

## <診断基準>

確実例を対象とする。

### 1 自覚症状

- (a) 眼瞼下垂      (b) 複視      (c) 四肢筋力低下      (d) 嚥下困難      (e) 言語障害
- (f) 呼吸困難      (g) 易疲労性      (h) 症状の日内変動

### 2 理学所見

- (a) 眼瞼下垂      (b) 眼球運動障害      (c) 顔面筋筋力低下      (d) 頸筋筋力低下
- (e) 四肢・体幹筋力低下      (f) 嚥下障害      (g) 構音障害      (h) 呼吸困難
- (i) 反復運動による症状増悪（易疲労性）、休息で一時的に回復
- (j) 症状の日内変動（朝が夕方より軽い）

### 3 検査所見

- (a) エドロホニウム（テンシロン）試験陽性（症状軽快）
- (b) Harvey-Masland試験陽性（waning現象）
- (c) 血中抗アセチルコリンレセプター抗体陽性

### 4 鑑別診断

眼筋麻痺、四肢筋力低下、嚥下・呼吸障害をきたす疾患は全て鑑別の対象になる。

Eaton-Lambert 症候群、筋ジストロフィー（Becker型、肢帯型、顔面・肩甲・上腕型）、多発性筋炎、周期性四肢麻痺、甲状腺機能亢進症、ミトコンドリアミオパチー、進行性外眼筋麻痺、ギラン・バレー症候群、多発性神経炎、動眼神経麻痺、Tolosa-Hunt 症候群、脳幹部腫瘍・血管障害、脳幹脳炎、単純ヘルペス・その他のウイルス性脳炎、脳底部髄膜炎、側頭動脈炎、ウェルニッケ脳症、リー脳症、糖尿病性外眼筋麻痺、血管炎、神経ベーチェット病、サルコイドーシス、多発性硬化症、急性播種性脳脊髄炎、フィッシャー症候群、先天性筋無力症候群、先天性ミオパチー、ミオトニー、眼瞼痙攣、開眼失行

### 5 診断の判定

確実例： 1 自覚症状の1つ以上、2 理学所見(a)～(h)の1つ以上と(i)、(j)、3 検査所見(a)、(b)、(c)の1つ以上が陽性の場合

疑い例： 1 自覚症状の1つ以上、2 理学所見(a)～(h)の1つ以上と(i)、(j)、3 検査所見(a)、(b)、(c)が陰性の場合

### <重症度分類>

Class I 以上を対象とする。

### <MGFA clinical classification>

Class I 眼筋型、眼輪筋の筋力低下も含む

他の全ての筋力は正常

Class II 眼以外の筋の軽度の筋力低下

眼の症状の程度は問わない

II a 四肢・体軸>口腔・咽頭・呼吸筋の筋力低下

II b 四肢・体軸 $\leq$ 口腔・咽頭・呼吸筋の筋力低下

Class III 眼以外の筋の中等度の筋力低下

眼の症状の程度は問わない

III a 四肢・体軸>口腔・咽頭・呼吸筋の筋力低下

III b 四肢・体軸 $\leq$ 口腔・咽頭・呼吸筋の筋力低下

Class IV 眼以外の筋の高度の筋力低下

眼の症状の程度は問わない

IV a 四肢・体軸>口腔・咽頭・呼吸筋の筋力低下

IV b 四肢・体軸 $\leq$ 口腔・咽頭・呼吸筋の筋力低下

Class V 気管挿管されている者、人工呼吸器装着の有無は問わない。

眼の症状の程度は問わない

(通常の術後管理として、挿管されている場合は、この分類に入れない。気管挿管はなく、  
経管栄養チューブを挿入している場合は、class IVbに分類する。)

### ※診断基準及び重症度分類の適応における留意事項

1. 病名診断に用いる臨床症状、検査所見等に関して、診断基準上に特段の規定がない場合には、いずれの時期のものを用いても差し支えない（ただし、当該疾病の経過を示す臨床症状等であって、確認可能なものに限る）。
2. 治療開始後における重症度分類については、適切な医学的管理の下で治療が行われている状態で、直近6ヵ月間で最も悪い状態を医師が判断することとする。
3. なお、症状の程度が上記の重症度分類等で一定以上に該当しない者であるが、高額な医療を継続することが必要な者については、医療費助成の対象とする。