

Myasthenia gravis Lambert-Eaton overlap syndrome (MLOS)

本邦での報告例のまとめ

班 員：松尾秀徳¹⁾

共同研究者：福留隆泰¹⁾、本村政勝²⁾

研究要旨

重症筋無力症 (MG) と Lambert-Eaton myasthenic syndrome (LEMS) の特徴を併せ持つ症例 (MLOS) の報告を医学会中央雑誌で収集した。1972 年から 2014 年までに 14 例の報告があった。MG では経過中に LEMS 型の筋電図所見を認める場合があった。LEMS では全例で悪性腫瘍を合併していた。抗 AChR 抗体は 1984 年以降に、抗 VGCC 抗体は 1994 年以降に測定されていた。両抗体を共に測定した例は 5 例で、免疫学的に MG と LEMS の合併と考えられた例は 1 例のみだった。抗 AChR 抗体が陰性であるにも関わらず MG と診断された例や抗 VGCC 抗体が陰性であるにも関わらず LEMS と診断された例では神経筋接合部生検が診断の根拠になっていた。

研究目的

重症筋無力症 (MG) と Lambert-Eaton myasthenic syndrome (LEMS) の特徴を併せ持つ症例を Myasthenia gravis Lambert-Eaton overlap syndrome (MLOS) とする報告がある。この報告では 39 例中免疫学的に MG と LEMS の合併が証明されたのは 8 例で、抗 AChR 抗体と抗 VGCC 抗体が共に陽性が 7 例、抗 MuSK 抗体と抗 VGCC 抗体が共に陽性が 1 例だった。本研究では本邦における MLOS の症例を収集し、臨床的特徴や免疫学的特徴を検討した。

研究方法

医学中央雑誌で MLOS の症例報告を収集した。MLOS の診断基準はコリンエステラー

ゼ阻害薬投与で症状が改善すること (テンシロンテスト陽性) と高頻度反復刺激で複合筋活動電位振幅が 100% 以上増大する (LEMS 型の筋電図所見) こととした。

(倫理面への配慮)

患者個人の特定可能な氏名、入院番号、イニシャルまたは「呼び名」は記載しない。

研究結果

1972 年から 2014 年までに 14 例の MLOS 例を収集した^{1)・13)}。全例がテンシロンテスト陽性で高頻度反復刺激で CMAP 振幅は 200% 以上に増大していた。男性 9 名、女性 5 名で、平均年齢は男性 58 歳、女性 46 歳だった。MG と最終診断された例は 7 例で男性 3 名、女性 4 名、平均年齢 48 歳だった。LEMS 型の筋電図所見は 3 例が一過性で、2 ヶ月間続いた例が 1 例、4 ヶ月間続いた例が 1 例、11 年間続いた例が 1 例だった。自律神経障害

1) NHO 構長崎川棚医療センター臨床研究部・神経内科
2) 長崎総合科学大学工学部 医療工学コース

は全例で認めなかった。抗 AChR 抗体は 6 例で計測されており、陰性が 1 例だった。陰性例では神経筋接合部生検が診断の根拠になっていた。LEMS と最終診断された例は 6 例で男性 5 名、女性 1 名、平均年齢 60 歳だった。全例で悪性腫瘍を合併しており術後に LEMS 型の筋電図所見が改善した例があった。自律神経障害として口渇や陰萎を認めた。抗 VGCC 抗体が測定されていたのは 1 例のみで、陰性だったが神経筋接合部生検が診断の根拠になっていた。抗 AChR 抗体価は 1984 年以後、抗 VGCC 抗体価は 1994 年以後に測定されており両抗体の測定例は 5 例のみで、ともに陽性で免疫学的に MG と LEMS の合併と考えられたのは 1 例だった。治療は ChE 阻害薬が大半で用いられており、塩酸グアニジンや 3,4-DAP およびステロイドの併用例もあった。診断が MG の例では胸腺摘出術が、LEMS の例では悪性腫瘍の切除術がおこなわれていた。

考察・結論

MG では経過中に LEMS 型の筋電図所見を認める場合があるが、LEMS の合併については自律神経障害の有無や悪性腫瘍の有無に注意が必要である。抗 AChR 抗体と抗 VGCC 抗体を共に測定した例が少なく、MLOS 例での自己抗体の検討は今後の課題と考えられる。自己抗体の有無に関わらず、診断には神経筋接合部生検が有用と考えられた。

健康器具情報

なし

知的財産権の出願・登録状況

なし