自律神経障害が長期先行した多系統萎縮症の1例

宮崎 由道 中尾 遼平 垂髪 祐樹

要 約

症例は69歳男性。63歳より排尿障害、64歳より起立性低血圧、繰り返す失神あり、受診した。67歳まで自律神経障害以外の明らかな症状は認めなかったが、MIBGの低下、DAT SPECTで左線条体優位の集積低下を認めた。68歳より構音障害が出現、頭部CT検査にて脳幹・小脳の萎縮の出現を認め、多系統萎縮症と診断した。多系統萎縮症は排尿障害発症が多く、検査結果に関わらず慎重な経過観察が望まれる。

Key words 多系統萎縮症, 自律神経障害

(日老医誌 2021; 58: 637-639)

症 例

患者: 69歳男性。

主訴: 繰り返す失神。

既往歴: 特記事項はなかった。

家族歴: 父, 母, 弟に胃癌。

嗜好歴: 喫煙 30本/日×38年 (58歳で禁煙), 飲酒習慣無し。

現病歴: 63歳頃から夜間頻尿, 残尿感あり。近医泌尿器科受診し, 精査にて排尿筋無収縮の所見を認めた。 $\alpha 1$ 拮抗薬などで治療試みられたが改善みられず, その後尿閉となり, 自己導尿が開始となった。またその頃より難治性の便秘も出現した。64歳頃より失神を繰り返すようになり, 循環器内科を受診, 臥位から立位への体位変換で収縮期血圧 70 mmHg 以上の速やかな低下と 15 回/分程度の脈拍数増加を認めた。アメジニウムメチル硫酸塩内服が開始されたが効果は乏しかった。重度の自律神経障害と考えられ, 65歳時当院当科を受診した。

当院受診時, 明らかなパーキンソン症状や小脳症状は認めず, 自律神経障害以外に特記すべき異常はみられな

かった。頭部MRI検査では橋十字徴候や被殻外側 slit sign などの明らかな異常はみられなかったが, 123I-MIBG 心筋シンチグラフィ (以下 MIBG と略す) では早期 H/M 比 1.77, 後期 H/M 比 1.40 と低下を認め, 123I-FP-CIT dopamine transporter single photon emission computed tomography (以下 DAT SPECT と略す) では左線条体で集積低下を認めた。脳血流 SPECT では明らかな小脳血流低下は見られず, 後頭葉で軽度の血流低下が疑われた。明らかなパーキンソン症状はみられなかったが, 検査結果より自律神経障害が先行したパーキンソン病/レビー小体型認知症 (以下 PD/DLB と略す) を疑い, ドロキシドパ内服などによる内服加療を開始した。自律神経障害はその後進行し, 67歳時には重度の起立性低血圧によりほぼ寝たきりの状態となったが, 四肢に明らかな振戦や固縮は認めず, 発語も明瞭であった。意思疎通も良好で, 幻覚や物忘れなどの症状も見られなかった。頭部CTでも明らかな異常はみられず, DAT SPECT 再検では左優位に両側線条体で集積低下がみられ, 前回より集積低下の進行がみられた (図)。PD/DLB の経過と考えられたが, MIBG 再検では, 早

A case of pure autonomic failure that eventually developed into multiple system atrophy 5 years later

兵庫県立淡路医療センター脳神経内科

連絡責任者: 宮崎由道 兵庫県立淡路医療センター脳神経内科 [〒656-0021 洲本市塩屋1丁目1-137]

e-mail: y_miyazaki@awajimc.jp

受付日: 2021. 7. 13, 採用日: 2021. 8. 16

doi: 10.3143/geriatrics.58.637

図 123I-FP-CIT dopamine transporter single photon emission computed tomography (DAT SPECT) 像

65歳時の検査で左優位に被殻後方優位の線条体集積低下を認めた。67歳時の再検では集積低下は高度に進行し、大脳皮質などの非特異的集積とのコントラスト減少がみられた。

期 H/M 比 2.44, 後期 H/M 比 2.71 と正常であった。68歳時より構音障害が出現, 四肢に失調やパーキンソン症状は認めなかったが, 頭部 CT 再検で脳幹・小脳の萎縮の出現を認めた。自律神経障害発症から5年の経過で小脳症状の出現を認め, 多系統萎縮症 (以下 MSA と略す) と最終診断した。

