胸腺摘出後に全身性エリテマトーデスを 発症した重症筋無力症の1例

長崎大学医学部第一内科

木下郁夫◇ 長郷国彦 柴山弘司 松尾秀徳 本村政勝

富田逸郎 佐藤 聡 中村龍文 長瀧重信

長崎大学医療技術短期大学部 辻畑光宏

概要 症例は40才、女性。昭和56年より眼瞼下垂、複視、四肢筋の易疲労性出現し、当科へ第1回目の入院。諸検査にて重症筋無力症(MG)の診断を受け胸腺摘出術を行なった。昭和59年10月よりレイノー現象、抗核抗体陽性、免疫複合体高値、全補体価の低値などが出現し、昭和61年5月胸膜炎を伴い第2回目の入院となり全身性エリテマトーデス(SLE)の診断を受けた。MGの胸腺摘出後にSLEが発症した報告はまれで本例は貴重な症例と考えた。

〔日内会誌 77:1894~1895, 1988〕

緒言：重症筋無力症(MG)の治療法として胸腺摘出術(胸摘)が広く実施され、かつ有効との報告が多い。しかし、胸摘後にMGが増悪した例、他の自己免疫疾患が出現、増悪した報告例も散見される。今回著者らはMGに対する胸摘後3年目に新たに全身性エリテマトーデス(SLE)を発症した症例を経験したので報告する。

症例：40才、女性。昭和56年7月頃より眼瞼下垂、複視、四肢筋の易疲労性出現し第1回目入院。テンシロン試験陽性、母指内転筋、眼輪筋の誘発筋電図で低頻度刺激でwaning(+)。抗AChR抗体価は0.2nMと正常であったが、上腕二頭筋生検で光顕的には運動終板へIgG、C₃、C₉の沈着、AChRの減少、電顕的にはjunctional foldの単純化、Primary synaptic cleftの開大よりMGと診断。抗核抗体は陰性、全補体価、C₃、C₄は正常範囲、蛋白尿(-)、同年9月10日に胸摘を施行。組織学的にはgerminal centerを伴ったlymphoid hyperplasiaであった。術後MGの症状はほとんど

消失。昭和59年10月頃(胸摘後3年1ヵ月)より両指にレイノー現象、昭和60年1月抗核抗体80X(diffuse type)、免疫複合体の上昇、全補体価の低下、61年2月蛋白尿、同年5月労作時の呼吸困難、下肢の浮腫、胸水貯留のため第2回目入院。入院時現症：身長150cm、体重64kg、血圧は194/116 mmHg、呼吸数24回/分、顔面、下肢の浮腫以外発熱、皮疹、関節腫脹なし。神経学的には眼輪筋の軽度の筋力低下以外すべて正常。

入院時検査：蛋白尿(4+)、貧血(-)、白血球7000/mm³、血沈1時間値27mm、CRP(1+)。血清中IgG1882mg/dl、RAテスト(-)、LEテスト(-)、抗核抗体320X(diffuse type)、抗DNA抗体4.9U/ml、免疫複合体55.0mg/dl、全補体価10 CH₅₀以下、C₃28.4mg/dl、C₄12.0mg/dl、抗AChR抗体3.5nMであった。末梢血リンパ球サブセットは正常。心エコーでは心膜液の貯留(+)。6月6日腎生検を施行。光顕的に糸球体の著明なmesangiumの増生を、電顕的にmesangial matrix、

〔昭和63年6月24日受稿〕

A case of systemic lupus erythematosus following thymectomy for myasthenia gravis

Ikuko KINOSHITA, Kunihiko NAGASATO, Kohji SHIBAYAMA, Hidenori MATSUO, Masakatsu MOTOMURA, Itsuro TOMITA, Akira SATOH, Tatsufumi NAKAMURA and Shigenobu NAGATAKI, The First Department of Internal Medicine, Nagasaki University School of Medicine, Nagasaki

Mitsuhiro TSUJIHATA, The School of Allied Medical Sciences, Nagasaki University, Nagasaki

