症 例

重症筋無力症と鑑別困難であった Eaton-Lambert 症候群の 1 例

名古屋保健衛生大学胸部外科（主任：杉村修一郎教授）

蔡 垂 昇* 倉 橋 真 人 渡 辺 浩 次
服 部 良 信 小 沢 勝 男 杉 村 修一郎

A CASE OF SMALL CELL CARCINOMA OF THE LUNG WITH EATON-LAMBERT SYNDROME, WHICH SIMULATED MYASTHENIA GRAVIS ON ELECTROMYOGRAM PREOPERATIVELY

Suisho SAI, Masato KURAHASHI, Kohji WATANABE, Yoshinobu HATTORI
Katsuo OZAWA, and Shuichiro SUGIMURA

Department of Thoracic Surgery, Fujita-gakuen University, Aichi
(Director : Prof. Shuichiro SUGIMURA)

症例は58歳男性で、昭和56年9月頃より嗄声が出現し声帯ポリプ摘出術を受けた。この頃より上下肢筋力と咀嚼力の低下、臀筋・大腿筋群の萎縮が著明となり内科で精査の結果、異所性胸腺腫と真性重症筋無力症の合併が疑われ外科転科となり、11月12日症状の改善を期待し胸腺及び縦隔腫瘍摘出術を施行した。胸腺は術中病理組織にて大部分は脂肪に置換しており悪性所見はなかった。さらに縦隔を検索すると上大静脈後面に鶏卵大、上行大動脈後面にソラ豆大、主肺動脈後面に大豆大、左肺門部にソラ豆大、大動脈弓下の左迷走神経に浸潤性的大豆大の腫瘍を認めた。前三者は摘出した。後二者は摘出不能であった。ステロイド大量投与、抗コリエステラーゼ剤の投与によっても術後人工呼吸器よりの離脱に難渋した。縦隔腫瘍の最終組織診断は、小細胞肺癌中間型であった。筋電図を術後再検したところ術前とは全く異なる waxing を呈した。筋電図の変化を考慮し、術後診断は Eaton-Lambert 症候群と判断し抗腫瘍剤、放射線療法と中心静脈栄養を併用し術後150日に呼吸器より離脱できたが、術後8カ月で死亡した。今回筋電図上術前 waning を示し、術後 waxing へと変化した Eaton-Lambert 症候群と考えられる症例を経験したので報告する。

索引用語：Eaton-Lambert 症候群, waning, 小細胞肺癌

はじめに

肺癌に伴う筋無力症候群については1953年 Anderson らにより最初に記載されて以来、多くの症例報告があった。その後、諸家らの詳細な臨床診断や神経生理学検査の進歩により、肺癌に伴う筋無力症候群は真性重症筋無力症(以下 M.G.)と異なり Eaton-Lambert 症候群(以下 E-L 症候群)と名づけられた。最近我々は M.G.と鑑別困難であった E-L 症候群の1例と思われた症例を経験したので報告する。

症 例

患者：58歳男性

主訴：四肢近位筋力の低下、嗄声

既往歴：昭和30年に肺結核、昭和40年に胃潰瘍、両者ともに内科的治療にて治癒。昭和56年9月声帯ポリプ摘出術施行。

1日30本、約30年間の喫煙歴あり。

家族歴：姉が51歳で腸癌にて死亡。

現病歴：昭和55年末頃、一度両上肢の脱力感があった。昭和56年9月声帯ポリプ摘出をうけた頃より上下肢筋力と咀嚼力の低下が著明となった。内科で精査

* 名古屋保健衛生大学胸部外科大学院生

の結果、異所性胸腺腫と M.G. の合併が疑われ、11月6日外科転科となった。

現症：身長173cm、体重63kg、血圧116/60mmHg、脈拍数80/分、眼球結膜に貧血なし。頸部、鎖骨上窩、腋窩等にリンパ節腫大なし。全体に柔らかい甲状腺腫大あり。胸腹部理学的所見異常なし。眼瞼下垂はないが、時々複視あり。上肢近位筋群、大腿群、臀筋の萎縮と筋力の低下あり。筋力の日中変動はないが、メスチノン内服数時間後筋力の増大あり。

検査及び診断：

血液 (RBC, WBC, Ht, Hb, Pt)：正常範囲内
生化学 (TP, GOT, GPT, LDH, TTT, ZTT, BUN, UA, CPK, クレアチニン, アルドラーゼ, アルカリホスファターゼ, Na, K, Cl, Ca)：正常範囲内

血沈：22/55mm CEA：正常範囲内

甲状腺機能検査 (T_3 RU, T_3 , T_4 , TSH, マクロゾームテスト, サイロイドテスト)：正常範囲内
内分泌ホルモン (cortisol, ACTH, ADH, renin, GH, prolactin, calcitonin)：正常範囲内

肺機能及び心電図：正常範囲内

入院時胸部写真では、右第1弓、左第1弓及び2弓に正常陰影と重なり突出する陰影が認められた (写真1)。胸部 C.T. 像では上縦隔に異常な mass があり、上大静脈を圧排している所見があった。正常胸腺の位置には腫瘍像は認められず、中縦隔腫瘍が異所性胸腺腫である可能性も考えられた (写真2)。内視鏡検査では気管分岐部で外部からの圧排があり、一部発赤、腫脹を認め、同部の生検では悪性像はなかった。筋電図所見 (右拇指球筋) では、10c.p.s, 20c.p.s で waning を認めた (図1)。またテンションテストは陽性であった。以上診断を確定すること、M.G. の症状の改善を期待

