

(第17回研修医症例報告会)重症筋無力症クリーゼに
対しエフガルチギモドアルファ（エフガルチギモド
）が有効であった1例

メタデータ	言語: jpn 出版者: 公開日: 2023-05-09 キーワード (Ja): キーワード (En): 作成者: 山口, 日陽子, 増子, 智英, 細田, 麻奈, マーシャル, 祥子, 岡部, ゆう子, 木村, 綾子, 大野, 秀樹, 西村, 芳子, 柴田, 興一, 小川, 哲也 メールアドレス: 所属:
URL	http://hdl.handle.net/10470/00033391

病・内分泌代謝内科,³母体胎児科,⁴消化器内科)

○乾 裕貴¹・

◎吉本芽生²・小川正樹³・西野隆義⁴

〔症例〕41歳女性。〔主訴〕頭痛、乳汁分泌不全。〔現病歴〕生来健康。妊娠29週に児推定体重(EFW)-1.5 SDと低下傾向となり、34週から持続する頭痛、妊娠37週5日にEFW-2.5 SDの胎児発育不全および妊娠高血圧腎症の診断で当院緊急入院となった。翌日に帝王切開で出産した。入院時より認める中枢性甲状腺機能低下に加え、乳汁分泌不全および全身倦怠感、頭痛の症状から汎下垂体前葉機能低下症を疑われ、内科へ精査入院した。〔身体所見〕両側下腿浮腫以外に特記事項なし。〔検査〕下垂体前葉機能低下、副腎皮質刺激ホルモン(ACTH)・Fの日内変動消失、副腎皮質刺激ホルモン放出ホルモン(CRH)・甲状腺刺激ホルモン放出ホルモン(TRH)・性腺刺激ホルモン放出ホルモン(LHRH)負荷試験およびインスリン低血糖負荷試験、GHRP2負荷試験のいずれでも無～低反応であった。免疫グロブリンG4(IgG4)陰性、造影核磁気共鳴画像法(MRI)では均一な造影効果を伴う茎を含むびまん性下垂体腫大、T1強調像では後葉高信号の低下を認めた。〔経過〕経過、検査結果からリンパ球下垂体炎と診断し、プレドニゾロン(PSL)0.5 mg/kg/日での治療およびホルモン補充療法を開始した。経過中に中枢性尿崩症も顕在化し、デスマプレシン(DDAVP)での加療も開始した。頭痛は消失、画像検査でも下垂体腫大は縮小、下垂体前葉機能低下も改善傾向を示した。PSLは2週間毎に漸減・中止し、現在は補充ホルモンの漸減・中止を試みている。〔考察〕リンパ球性下垂体炎は周産期を契機に発症することが多い稀な内分泌疾患である。本症例のように、胎児発育不全まで至り診断される例は少なく、本邦既報と比較し、考察する。

3. 重症筋無力症クリーゼに対しエフガルチギモドアルファ(エフガルチギモド)が有効であった1例

(足立医療センター¹卒後臨床研修センター,²内科)

○山口日陽子¹・増子智英¹・

◎細田麻奈²・マーシャル祥子²・

岡部ゆう子²・木村綾子²・大野秀樹²・

西村芳子²・◎柴田興一²・小川哲也²

〔症例〕34歳、女性。〔主訴〕呼吸困難感。〔現病歴〕20XX-1年4月、妊娠8週で右眼瞼下垂と複視が出現し、5月下旬に当科を受診した。眼瞼、上肢に疲労現象があり、抗AchR抗体陽性、核磁気共鳴画像法(MRI)で胸腺腫が認められ胸腺腫関連全身型重症筋無力症(MG)と診断した。無治療で症状は寛解し、抗AchR抗体も低下傾向がみられ、妊娠38週で出産後プレドニゾロン(PSL)10 mgを開始した。20XX年2月、ステロイドパルス療法(IVMP)を施行後、3月に胸腺腫摘出術を

行い経過は良好であった。4月Y-2日、家庭内での口論をきっかけに呼吸困難感が増悪し、4月Y日に救急外来を受診、MGクリーゼの診断で同日緊急入院した。集中治療室(ICU)において気管内挿管の上、人工呼吸器管理を行い、IVMP3クール、血漿交換療法6回、大量免疫グロブリン療法を施行した。第30病日、人工呼吸器より離脱したがコンピュータ断層撮影(CT)で腸管気腫像が認められた。エフガルチギモド投与により全身状態は安定し、PSL 20 mgまで漸減、タクロリムス併用を継続し、第108病日に退院した。〔考察〕エフガルチギモドは、MGに対する新たな分子標的薬で、胎児性Fc受容体を標的としAchR抗体を減少させる作用がある。従来の免疫治療に加えエフガルチギモドは、クリーゼに対する症状の安定化に有用と考えられた。クリーゼの誘因として育児による身体的、精神的ストレスが疑われ、生活指導の重要性を改めて認識した。

4. 検査所見に乏しかったが腎生検で活動性が高いと判断された顕微鏡的多発血管炎の1例

(足立医療センター¹卒後臨床研修センター,²内科)

○川島優和¹・

◎堀本 藍²・大前清嗣²・小川哲也²

症例は69歳、女性。X年6月に人間ドックで腎機能低下(sCr 1.07 mg/dL)を初めて指摘され、近医内科で精査を行ったところ8月23日の採血で腎機能低下の進行(sCr 2.16 mg/dL)を、コンピュータ断層撮影(CT)では両側肺底部の蜂巣肺を認め、尿蛋白1.13 g/gCr、尿中RBC 100/HPFも指摘された。9月16日に当科紹介となり、MPO-ANCA 21.0 U/mLであったことから顕微鏡的多発血管炎が疑われ、10月11日に腎生検を施行した。MPO-ANCAの上昇は軽度、CRPも0.17 mg/dLと上昇に乏しく、sCr 1.97 mg/dLと腎機能障害のさらなる進行はなく、臨床的には疾患活動性はあまり高くない可能性が考えられたが、一方で腎組織では約半数の糸球体に半月性形成を認め、壊死性半月体形成性糸球体腎炎と診断された。細胞性半月体やフィブリンの析出、ボウマン嚢基底膜の断裂など、活動性が高い状態であることを示唆する所見がみられた。この病理所見から、治療としてステロイド治療を開始し、現在も腎機能の低下なく経過している。

血管炎疾患患者血清中のANCA抗体価の変動は必ずしも疾患の病態に連動していない場合もあることが報告されており、検査所見に乏しくとも腎生検を施行して病学的な評価を行い、治療方針を検討していくことが望ましいと考えられた。