

## SIADH で発症し，頸髄に短い非連続性の偏在性病変を 認めた NMO spectrum disorders の高齢男性症例

古田 夏海,<sup>1</sup> 高田 しのぶ,<sup>1</sup> 池田 将樹<sup>1</sup>  
水野 裕司,<sup>1</sup> 岡本 幸市<sup>1</sup>

### 要 旨

症例は 79 歳男性である。脳梗塞と抗利尿ホルモン分泌異常症候群 (SIADH) の既往を有しており，四肢の脱力，感覚障害 (C4 以下に右半身優位の温痛覚障害あり)，膀胱直腸障害が出現したため当科に入院した。眼科的に異常所見はみられなかった。頸髄 MRI では，C3, C4, C5/6 レベルに大小の偏在性病変を認めた。血液検査で NMO-IgG 陽性であったことから NMO spectrum disorders (NMOSD) と診断した。ステロイドパルス療法を施行し症状は軽度改善した。本症例のように高齢発症で，短い，非連続性，偏在性の脊髄病変を来し得る NMOSD 例もあり，診断に際し注意が必要であると考えられた。(Kitakanto Med J 2012 ; 62 : 311~314)

キーワード：NMO spectrum disorders (NMOSd), 脊髄 MRI, 高齢, 偏在性病変, 抗利尿ホルモン分泌異常症候群 (syndrome of inappropriate secretion of antidiuretic hormone : SIADH)

### はじめに

視神経脊髄炎 (Neuromyelitis optica : NMO) は，3 椎体以上の連続する脊髄病変 (longitudinally extensive spinal cord lesion : LESCL) が特徴的とされているが，LESCL を呈さない症例が本邦においても報告されている。<sup>1-5</sup> 今回我々は，病初期に抗利尿ホルモン分泌異常症候群 (syndrome of inappropriate secretion of antidiuretic hormone : SIADH) を発症し，MRI で LESCL を呈さず，79 歳と高齢で初発した視神経脊髄炎関連疾患 (neuromyelitis optica spectrum disorders : NMOSd) の 1 例を経験したので報告する。

### 症 例

患 者：79 歳，男性，無職。

主 訴：四肢の脱力・異常感覚，便秘，排尿障害。

既往歴：高血圧 (2006 年～)，慢性心房細動 (2006 年～)，閉塞性肥大型心筋症 (2006 年と 2009 年に人工血管バイパス術施行)，検診で陳旧性脳梗塞，左内頸動脈狭窄症を

指摘され，現在アスピリンやワルファリンなどを内服している。

生活歴：機会飲酒，喫煙は 1 日 20 本を 40 年間。

家族歴：特記事項なし。

現病歴：2011 年 10 月初旬，難治性の吃逆，嘔気が出現し全身倦怠感もみられ，近医で低 Na 血症 (121mEq/l) を指摘された。当院内分泌内科を受診し SIADH と診断されたが原因は不明であった。塩分補充で吃逆，嘔吐および低 Na 血症が改善した。11 月中旬になると，左前腕 (尺側優位) の錯覚感が出現し，12 月上旬には右前腕 (橈側優位) にも錯覚感を自覚するようになった。12 月中旬になると，四肢の脱力，自発痛，便秘や排尿困難もみられるようになり，症状は急速に進行して，4 日後には自力で寝返りが打てなくなった。MRI で頸髄に病変を指摘され，当科入院となった。

入院時現症：身長 157cm，体重 81kg，血圧 129/64mmHg，脈拍 71 回/分。胸腹部に異常所見はなかった。

入院時神経学的所見：意識清明で脳神経に異常はなく，視力，視野，眼底所見は正常であった。四肢の筋力低下を

1 群馬県前橋市昭和町3-39-22 群馬大学大学院医学系研究科脳神経内科学  
平成24年5月28日 受付

論文別刷請求先 〒371-8511 群馬県前橋市昭和町3-39-22 群馬大学大学院医学系研究科脳神経内科学 古田夏海

認め、徒手筋力テスト (MMT) では、両上肢近位筋は 5、遠位筋は 2～3、右下肢は 1 で、左下肢は 2～3 で、握力は右 0 kg、左 1 kg であった。四肢の自発痛を認め、右半身に強い C4 領域以下の温痛覚低下あり、両下肢の振動覚鈍麻 (左右ともに 5 秒) も認めた。両下肢の腱反射は消失しており、病的反射が陽性であった。尿閉および便秘もみられた。

