

小児期発症 MG の神経内科 transition 後の経過

研究分担者：園生雅弘¹⁾

共同研究者：畑中裕己¹⁾

研究要旨

2014年重症筋無力症ガイドラインでは0-15歳の発症を小児期発症MGと定義している。小児期発症MGの発症年齢は、特に5歳未満にひとつの大きなピークがあるとされ、眼筋症状のみが多い。AChR抗体陰性例が多く、ステロイド治療にはよく反応し、寛解率は93-97%と報告されている。思春期前の自然寛解率は高いとされているが、治療介入の遅れなどにより症状が遷延する症例は存在するが、成人後の経過報告は少なく、当科における現在も治療を要している小児期発症MG8症例（現在年齢19-60歳、女7：男1）の神経内科へtransition後の経過を検討した。AChR抗体陽性5例、陰性3例、最重症時はMGFA Iが4例、IIa、IIb、IIa、IIIbが1例ずつで現在は改善しているが、斜視残存例が2例いる。治療はpyridostigmine 4例PSL少量を長期内服継続例が4例、2例がTACを内服している。胸腺手術例はいない。出産は3例が経験しそれぞれpyridostigmine 継続例、PSL 継続例がいたが、TAC内服例は妊娠判明後自己中断していたが無事正常時出産し、その後の発育も問題はない。現在の小児科MG治療の進歩によりtransitional後の症例は減少していくと考えられるが、免疫抑制剤内服開始時の妊娠に対するの安全の啓蒙などは引き続き行っていくことが肝要である。

研究背景、研究目的

一般に小児期発症MGはアジア人多いとされており、5歳以下の発症率は2006年の統計で7%とされている。適切な早期免疫治療の介入で寛解に至るとされているが、小児科から脳神経内科へのtransitionを必要とし、その後も外来で投薬加療をされている症例の検討・集積を目的とする。

研究方法

2016年1月から2017年12月まで当科で特定疾患の申請を行っているMG患者は合計137例で、発症年齢の分布は、小児期発症(0-15歳)は8例、若年発症(16-49歳)は56例、高齢発症(50-64歳)は32例、老年発症(65歳以上)は41例であった。そのうちfollow中の小児期発症MG8症例の臨床経過を外来カルテよりまとめた。

(倫理面への配慮)

本後ろ向き研究について、帝京大学倫理委員会の承認を得た。

研究結果

小児期発症患者は8症例であり、現在それぞれ19,30,41,43,50,53,57,60歳に到達している。男性は1例で、女性7例、抗AChR抗体陽性は5例、MGの家族歴は1例であった。内服治療の現状として、4例はpyridostigmine内服、2例がPSLを5mg連日、2例がPSLを5mg隔日で内服中、2例が現在も免疫抑制剤を内服中、2例は免疫抑制剤を漸減のち中止できた。3例は無事出産し、児のMG発症はなく生育も正常であった。合併症としては、Basedow病が2名、1型IDDMが1名。全例でクリーゼは認めていない。小児期に寛解に至らなかった斜視が3症例のうち1例は矯正手術で改善している。

1) 帝京大学神経内科

考察

当科の小児期発症 MG 患者は 8 人で、寛解して神経内科へ transition する例がほとんどいないことを考えると、全国平均の割合よりは少し多めであるが、大学病院の特色である小児神経科、斜視外来がしっかりしていることから、紹介が多い可能性がある。小児期発症 MG 患者の症状も軽症が多いこと、疾患を自分の一部として受容できていることも、MG-QOL15 スコアなどは低い傾向にあった。しかし、昭和発症症例では、斜視が残存している例、妊娠突入時に準備が十分でない場合もあった。

結論

脳神経内科に transition される症例は今後もある程度の割合が存在すると予想されるが、小児神経医の診断・治療手段が昭和から平成へと選択肢が大幅に増え、さらに寛解に至る症例が増加し、出生率の減少からもさらに transition 症例は減少していくのではと考えられる。安全な管理、妊孕期に入ったときの内服指導も現在小児科から早期より行われているが、成人後無事に出産し、

MG に罹患していても社会生活に不自由していない現状を脳神経内科から小児科へ再び feedback することも使命であると考えた。

文献

- 1) Murai H, Yamashita N, Watanabe M, et al. Characteristics of myasthenia gravis according to onset-age: Japanese nationwide survey. J Neurol Sci. 2011; 305:97-102.
- 2) 石垣景子. 臨床と病型の特徴 小児重症筋無力症. Clinical Neuroscience 2014;32:1002-1005
- 3) 野村芳子. 小児期から成人期への臨床経過とその経年的なマネジメント 神経疾患 重症筋無力症. 日本臨床 2010;68:39-44
- 4) 重症筋無力症ガイドライン 2014. 日本神経学会監修.南江堂

健康危険情報

なし

知的財産権の出願・取得状況

特許取得：なし

実用新案登録：なし