

全身性重症筋無力症 (Generalized Myasthenia Gravis : gMG)

- 全身性重症筋無力症(gMG)は主に筋力低下を呈する、神経筋接合部の刺激伝達が障害されて生じる自己免疫疾患である。
- gMGの病因として病原性が認められる自己抗体には幾つか種類が存在するものの、本邦のMG全体の約80~85%がアセチルコリン受容体(AChR)抗体陽性と最も多く、次いでMuSK抗体陽性が約5%程度存在し、このMusk抗体陽性を含む約15%がAChR抗体陰性とされる。
- gMGは発症時期や自己抗体に応じた病型分類が存在するものの、その治療は免疫治療が基本であり、少量のプレドニゾン、免疫抑制剤及び抗コリンエステラーゼ薬を含めた維持療法が検討される(図1)。その後、症状の悪化に応じて、早期速攻性治療及び速攻性治療として免疫グロブリン静注療法や血漿交換等が反復される。
- 速攻性治療を行っても十分な治療効果が得られない場合、AChR抗体陽性ではエクリズマブを用いることが可能であり、AChR抗体陰性ではリツキシマブが有効な場合があるとされる(エフガルチギモドの位置づけは評価されていない。)
- エフガルチギモドはステロイド剤又はステロイド以外の免疫抑制剤が十分に奏効しないgMGを適応とする。1回10mg/kgを1週間間隔で4回1時間かけて点滴静注する。これを1サイクルとして、投与を繰り返す。

図1: 重症筋無力症診療ガイドライン2022 治療アルゴリズムの概要 (一部改変)



IVIg: 免疫グロブリン静脈療法、IVMP: メチルプレドニゾン静脈内投与、PLEX: 血漿交換、IAPP: 免疫吸着療法