**入院時検査所見：**血液検査では、一般血算および生化学的所見に異常なし。PT-INR は 2.24 と延長していた。抗 SS-A 抗体を含め各種自己抗体はすべて陰性であった。髄液所見は、一般所見に異常なく  $\beta 2$  マクログロブリンや IgG index の上昇もなかった。オリゴクローナルバンドは陽性であったがミエリン塩基性蛋白は陰性であった。入院後に提出した NMO-IgG は陽性であり (三菱化学で ELISA 法により測定) NMOsd と診断した。

**画像所見：**頭部 MRI では、以前より大脳白質に陳旧性虚血性変化と考えられる高信号病変を指摘されていたが、入院時に撮影した頭部 MRI では新たな病巣の出現はみられなかった。また、延髄や視床下部には病変がなかった。入院時の頸髄 MRI では、C3、C4、C5/6 レベルに 1-2 椎体の短い、非連続で偏在する (一部は脊髓中心性にも分布が混在) 大小の病変を認めた (図 1)。明らかな造影

効果は認めず、脊髓の他の部位には明らかな異常所見はなかった。

**入院後経過：**入院直後よりメチルプレドニゾロン 1,000 mg/日、3 日間のパルス療法を 4 クール行い、四肢の自発痛や脱力の軽度の改善がみられた。握力は右 3 kg、左 6 kg まで改善し、坐位の保持も可能となった。パルス療法終了後は、プレドニゾロン 5 mg/日の内服を開始した。第 50 病日に頸椎 MRI を撮影し、頸髄病変の軽度の縮小を認めた。また、各種腫瘍マーカーの上昇や、全身の CT および FDG-PET で悪性腫瘍を示唆する所見はみられなかった。

### 考 察

従来の LESCL を呈さない NMO-IgG 陽性例の報告<sup>1-5</sup> と比較し、本症例は最高齢であり、非連続性、偏在性の特徴的な病変がみられた。本症例は、初発症状として SIADH や難治性の吃逆・嘔気がみられた。NMOsd では SIADH や難治性吃逆・嘔吐を合併することが知られており、<sup>6</sup> 症状を他に説明しうる他の要因がないことから NMOsd による病態の可能性が考えられた。

