

90歳と超高齢で発症した視神経脊髄炎の1例

菊本 舞^{1)*} 野中 恵¹⁾ 竹下 潤¹⁾
 大下 智彦¹⁾ 山下 拓史¹⁾

要旨：症例は91歳女性である。90歳時に右眼の視力低下が出現し、右視神経炎と診断された。その3ヶ月後に左視神経炎を発症したが、いずれもステロイドパルス療法で改善した。91歳時に左上下肢の筋力低下が出現し、MRIで頸髄に4椎体にわたるT₂強調画像の高信号病変をみとめ、ステロイドパルス療法により筋力は改善した。血清抗アクアポリン4抗体が陽性であり、視神経脊髄炎（neuromyelitis optica; NMO）と診断した。その後も約1年の経過で脊髄炎は1回、視神経炎は3回も再発した。NMOは90歳以降でも発症することがあり注意が必要である。（臨床神経 2018;58:761-763）

Key words：高齢発症、視神経脊髄炎、抗アクアポリン4（AQP4）抗体、視神経炎

はじめに

視神経脊髄炎（neuromyelitis optica; NMO）は重症の視神経炎と横断性脊髄炎を特徴とする中枢神経の炎症性疾患である。発症ピークは30歳代後半～40歳代前半であり、60歳以降の発症もしばしば見られる¹⁾。今回われわれは90歳と非常に高齢で発症し、再発を繰り返した症例を経験したため報告する。

症 例

症例：91歳、女性

主訴：左上下肢の筋力低下、両眼視力低下

既往歴：88歳時に憩室炎によるS状結腸穿孔のため人工肛門を造設した。骨粗鬆症による腰椎圧迫骨折のため日常生活動作（ADL）は低下していたが、2017年3月までに視力低下や四肢体幹の運動障害・感覚障害の既往はなく、神経筋疾患の既往なし。

家族歴：特記事項なし。

現病歴：2017年3月（90歳時）、右眼の視力低下と上1/2盲が出現し、当院眼科にて右視神経炎と診断された。ステロイドパルス療法（メチルプレドニゾン1g/日×3日間）施行後、プレドニゾン（PSL）30mg/日の投与により視力は軽度改善した。PSLは漸減中止されたが、6月に左眼の視力低下と耳側半盲が出現し、左視神経炎と診断された。また、右眼の視力低下も再発した。ステロイドパルス療法後にPSL30mg/日を再度投与され、左視力は指数弁まで改善したが、右視力は改善せず全盲になった。PSLは漸減中止された。2018

年1月に後頸部痛と左上下肢の筋力低下が出現したため他院に入院した。頸椎MRIではC2～5椎体レベルにかけて脊髄内のT₂強調画像高信号病変（Fig. 1A）をみとめ、脊髄炎と診断された。ステロイドパルス療法を施行後、PSL30mg/日の投与により左上下肢の筋力は元の程度まで改善した。PSLは漸減中止されたが、3月に左上下肢の筋力低下が再発したため当科に入院した。

入院時現症：身長141cm、体重40.1kg、血圧107/80mmHg、脈拍105/分・整、体温36.7°C。人工肛門の他には腹部に異常をみとめなかった。

神経学的所見：右視力は全盲で、左視力は指数弁で左下1/4盲をみとめた。瞳孔径は右3mm、左4mmで、対光反射は右消失、左迅速であった。四肢の筋力はMMTで左上肢は4～4、左下肢は3+～4と低下をみとめ、四肢の腱反射は減弱していた。Head-up tilt testで著明な起立性低血圧をみとめた。

