
- ・ 長期的に頻回のFTを要し続ける患者は難治性MGに相当する。

MG治療の変遷



難病患者医療講演

～14 : 30

まとめ

- 重症筋無力症治療は日々進歩しており、著しく治療成績が向上している。
- ステロイドの副作用や難治性MGといった問題は残っている。
- 分子標的薬などの新規治療はまだまだ発展していくだろう。

質疑応答 : 14 : 30～14 : 45



難病患者・家族交流会

14:50~15:30