高齢発症の NMO では、悪性腫瘍に AQP4 が発現していてこれが抗原刺激となって傍腫瘍性に神経症状が発症

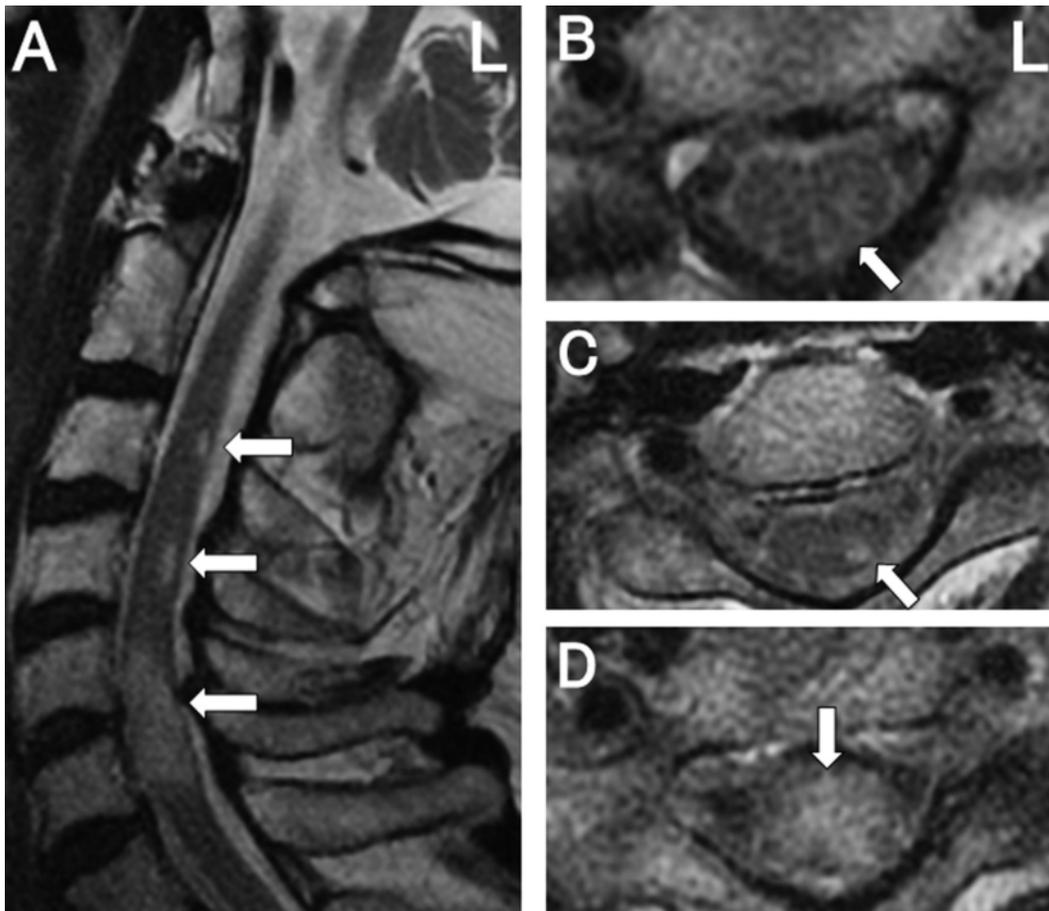


図 1 入院時頸髄 MRI ( $T_2$ 強調画像). A: 矢状断. B, C, D: 水平断 (C3 (B), C4 (C), C5/6 (D))  
C3, C4, C5/6 レベルに 1-2 椎体の短い、非連続な大小の病変を認めた。C3, C4 レベルでは脊髓の辺縁に病変が存在し、C5/6 レベルでは脊髓中心性に病変の分布がみられた。

することがある。<sup>7</sup> 本症例では、悪性腫瘍を示唆する所見はなかったが、定期的な検索を継続する必要があると考えられた。

### ま と め

高齢で、LESCL を呈さない短い、非連続性や偏在性の脊髄病変症例であっても NMOsd を来し得るので、診断に際し注意する必要がある。

### 文 献

1. Takahashi T, Fujihara K, Nakashima I, et al. Anti-aquaporin-4 antibody is involved in the pathogenesis of NMO: a study on antibody titre. *Brain* 2007; 130: 1235-1243.
2. 太田浄文, 松本 卓, 田中宏明. 抗アクアポリン4抗体陽性だが LESCL (longitudinally extensive spinal cord lesion) を伴わない視神経脊髄炎の53歳男性例 (会). *臨床神経* 2009; 49: 612.
3. 中野志仁, 宮本勝一, 稲次洋平ら. 抗アクアポリン4抗体陽性の高齢発症反復性脊髄炎の1例. *BRAIN and NERVE* 2009; 61: 601-604.
4. 福井美保, 島川修一, 芦田 明ら. 血漿交換が有効であった neuromyelitis optica の1例. *脳と発達* 2011; 43: 389-393.
5. 高橋牧郎, 永田理絵, 尾崎彰彦ら. 不全型 CREST 症候群に複数の自己免疫疾患を合併し、非連続性多発脊髄病変を呈した抗 AQP4 抗体陽性再発性脊髄炎の1例. *臨床神経* 2009; 49: 115-118.
6. Pittock SJ, Weinschenker BG, Lucchinetti CF, et al. Neuromyelitis optica brain lesions localizes at sites of high aquaporin 4 expression. *Arch Neurol* 2006; 63: 964-968.
7. Pittock SJ, Lennon VA. Aquaporin-4 autoantibodies in a paraneoplastic context. *Arch Neurol* 2008; 65: 629-632.

## **A Case of NMO spectrum disorder with Short, Discontinuous, and Lateralized Cervical Cord Lesions in an Elderly Man with SIADH as an Initial Manifestation**

Natsumi Furuta,<sup>1</sup> Shinobu Takada,<sup>1</sup> Masaki Ikeda,<sup>1</sup>  
Yuji Mizuno<sup>1</sup> and Koichi Okamoto<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Department of Neurology, Gunma University Graduate School of Medicine, 3-39-22 Showa-machi, Maebashi, Gunma 371-8511, Japan.

A 79-year-old male with a history of syndrome of inappropriate antidiuretic hormone hypersecretion (SIADH) was admitted to our hospital. He had limb weakness, right-side-dominant sensory disturbance, and bladder and rectal dysfunction. Magnetic resonance imaging (MRI) indicated the presence of short, discontinuous, and lateralized lesions of varying size at the C3, C4, and C5/6 spinal levels. A blood test was positive for neuromyelitis optica (NMO)-IgG, leading to a diagnosis of NMO spectrum disorder (NMOSD). The patient's symptoms improved slightly after methylprednisolone pulse therapy. NMOSD should be considered even when elderly patients have short, discontinuous, and lateralized spinal cord lesions on MRI. (*Kitakanto Med J* 2012 ; 62 : 311~314)

**Key words :** NMO spectrum disorders (NMOSd), spinal MRI, aged, peripherally located, syndrome of inappropriate secretion of antidiuretic hormone (SIADH)