入院時検査所見：血清IgG 1,822mg/dlと高値で、抗SS-A抗体が陽性であったが、抗SS-B抗体、抗DNA抗体、抗好中球細胞質抗体（MPO-ANCA・PR3-ANCA）は陰性であった。血清抗アクアポリン4（AQP4）抗体はELISA法で36.1U/mlと陽性であった。髄液検査では細胞数4/μl、蛋白32mg/dl、糖58mg/dl（同時血糖98mg/dl）と異常なく、IgG 6.0mg/dl、IgG index 0.67と正常であったが、オリゴクローナルバンドが陽性であった。頸椎MRIではC2椎体レベルにT₁低信号、T₂高信号病変をみとめ、脊髄辺縁にわずかにガドリニウム造影効果のみとめた（Fig. 1B, C）。頭部MRIではT₂強調画像、FLAIR画像で脳白質に慢性虚血性変化と考えられる高信号域をみとめたが、造影効果はなかった。右視神経には一部

*Corresponding author: 広島市立安佐市民病院脳神経内科 [〒731-0293 広島県広島市安佐北区可部南2丁目1番1号]

¹⁾ 広島市立安佐市民病院脳神経内科

(Received August 9, 2018; Accepted October 24, 2018; Published online in J-STAGE on November 29, 2018)

doi: 10.5692/clinicalneuroi.cn-001208

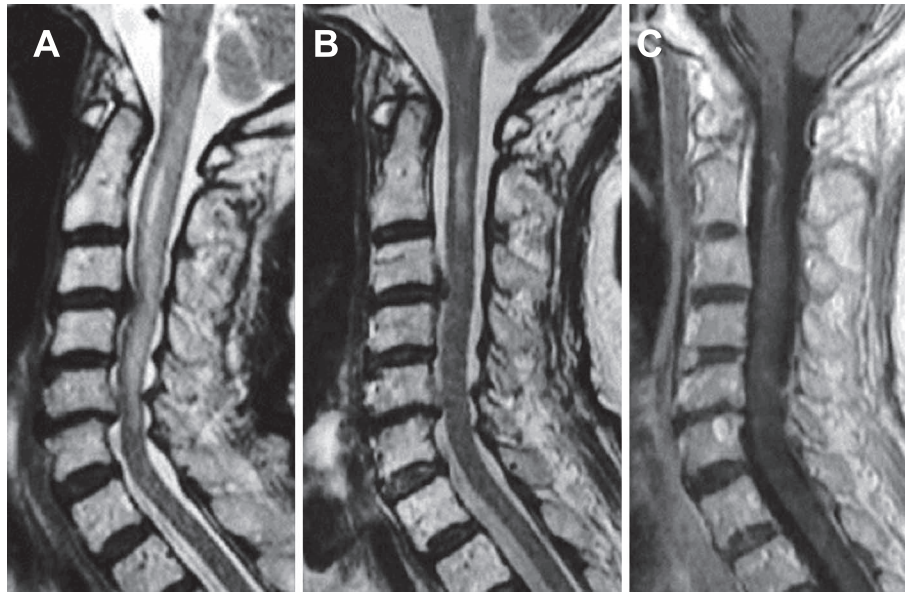


Fig. 1 Spinal MRI findings.

A: T₂-weighted sagittal scans (1.5 T; TR 2,500 ms, TE 110 ms) of the cervical spinal cord show a highintensity lesion extending longitudinally from C2 to C5 at the onset. B: T₂-weighted sagittal images (1.5 T; TR 3,500 ms, TE 98.4 ms) at admission show that the cervical spinal cord lesion still remains from C2 to C3. C: Post-gadolinium T₁-weighted scans (1.5 T; TR 500 ms, TE 10.168 ms) show the enhanced area of the cervical spinal cord at admission.

