

アイザックス症候群について学ぼう！



Isaacs症候群は「見えない障害」を生じる難病の一つであり、患者さん方の悩みも尽きないと思います。私の所属する鹿児島大学脳神経内科の心得の一つに「原因のない結果はない」という言葉があります。「見えない障害」とうまく付き合っていくためには、「生じている結果を把握し、何が原因で、何を評価し、何を治療しているか」という視点が大事です。Isaacs症候群の理解を深めることで、「見えない障害」を「見える障害」に近づけ、患者さん方がよりよいQOLを得られるようにサポートしていくことが、この連載の目的です。

中村 友紀

鹿児島県出身。1978年生まれ。

現在、鹿児島大学病院（脳神経内科）所属。日本臨床神経生理学会（筋電図・神経伝導分野）専門医・指導医。

りんごの会のみなさん、こんにちは。これまで、アイザックス症候群の主要症状は「末梢神経由来の過剰興奮」が原因であること（第1回）、「末梢神経由来の過剰興奮」を客観的に確認する電気生理検査（針筋電図）が大事であること（第2回）を取り上げてきました。今回は、その原因と考えられている自己抗体について説明します。

体の中では、神経は電気で情報を伝えています。電気が流れるかどうかは、神経を「興奮」させる機能と「抑制」させる機能とのバランスで成り立っており、興奮させる機能が優位になると、電気が流れます。反対に抑制させる機能が優位になると、電気は流れません。

「興奮」させる機能は主に Na^+ 電流が、「抑制」させる機能は主に K^+ 電流が担ってます。アイザックス症候群の末梢神経が過剰に興奮しやすい状態は、 K^+ 電流が低下することで生じています。神経にある K^+ 電流が流れる「通り道」のことを「電位依存性 K^+ チャネル（VGKC）」と呼びます。アイザックス症候群は、VGKC機能を障害する自己抗体（抗VGKC複合体抗体）が誤って産生されてしまう自己免疫疾患の一つです。

抗VGKC複合体抗体（RIA法）は必ずしも全例で陽性にならず、臨床症状・電気生理所見が揃っている症例においても、陽性率は30%程度に留まります。また、アイザックス症候群以外の疾患でも陽性となることがあり、結果解釈が難しいこともあります。

抗VGKC複合体抗体に含まれる自己抗体の中には、特定の病気と関連するものが分かってきています。例えば、抗LGI-1抗体は自己免疫性辺縁系脳炎の原因の一つであり、抗CASPR2抗体はMorvan症候群という病気の原因とされています。自己免疫性辺縁系脳炎（抗LGI-1抗体）は脳（中枢神経）の過剰興奮を、またMorvan症候群（抗CASPR2抗体）は脳と末梢神経両方の過剰興奮を生じます。一部のアイザックス症候群では、抗CASPR2抗体が陽性となる方がおられます。

指定難病診断基準には、RIA法による抗体確認の項目がありますが、現在、RIA法による抗体測定は日本国内で行われていません。抗LGI-1抗体と抗CASPR2抗体は商用外注検査（保険未収載）で測定可能ですが、多くのアイザックス症候群では、どちらも陰性であることが多いです。アイザックス症候群において、末梢神経が過剰に興奮している場所は、末梢神経の端（神経終末部）と考えられています。おそらく、神経終末部においてVGKCに影響している何らかの蛋白に対する自己抗体が存在すると推測されます。

自己抗体が陽性かどうかに関りたくなるかもしれませんが、今の症状が「末梢神経過剰興奮」に由来しているかを確認することの方が大切です。このことは対症療法を行う際の薬剤の選択に関わってきます。次回は治療について説明予定です。