



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」という視点が大切です。

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。今回は、Isaacs症候群の治療について説明していきます。

Isaacs症候群は希少疾患であり、コントロールを対象とした臨床試験の報告はありません。そのため、他の自己免疫性神経筋疾患に準じた治療を試みるのが一般的です。いずれの治療も保険適応外使用になりますので、**主治医の先生は頭を悩ませて、工夫しながら、用いているのが現状です**（Isaacs症候群に限らず、他の神経免疫疾患も同様です）。



治療には大きく分けて3つあります。

- ①末梢神経過剰興奮を抑える対症療法
- ②免疫を抑制することで、抗VGKC複合体抗体産生を抑える治療
- ③血中の抗VGKC複合体抗体を除去する血漿浄化療法です。

【末梢神経興奮性を抑える薬】

Isaacs症候群は末梢神経の興奮性を抑えるカリウムチャンネルが、自己抗体（抗VGKC複合体抗体）によって障害されることで、末梢神経が興奮しやすくなる病気です。理屈では、カリウムチャンネルの機能を回復させるとよい気がしますが、カリウムは心臓にも影響するため、カリウムチャンネルに直接影響する薬剤は副作用の懸念から使えません。

神経の興奮は、主にナトリウム（興奮に関わる）とカリウム（抑制に関わる）のバランスで成り立っています。そのため、次の方法としてナトリウムチャンネルを抑制する薬剤を用います。

ナトリウムチャンネルを抑える薬は、不整脈やてんかんの治療薬として、昔からよく用いられており、歴史があります。薬価が低いこともメリットです。

例：メキシレチン、カルバマゼピン、アレビアチン、ガバペンチン、プレガバリンなど。

一方で、中枢神経に作用するジアゼパムは無効とされています。





【抗VGKC複合体抗体産生を抑える治療】

免疫介在性疾患という側面から、**ステロイド内服**あるいは**ステロイドパルス療法**が行われています。コストが低い点、神経内科では使い慣れている点が、よく用いられる理由です。一方で、**ステロイドの長期大量使用は、骨粗鬆症や糖尿病、高血圧など多彩な副反応を生じてしまうことが問題**となります。内服ではプレドニゾロン、プレドニンなど、点滴ではソル・メドロール（メチルプレドニゾン）などを用います。

長期的な自己抗体産生抑制効果やステロイド使用量を減らすことを目的として、**免疫抑制剤を併用**することがあります。現在、**他の自己免疫性疾患では、ステロイド長期使用による弊害を減らすために、ステロイド使用は短期間かつ最小限に留める流れになってきており、Isaacs症候群にも言えることです。**どの免疫抑制剤が良いかのデータはありませんが、経験的にアザチオプリン、シクロスポリンなどが用いられます。効果が出るまでに数カ月は要しますので、あくまで長期的な効果とステロイド減量を期待して併用します。

また、他の神経免疫疾患では、免疫グロブリン大量静注療法を用いることがありますが、Isaacs症候群では増悪するという報告もあり、一定の見解は得られていません。免疫グロブリン製剤は献血で提供していただいた血液から作られます。保険適応外かつ非常にコストが高い点がデメリットです。免疫グロブリン投与後は、体内で徐々に分解されていきますので、効果は一時的です。



【血漿浄化療法】

血液中に存在する抗VGKC複合体抗体を除去する治療法です。いくつか種類がありますが、詳細は**リンゴの会会報（第6号p7～p8）を参照**してください。自己抗体は絶えず産生し続けると考えられますので、免疫グロブリン大量静注療法同様に効果は一時的です。



【その他】

対症療法として、筋弛緩薬、鎮痛薬、漢方薬、リハビリテーションなどを組み合わせ、症状緩和を目指していきます。

【まとめ】



現状では、希少疾患であるIsaacs症候群個別の保険適応を得ることはかなりハードルが高くなります。**効果、副作用、コストなどのバランスを考慮し、多剤内服に陥らないような配慮も必要です。**担当医の先生は色々と悩みながら、ベターと考える治療法を選択して、QOL改善を試みているのが実際のところですよ。

免疫抑制剤に少量ステロイド内服や対症療法を基本として、症状悪化時にステロイドパルスや免疫グロブリン大量静注療法や血漿浄化療法を組み合わせる方法が一般的です。他の自己免疫疾患と同様に完治させることは難しいのですが、ある程度症状をコントロールしながら、できることを少しずつ増やし、社会生活を営めることを目指します。