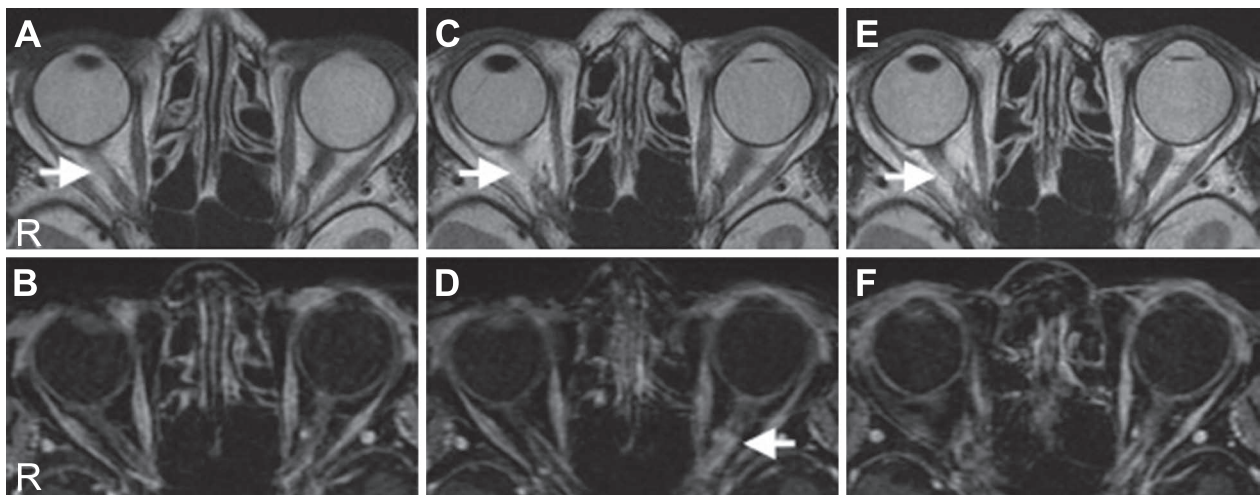


Fig. 2 Optic nerve MRI findings.

A, C, E: T₂-weighted axial scans (1.5 T; TR 3,500 ms, TE 102 ms) of optic nerves show a high-intensity lesion in the right optic nerve at admission (A; arrow). The lesion was shown to remain during the subsequent admission periods (C, E; arrow). B, D, F: Post-gadolinium fat suppression T₁-weighted scans (1.5 T; TR 10.8 ms, TE 2.5 ms) show the enhanced area of the left optic nerve at the second admission (C), which disappeared at two months after the first admission (F).

T₂ 高信号をみとめたが造影効果はなかった (Fig. 2A, B).

臨床経過：NMO と診断し、ステロイドパルス療法を考慮したが、骨粗鬆症があり、高齢でステロイドの副作用が懸念されることから、半量のメチルプレドニゾンによるミニパルス療法 (メチルプレドニゾン 0.5 g/日 × 3日間) を施行した。MRI では頸髄病変は縮小し造影効果は消失した。筋力

はMMTで左上肢が4~4+, 左下肢が4~5まで回復して退院したが、4月に左眼の視力低下が再発し全盲になった。視神経MRIでは左視神経にてT₂強調画像での高信号域はみとめなかったが、造影効果のみとめた (Fig. 2C, D)。再入院してミニパルス療法を2クール施行したところ、左視力は指数弁まで改善し、MRIでは左視神経の造影効果は消失した (Fig. 2F)。

経過中、左上下肢の筋力低下の増悪はなく、MRIでは頸髄病変はさらに縮小し造影効果はなかった。退院した15日後に左眼の視力低下が再発した。ミニパルス療法を再度施行し、左視力は指数弁に回復した。

考 察

NMOおよびNMOスペクトラムでは60歳以降に発症する高齢発症例も少なからず存在する¹⁾。80歳以上の高齢で発症したNMOの症例報告も散見され、本邦ではこれまで87歳が最高齢発症であったが²⁾、本症例は90歳で発症し、さらに高齢での発症であった。視神経炎単独で発症するNMO患者の割合は40~70%程度とされ、50歳以上での発症では、視神経炎よりも脊髄炎で発症する患者が多く、発症年齢が高齢であるほど不可逆的な視覚障害に至る割合は少ない³⁾。しかし、本症例は高齢発症であるが視神経炎で発症し、治療後も視覚障害が残存した。