考 察

中高年期以降で自律神経障害を来す神経変性疾患として, MSA の他, 純粋自律神経不全症 (以下 PAF と略す), PD/DLB が知られている。初発症状として自律神経障害のみを呈する場合, 発症早期にこれらを鑑別する事は困難とされ, 長期間の経過観察により, PAF から MSA や PD/DLB への移行を確認する事が多い。最近の知見¹⁾では, 発症当初に PAF の病態を呈した例の約半数が3年の経過で他症状を呈しており, うち MSA への移行が6割を占めるとされている。また MSA への移行は大多数が3年以内であり, PD/DLB よりも早期に移行する事が報告されている。本例は自律神経障害発症から MSA への移行に5年が経過しており, 稀な病態と

考えられた。

本例は重度の排尿障害より発症し, その後起立性低血圧を呈していた。MSA への移行例は重度の排尿障害発症が多い¹⁾²⁾とされ, 本例でも合致していたが, 発症より3年での精査において他症状の出現がみられず, 脳血流 SPECT や DAT SPECT, MIBG の結果から, 当初は PD/DLB をより疑った。

DAT SPECT はドパミン神経系の障害を評価するため, PD/DLB における感度は高いが, 特異度は低い³⁾。特にシナプス前ドパミン神経が障害される, MSA などのパーキンソン関連疾患との鑑別は困難とされるが, 画像所見の特徴が診断の一助となるとの報告もある⁴⁾。本例は左右差のある被殻後方優位の線条体集積低下を呈しており, MSA などでもみられる左右差のない三日月状集積低下よりも, PD を疑う所見であった。また2年後の DAT SPECT 再検では, 左右差のある集積低下は進行し, 大脳皮質集積などの非特異的集積とのコントラストは減少しており, DLB への進展を疑った。自律神経障害より発症した神経変性疾患において, 早期鑑別としての DAT SPECT の解釈には注意を要するものと考えられた。

PD/DLB では自律神経は後神経節部が障害され、また MSA では前神経節及び中枢神経系で障害される。このため MIBG では PD/DLB でより高度の集積低下を認め、MSA では集積低下はみられないか、あっても軽度とされる⁵⁾。本例では発症 3 年での MIBG で高度の集積低下を示したことから、より PD/DLB を疑ったが、2 年後の再検では集積低下はみられなかった。再検時はドロキシドパ内服による加療を開始しており、その影響が考えられたが、本例の自律神経障害は MSA によるものであり、自律神経障害進行後も後神経節部の障害を免れていたことも、再検時の H/M 比改善の要因であったと考えられた。

高度排尿障害を呈する自律神経障害の場合、検査結果や罹患期間に関わらず、MSA への移行は念頭に置く必要がある。

著者の COI (Conflict of Interest) 開示：本論文発表内容に関連して特に申告なし

文献

- 1) Singer W, Berini SE, Sandroni P, Fealey RD, Coon EA, Suarez MD, et al: Pure Autonomic Failure: predictor of conversion to clinical CNS involvement. *Neurology* 2017; 88: 1129–1136.
- 2) Kaufmann H, Norcliffe-Kaufmann L, Palma JA, Biaggioni I, Low PA, Singer W, et al: Natural history of pure autonomic failure: A United States prospective cohort. *Ann Neurol* 2017; 81: 287–297.
- 3) 山田 茜, 村上丈伸, 康 英真, 飯國洋一郎, 森松暁史, 白田明子ほか：パーキンソン病における [123I] イオフルパン SPECT と MIBG 心筋シンチグラフィーとの併用に関する検討. *臨床神経* 2016; 56: 400–406.
- 4) Vlaar AM, de Nijs T, Kessels AGH, Vreeling FW, Winogrodzka A, Mess WH, et al: Diagnostic value of 123I-ioflupane and 123I-iodobenzamide SPECT scans in 248 patients with parkinsonian syndromes. *Eur Neurol* 2008; 59: 258–266.
- 5) 織茂智之：パーキンソン病およびレビー小体型認知症の早期診断法の確立とその病態機序に関する研究. *臨床神経* 2008; 48: 11–24.