

理学的診断の重要性が強調されている。P/Q型 VGCC 抗体は診断に必須ではなく、LEMS に特異的な反復刺激試験異常がすべて認められれば LEMS と診断可能である。LEMS は稀であり、患者を 10 人以上みたことのある医師は、専門家のなかでもあまり多くない。このため、LEMS を診断するには本疾患を思い浮かべるかどうかのカギである。神経伝導検査において CMAP が低い場合には LEMS も考慮すべきであろう。MG や運動ニューロパチーなどが鑑別にあがってくる。

LEMS の治療

図 2 に、LEMS の治療アルゴリズムを示す²⁾。小細胞肺癌の有無によって治療方針を変える流れが提示された。3,4 ジアミノピリジンは最近承認され、わが国でも使用が可能になったが、LEMS が指定難病ではないため薬剤費が高いことが課題である。免疫治療については MG に準じる。

文献

- 1) Yoshikawa H, et al: Two-step nationwide epidemiological survey of myasthenia gravis in Japan 2018. PLoS One. 2022; 17(9):e0274161.
- 2) 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. 南江堂, 2022.
- 3) Iwanami T, et al: Decremental responses to repetitive nerve stimulation (RNS) in motor neuron disease. Clin Neurophysiol. 2011; 122(12):2530-6.
- 4) AAEM Quality Assurance Committee. American Association of Electrodiagnostic Medicine: Literature review of the usefulness of repetitive nerve stimulation and single fiber EMG in the electrodiagnostic evaluation of patients with suspected myasthenia gravis or Lambert-Eaton myasthenic syndrome. Muscle Nerve. 2001; 24(9):1239-47.
- 5) Uzawa A, et al: Effectiveness of early cycles of fast-acting treatment in generalised myasthenia gravis. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2023; 94(6):467-73.
- 6) Wolfe GI, et al: Randomized Trial of Thymectomy in Myasthenia Gravis. N Engl J Med. 2016; 375(6):511-22.
- 7) Howard JF, et al: Safety, efficacy, and tolerability of efgartigimod in patients with generalised myasthenia gravis (ADAPT): a multicentre, randomised, placebo-controlled, phase 3 trial. Lancet Neurol. 2021; 20(7):526-36.
- 8) Suzuki S, et al: Therapeutic Responses to Efgartigimod for Generalized Myasthenia Gravis in Japan. Neurol Clin Pract. 2024; 14(3):e200276.
- 9) 村井弘之: 重症筋無力症クリーゼに遭遇したら. 神経治療. 2019; 36(4):384-6.
- 10) 鈴木重明: 免疫チェックポイント阻害薬による筋炎. 日内会誌. 2024; 113(8):1366-70.
- 11) Yoshikawa H, et al: Nationwide survey of Lambert-Eaton myasthenic syndrome in Japan. BMJ Neurology Open. 2022; 4:e000291.

(村井弘之)