

公募演題（一般演題（日本語抄録））

【利益相反（Conflict of Interest）の有無】

ない

【演題名】

髄腔内での著明な抗体産生を認めた重症MOG抗体関連疾患の剖検例

【演題名(英文)】

An autopsy case of severe form of MOG antibody-related disease with remarkable intrathecal synthesis

【著者】

針谷 康夫<sup>1,2</sup>, 高井 良樹<sup>3</sup>, 伊古田 勇人<sup>4</sup>, 金子 仁彦<sup>3</sup>, 井出 宗則<sup>5</sup>, 横尾 英明<sup>4</sup>, 三須 建郎<sup>3</sup>

【著者(英文)】

Yasuo Harigaya<sup>1,2</sup>, Yoshiki Takai<sup>3</sup>, Hayato Ikota<sup>4</sup>, Kimihiko Kaneko<sup>3</sup>, Munenori Ide<sup>5</sup>, Hideaki Yokoo<sup>4</sup>, Tatsuro Misu<sup>3</sup>

【所属】

<sup>1</sup>美原記念病院 脳神経内科, <sup>2</sup>前橋赤十字病院 神経内科, <sup>3</sup>東北大学病院 脳神経内科, <sup>4</sup>群馬大学病院 病理部・病理診断科, <sup>5</sup>前橋赤十字病院 病理診断科

【所属(英文)】

<sup>1</sup>Department of Neurology, Mihara Memorial Hospital, <sup>2</sup>Department of Neurology, Maebashi Red Cross Hospital, <sup>3</sup>Department of Neurology, University Hospital of Tohoku, <sup>4</sup>Department Of Pathology, University Hospital of Gunma, <sup>5</sup>Department Of Pathology, Maebashi Red Cross Hospital

【目的】抗ミエリンオリゴデンドロサイト糖蛋白(MOG)抗体は一般に血液中で產生されるが、髄腔内でのみ確認される症例が存在することが明らかになっている。今回、髄腔内での著明な抗MOG抗体産生を認めた重症MOG抗体関連疾患の剖検例を報告する。【結果】症例31歳女性。先行感染(-)。下肢感覺障害、排尿困難で発症。入院時、眼振、左顔面と右Th10 以下感覺低下、腱反射亢進、左下肢病的反射、尿閉を認めた。炎症反応/自己抗体/抗NMDA抗体(-)、血液/髄液中抗AQP4抗体(-)、髄液検査で抗MOG抗体(++) (1024倍)、細胞数増加(リンパ球239、多核球17/ $\mu$ l)、IgG index 0.73、oligoclonal IgG band、MBP上昇(1440 pg/ml)。MRIで側脳室周囲、脳梁、基底核、視床、大脳脚、橋、延髄に異常信号病変、延髄～頸髄、胸髄(Th2, Th8-12)にlong cord lesionを認めた。急速に四肢麻痺に至り、意識レベル低下と呼吸状態悪化。人工呼吸器管理下で、ステロイド、大量免疫グロブリン、血漿交換、卵巣奇形腫摘出術を施行したが症状改善なく、6ヶ月後敗血症性ショックで永眠。脳重1,450g。大脳(脳梁、白質、脳室周囲等)、脳幹、視神經に境界不鮮明な髓鞘脱落、マクロファージ主体の炎症細胞浸潤、グリオーシスを認めたが、オリゴデンドロサイトは保存傾向。髄腔に接する部位で脱髄が目立ち、橋、延髄では髓鞘に一致した補体沈着(+)。頸髄、胸髄に広範な壊死を認めたが、残存部位で炎症性脱髄が顕著で、循環障害による二次的壊死と考えた。髄膜内血管周囲にCD4優位のT細胞浸潤(+)。【結論】主体は広範かつ多発する炎症性脱髄だが、壊死性変化が強い点が特徴的で、治療への反応性が乏しかった要因と考えられた。髄腔に接する部位で脱髄が目立ち、髄腔内持続抗体産生との関連性が示唆された。抗体価と重症度は相関することが指摘されており(Kwon et al. Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm 2021)、診断、重症度判定に、髄液での抗MOG抗体測定が有用であった症例である。