

PDL-1 抗体関連下垂体炎ではACTH単独欠損症をきたす。ICI投与中に全身倦怠感、食思不振、低Na血症、好酸球増多などの所見を認めた場合には、ホルモンを測定し、速やかにヒドロコルチゾンの補充療法を開始する必要がある。

私たちが発見、提唱した傍腫瘍自己免疫性下垂体炎は、抗PIT-1下垂体炎、一部のACTH単独欠損症及びICI関連下垂体炎が含まれる新たな疾患概念である。合併する腫瘍における異所性下垂体抗原の発現によって免疫寛容の破綻が生じ、

細胞傷害性T細胞による特異的前葉細胞傷害をきたす。PIT-1はGH、PRL、TSH産生細胞に必須の下垂体特異的転写因子であるが、抗PIT-1下垂体炎では細胞傷害性T細胞によるPIT-1発現細胞の傷害によってGH、PRL、TSH分泌不全をきたすのが特徴で中枢性甲状腺機能低下症を見た時には鑑別する必要がある。

本教育講演ではこれらの下垂体炎の新たな病態について最近のトピックスと共に解説する。

3. 重症筋無力症の最新の治療法

国際医療福祉大学医学部脳神経内科学 村井 弘之

重症筋無力症(MG)は神経系の自己免疫疾患としては最も頻度が高く、推定患者数は4万人前後である。全身型MGの治療法として1980年頃より全世界的に広く行われてきたのが胸腺摘除術と漸増漸減法による高用量経口ステロイド投与である。ステロイド投与によりMGの死亡率は激減したため、本法は全身型MGの基本的治療法として長いこと君臨してきた。しかし、長期にわたるステロイド投与により患者の生活の質(QOL)が著明に低下することが問題となり見直しが迫られていた。

2000年から約10年の間に免疫抑制薬であるカルシニューリン阻害薬(タクロリムスとシクロスポリン)、免疫グロブリン静注療法が保険適用となり、重症筋無力症診療ガイドライン2014では早期速効性治療戦略が推奨された。また、最初の治療目標として「経口プレドニゾン5

mg/日以下でminimal manifestationsレベル」(MM-5 mg)が提唱された。また、胸腺摘除術の適応は以前より縮小した。

2017年にはMGでは初の分子標的薬である補体阻害薬エクリズマブが承認された。さらに2022年には胎児型Fc受容体(FcRn)阻害薬であるエフガルチギモドアルファ(静注製剤)が認可され、長時間作用型補体阻害薬ラブリズマブも使用可能となった。2023年には補体阻害薬ジルコプラン、FcRn阻害薬ロザノリキシズマブも承認された。このようにMGでは現在5種類の分子標的薬が使用可能となり、さらに何種類もの新規薬剤が治験中もしくは治験準備中である。MGの治療は大きく進化しており、近い将来さらに大きく変貌すると思われる。本講演ではMGの最新の治療法についてまとめる。