脾臓摘出後、抗平滑筋抗体の消失を

認めたFelty症候群の1例

富岡厚生病院内科 清水弘行◇ 富沢 貴

群馬大学医学部内分泌内科, 同第一内科 下村洋之助 竹沢二郎 小林 功 小林節雄

概要 症例, 48才, 主婦. 糖尿病性ケトosisにて入院. 精査にて抗平滑筋抗体陽性Felty症候群と診断. red color signを伴う食道静脈瘤を有することから脾摘出が施行され, 以後IgG減少と抗平滑筋抗体消失を認めた. 本例はインスリン依存型糖尿病合併Felty症候群にて脾摘出後自己抗体消失をみた1例であり, 本症の抗平滑筋抗体出現機序において脾の存在が重要な意義を有するものと考え, 自己免疫異常における脾の意義について検討を加えた.

〔日内会誌75:1465~1466, 1986〕

はじめに: 1924年Felty¹⁾は, 脾腫と白血球減少を伴った慢性関節リウマチ(RA)5例を初めて報告し, 以後Hanrahanら²⁾によりこのような症例は“Felty症候群”と命名されるようになった. 本症の治療として従来より脾摘出が行なわれてきたが, 諸症状の改善³⁾に差が認められ, 自己免疫異常における脾の存在意義については, いまだ明らかにされていない. 今回私達は抗平滑筋抗体(SMA)を認め, 脾摘出によりその消失をみたインスリン依存型Felty症候群の1例を経験したので, 本症候群における脾の存在意義に関する若干の考察を加え, ここに報告する.

症例 患者: 48才, 主婦. **主訴:** 口渇. **家族歴:** 父が肺癌, 母は胃癌にて死亡. **既往歴:** 特記すべきことなし. **現病歴:** 昭和50年糖尿病と診断され, この時morning stiffness, 両側膝関節等の腫脹と運動時痛を認め, 膝関節内からの生検像から“classical RA”と診断され, 以後消炎剤を投与されてきた. 昭和59年1月悪心, 食欲不振にてインスリン注射を中止してしまい, 口渇, 脱力感増強したため当院受診し, 入院となった.

入院時現症: 皮膚, 粘膜は乾燥. 胸部所見に

は異常なく, 腹部では脾を左鎖骨中線上2横指触知したが肝は触知しなかつた. 手指の変形はなく, 両側膝関節腫脹と圧痛を認め, 神経学的には全ての腱反射低下を認めた.

諸検査成績: 入院時の脱水状態改善後の検査では, 汎血球数減少, アルカリホスファターゼ等の増加とコリンエステラーゼ低下を認め, SMA 80倍, RA(+), CRP(+)であつた. IgG, Aの増加をみたが抗核抗体等は検出されなかつた. 肝シンチグラムでは肝左葉腫大と脾腫, 内視鏡ではred color sign陽性食道静脈瘤を認めた. また肝類洞圧も149.6mmH₂Oと亢進し, 外科療法の適応と考え脾摘出術が行なわれた. 手術時に得た標本の組織像上, 脾(図1)では類洞の拡張と洞内皮細胞腫大, 細網細胞増生を認め, 一部にGandy-Gamna結節を伴い, リンパ組織の萎縮を認めた. また肝は小葉構造が保持されていたが, 中心静脈拡張は著しく門脈域も拡大し, periductal fibrosisが顕著であつた.

術後経過(図2): 脾摘出後すみやかな血小板数の改善を認め, 本例に特徴的なSMAは術後4カ月目に消失し, 以後検出されなかつた. これとと

〔昭和61年2月14日受稿〕

A case of Felty's syndrome with disappearance of circulating smooth-muscle antibody following splenectomy
Hiroyuki SHIMIZU*, Takashi TOMIZAWA*, Yohnosuke SHIMOMURA, Jiro TAKEZAWA, Isao KOBAYASHI and

Setsuo KOBAYASHI, Department of Internal Medicine, Tomioka Kosei Hospital*, Section of Endocrinology, the First Department of Internal Medicine, Gunma University School of Medicine.

図1. 脾組織 (HE染色, 560倍) 洞内皮細胞は腫大し、核小体も明瞭となっている。

図2. 脾摘出前後の諸検査成績

もにIgG減少も認められたが、RAやIgA値の変化は認められなかった。

考案： 以上より本例はclassical RAに白血球減少と脾腫を伴ったFelty症候群と診断した。RAでは15.3%にSMA出現を認め、特にIgG-SMAの増加が報告されている⁴⁾。Webbら⁵⁾の詳細な検討では肝障害者にSMA高値を認め、SMA増加に肝障害が関与しているのではないかと報告している。また他の報告ではRAの病勢とも相関するとも報告されている。一方Felty症候群では脾摘出後1年で抗核抗体の消失を認めた1例が報告され⁶⁾、脾摘出の効果が注目されている。この原因と

しては脾摘出がT-, B-cellへ何らかの影響を与えた可能性や、脾が自己免疫異常維持に重要な役割をなしていた可能性が考えられる。本例も脾摘出4カ月目にSMAが全く消失し再現をみておらず、本症の自己免疫異常を考える上で非常に興味深い。またこの事実とは対照的に正常者では外傷等の脾摘出後SMA等の自己抗体が新たな出現を認め、その中でも特に全摘例に多く認めたとされている。Nielsen⁹⁾は、この原因として脾摘出が自己抗体産生調節を障害し、とりわけ抑制T細胞減少が深く関与しているのではないかと推論している。本例では脾内に多く認められる抑制T細胞機能が異常をきたし、その結果自己抗体を産生し、IgGも上昇したものと推察された。

文 献

- 1) Felty AR, et al: Chronic arthritis in the adult associated with splenomegaly and leucopenia. A report of five cases of an unusual clinical syndrome. Johns Hopkins Hospital Bulletin 395: 16, 1924.
- 2) Hanrahan EM and Miller SR: Effect of splenectomy in Felty's syndrome. JAMA 99: 1247, 1932.
- 3) O'Neil JA, et al: The role of splenectomy in Felty's syndrome. Ann Surg 167: 81, 1968.
- 4) Andersen I, et al: Smooth-muscle antibodies in rheumatoid arthritis. Acta Pathol Microbiol Scand Sect C 88: 131, 1980.
- 5) Webb J, et al: Liver disease in rheumatoid arthritis and Sjögren's syndrome. Ann Rheum Dis 34: 70, 1975.
- 6) Muhammad A, et al: Improvement of rheumatoid arthritis following splenectomy for Felty's syndrome. JAMA 237(11): 1116, 1977.
- 7) Streilein J, et al: Splenic modification of T lymphocyte function, abstracted. Blood 44: 920, 1974.
- 8) Robertson DAF, et al: Splenectomy causes auto-antibody formation. J Clin Lab Immunol 11: 63, 1983.
- 9) Nielsen JL, et al: Influence of residual splenic tissue on autoantibodies in splenectomized patients. Scand J Haematol 28: 273, 1982.
- 10) Sampson D, et al: The human splenic suppressor cell. Transplantation 20: 362, 1975.