NMOの急性期治療にはステロイドパルス療法が第一選択とされるが、抗アクアポリン4抗体陽性の視神経炎は治療抵抗性を示すことも少なくない⁴⁾。本症例は約1年の経過で脊髄炎は1回、視神経炎は3回も再発し、視神経炎は治療抵抗性をみとめた。NMOでは血漿交換療法も推奨されているが⁵⁾、本症例は高齢であるうえ著明な起立性低血圧をみとめ、血圧低下により急性循環不全をきたす危険があるため適応とはならなかった。ADLのさらなる低下を防ぐために、ステロイドの少量での長期予防投与も検討した。しかし骨粗鬆症増悪のリスクがあり、また高齢発症NMOでは呼吸器感染症の合併などによる死亡率が高く³⁾、感染症リスクも高いと考えたた

めステロイドの予防投与は行わない方針とした。同様に感染リスクを懸念して、免疫抑制剤の投与も行わなかった。高齢発症例では本症例のように再発予防が十分に行えない場合があるが、本症例はステロイドパルス施行後、全盲の状態から視力がわずかに改善し、不可逆的な視力低下を防ぐために治療を行う意義はあると考えられた。NMOは90歳でも発症することがあり注意が必要である。

※著者全員に本論文に関連し、開示すべきCOI状態にある企業、組織、団体はいずれもありません。

文 献

- 1) 多発性硬化症・視神経脊髄炎診療ガイドライン作成委員会編. 多発性硬化症・視神経脊髄炎診療ガイドライン2017. 東京: 医学書院; 2017. p. 22-23.
- 2) Kitazawa Y, Warabi Y, Bandoh M, et al. Elderly-onset neuromyelitis optica which developed after the diagnosis of prostate adenocarcinoma and relapsed after a 23-valent pneumococcal polysaccharide vaccination. *Intern Med* 2012;51:103-107.
- 3) Kitley J, Leite MI, Nakashima I, et al. Prognostic factors and disease course in aquaporin-4 antibody-positive patients with neuromyelitis optica spectrum disorder from the United Kingdom and Japan. *Brain* 2012;135:1834-1849.
- 4) 鍵谷真希, 中嶋秀人, 太田亜賀沙ら. Neuromyelitis optica および Neuromyelitis optica spectrum disorders に対するアフェレシス療法の有効性. *透析会誌* 2012;45:413-419.
- 5) Trebst C, Jarius S, Berthele A, et al. Update on the diagnosis and treatment of neuromyelitis optica: recommendations of the Neuromyelitis Optica Study Group (NEMOS). *J Neurol* 2014; 261:1-16.

Abstract

Elderly onset case of neuromyelitis optica that developed at the age of 90

Mai Kikumoto, M.D.¹⁾, Megumi Nonaka, M.D.¹⁾, Jun Takeshita, M.D.¹⁾,
Tomohiko Ohshita, M.D., Ph.D.¹⁾ and Hiroshi Yamashita, M.D., Ph.D.¹⁾

¹⁾Department of Neurology, Hiroshima City Asa Citizens Hospital

We report a case of neuromyelitis optica (NMO) that was diagnosed at the age of 90. After initially developing visual loss in the right eye, a patient was diagnosed with optic neuritis. Although treatment with methylprednisolone therapy provided relief, 3 months later she developed optic neuritis on the other side. Visual activity recovered after further administration of methylprednisolone. At the age of 91, she presented with muscle weakness of her left extremities. A cervical MRI revealed myelitis with a longitudinally extensive spinal cord lesion from the second to fifth cervical vertebrae. Anti-AQP-4 antibody was detected in her serum. She was diagnosed with NMO and treated with methylprednisolone therapy. Subsequently, she repeatedly relapsed within a short period, developing myelitis once and optic neuritis three times within a year. However, during each hospitalization period, methylprednisolone therapy proved to be effective for relieving her symptoms. As NMO patients with onsets over 60 years of the age have been reported, medical practitioners should be aware that disease onset can occur at extremely older ages, such as 90 years old.

(*Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol)* 2018;58:761-763)

Key words: elderly-onset, neuromyelitis optica, anti-AQP-4 antibody, optic neuritis