写真1 入院時胸部X線写真：矢印部に異常な突出像を認める。

写真2 入院時胸部C.T.：気管分岐直下で、矢印の示すところに異常なmassを認める。

図1 術前筋電図所見：10 C.P.S. 20 C.P.S. で waning pattern を示す。

し、胸腺及び縦隔腫瘍摘出術を施行した。

手術手技及び術中所見：胸骨縦切開で、まず胸腺摘出を行った。胸腺は肉眼的に悪性を思わせる所見はなかった。組織所見では胸腺の大部分は脂肪に置換しており悪性像は認められなかった (写真3)。次に縦隔を検索すると、上大静脈後面、上行大動脈後面、主肺動脈後方、左肺門部と大動脈弓下の左迷走神経に弾性硬の腫瘍があった (図2)。前三者は摘出した。上大静脈後面にあった腫瘍 (写真4) の術中迅速病理組織診では悪性胸腺腫又は悪性リンパ腫が疑われた。後二者は摘出不能であった。

術後経過：ステロイド大量投与、抗コリンエステラーゼ剤投与によっても術後人工呼吸器よりの離脱に難渋した。縦隔腫瘍の最終組織診断は、小細胞肺癌中間型であった (写真5)。筋電図を術後再検したところ

写真 3 胸腺の組織像 (H.E.染色×8)

図 2 術中所見

写真 4 上大静脈後面の腫瘍 (5×3×3 cm)

図 3 術後筋電図所見：10 C.P.S.20 C.P.S.で waxing pattern を示す。

写真 5 図 6 の病理組織所見 (H.E. 染色×200)
一部管腔形成を伴い、大部分は多角形、紡錘形細胞
よりなる小細胞肺癌である。

術前とは全く異なる waxing を呈した(図 3)。筋電図の変化を考慮し、術後診断は術前診断とは異なり E-L 症候群と判断し、抗腫瘍療法 (MMC, Endoxan, Toyomycin, Vincristin, 5-Fu, Cytosine Arabinoside)

と放射線療法 (計 4,000 rad) と中心静脈栄養を併用し術後 150 日に呼吸器より離脱できたが、術後 8 カ月で腫瘍の増大により死亡した。

考 案

E-L 症候群とは大部分が小細胞肺癌又は燕麦細胞肺癌に合併する筋無力症候群と述べられている¹⁾²⁾。今回我々が経験した症例は臨床的症状及び筋電図より異所性胸腺腫と M.G. の合併を強く疑い手術を施行した。術後の病理診断は小細胞肺癌で、術後新たに筋電図を施行したところ waxing を示したことより E-L 症候群と考えられた。筋力低下を主訴とする神経筋原性疾患特に M.G. と E-L 症候群の鑑別には筋電図が有用であると言われている³⁾。しかし、筋電図診断で M.G. であっても抗コリンエステラーゼ剤や、ステロイドによる治療中 waxing を呈するものがあると報告されている⁴⁾。一方、E-L 症候群においても胸腺摘出術やステロ

イド治療中筋電図上 M.G. パターンに変わることがあるという報告⁵⁾や, ADH 産生燕麦細胞癌で, 最初 waxing を示したという報告⁶⁾もある. E-L 症候群は小細胞肺癌を伴っているので M.G. に比して予後は悪い. ゆえに, 肺癌早期発見, 早期治療が重要である. 最近では, M.G と E-L 症候群の差異を証明するために, 神経筋接合部での電顕レベルの研究⁷⁾や, 刺激伝達物質の代謝面の研究⁸⁾もすすめられており, 今後の成果が期待される.

結 語

今回, 筋電図上術前 waning を示し, 術後 waxing へと変化した E-L 症候群と考えられる症例を呈示し, その診断方法の困難性について報告した.

文 献

- 1) 里吉栄二郎, 古和久幸: 悪性腫瘍に伴った筋炎及び筋無力症様症候群. 癌の臨床, 16: 479, 1970.
- 2) Wise, R.P. and Mac Dermot, V.A.: A myasthenic syndrome associated with bronchial car-

cinoma. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, 25: 31, 1962.

- 3) 宇尾野公義: 筋無力症候群. 新内科学大系, 1980.
- 4) 高守正治: Myasthenic syndrome. 筋電図について. 神経内科, 41: 109, 1976.
- 5) 高守正治: 重症筋無力症. 臨床成人病, 5: 759, 1975.
- 6) 田中 茂: 咳嗽, 喀痰, 眼瞼下垂, 筋力低下, 低ナトリウム血症. 日本臨床, 35巻, 3060—3061, 1977.
- 7) Engel, A.G. and Santa, T.: Histometric analysis of the ultrastructure of the neuromuscular junction in myasthenia gravis and in the myasthenic syndrome. Ann. N.Y. Acad. Sci., 183: 46, 1971.
- 8) 高守正治: 神経伝達と cyclic AMP に関する一考察—Myasthenic syndrome. に対するカテコラミン, キサンチン及びカルシウムの効果を中心として. 臨床神経, 12: 519, 1972.