表 MGの胸腺摘出後にSLEを発症した症例のまとめ

	MG		Intervale between Thymectomy & SLE (Pathology)	SLE		Reporter
	Onset	Type		Initial sign	Labo data	
1	14 Y. F	IIA	12 Y (hyperplasia)	arthralgia	ANF(+) LE(+)	Hess et al. 1962
2	30 Y. F	IIA	6 Y (hyperplasia)	arthralgia proteinuria	LE(+)	Alarcon-Segovia et al. 1963
3	11 Y. F	IIA	3 Y (hyperplasia)	arthralgia adenopathy	LE(+)	Alarcon-Segovia et al. 1963
4	11 Y. F	IIB	4 Y (hyperplasia)	arthralgia pleuritis	ANF(+) LE(+)	Galbraith et al. 1964
5	17 Y. F	IIA	8 Y (hyperplasia)	arthralgia	ANF(+) LE(+)	Petersen et al. 1969
6	22 Y. F	IIA	1 Y (hyperplasia)	arthralgia hematuria	ANF(+) LE(+)	Aarli et al. 1975
7	32 Y. F	IIA	5 Y (hyperplasia)	angioedema urticaria	ANF(+)	Darley et al. 1977
8	19 Y. F	IIA	9 Y (hyperplasia)	arthralgia pleuritis	ANF(-) LE(+)	Kennes et al. 1978
9	37 Y. F	IIA	3 Y (thymoma)	nephritis	ANF(+) LE(+)	Truniger et al. 1979
10	40 Y. F	IIA	1 Y (hyperplasia)	arthralgia pleuritis	ANF(+) LE(+)	Abbruzzese et al. 1979
11	33 Y. F	IIB	5 Y (hyperplasia)	arthralgia pleuritis	ANF(+) LE(+) Complement ↓	Ohnishi et al. 1985
12	34 Y. F	IIA	3 Y (hyperplasia)	Raynaud pleuritis	ANF(+) Complement ↓	Ours 1988

ANF: anti-nuclear factor, LE: LE test

mesangial areaの増大, subendothelial depositが多数認められた。サイクロホスホマイド50mg投与, メチルプレドニソロン1gによるパルス療法を2クール施行し, 以後はプレドニソロン30mgで治療。全補体価, C₃, C₄は上昇し, 血圧もコントロール良好, 浮腫も軽減し, 9月12日退院。

考案: 本症例はMGにレイノー現象, 胸膜炎, lupus nephritis, 関節炎, 抗核抗体陽性, 血清補体価などの所見よりSLEが合併したと考えられた。MG発症前およびその後の胸摘後3年間はSLEを思わせる症状や検査所見は全くなく, 胸腺摘出後に新たにSLEが発症したと考えられる。MGとSLEの合併の報告は40例余りになるが, MGの胸摘後にSLEが新に出現した報告は本症例は12例目(本邦では2例目)と極めてまれと思われる(表)^{1)~6)}。全例女性でMGは全身型, 胸摘後よりSLE発症までの期間は平均5.0年であった。胸腺の病理所見は, 本症例を含め12例中11例がhyperplasiaであった。胸摘後にSLEが発症する機序としてリンパ球のsuppressor機能が胸摘により低下する, 胸腺そのものにsuppressor cellが多く存在

しその摘除によりsuppressor機能の低下がおこななどが考えられ, 胸摘がSLEを引き起こした可能性が示唆されるが, 両者の発症機序はいまだ不明であり, 本症例はそれを考える上でも興味あるものと考えられた。

文 献

- 1) Alarcon-Segovia D, et al: Systemic lupus erythematosus following thymectomy for myasthenia gravis. Lancet 28: 662, 1963.
- 2) Galbraith RF, et al: Systemic lupus erythematosus, cirrhosis and ulcerative colitis after thymectomy for myasthenia gravis. New Engl J Med 270: 229, 1964.
- 3) Petersen P, Lund J: Systemic lupus erythematosus following thymectomy for myasthenia gravis. Danish Med Bull 16: 179, 1969.
- 4) Kennes B, et al: Systemic lupus erythematosus triggered by adult thymectomy in myasthenia gravis patient: Report of case. Acta Clin Belgica 33: 110, 1978.
- 5) Abbruzzese G, et al: Systemic lupus erythematosus after thymectomy in a patient with myasthenia gravis. Neurology (Minneapolis) 29: 1436, 1979.
- 6) 大西勝憲, 他: 胸腺摘出後全身性エリテマトーデスを発症した重症筋無力症の1例。リウマチ 25: 355, 1985.