

= 증례보고 =

전신성 홍반성 루푸스에서 병발한 시신경척수염 1예

안성민 · 김상수

메리놀병원 안과

목적: 전신성 홍반성 루푸스를 가진 환자에서 병발한 시신경척수염을 경험하여 보고하고자 한다.

증례요약: 위궤양 및 대상포진 병력이 있는 26세 여자 환자가 좌안의 시력 저하로 본원에 입원하였다. 시신경염 의심 하에, 스테로이드 치료 중 전신성 홍반성 루푸스로 진단되었고 치료 후 시력이 호전되었다. 11개월 후 하지로 진행되는 복부 및 좌측 옆구리 감각이상으로 입원하였다. 척수 자기공명영상에서 횡단척수염 소견이 보여 다발성 경화증을 의심하였다. 15개월 뒤 우안의 시력 저하 및 안통으로 입원하였고 스테로이드 치료로 호전되었다. 그러나 5주만에 우안 시신경염이 재발하였고 시신경척수염이 의심되어 azathioprine으로 치료하였다. Aquaporin-4 특이 자가항체(anti-aquaporin-4 Ab, NMO-IgG) 검사를 하고 혈청에서 양성 결과가 나왔다. 3개월만에 하반신 마비로 입원하였고 척수 자기공명영상에서 종단으로 확장된 횡단척수염을 보여 시신경척수염이 확진되었고 고용량 스테로이드, 혈장교환술 및 rituximab으로 호전되었다. 이후 우안 시신경염이 재발하여 고용량 스테로이드 치료로 호전된 후 척수염이 재발하여 고용량 스테로이드 및 혈장교환술로 호전되었다.

결론: 전신성 홍반성 루푸스와 같은 자가면역질환 환자에서 시신경염이 발생하였을 때 뇌병변 없이 횡단척수염 소견이 있으면서 자주 재발하는 경우 시신경척수염의 병발을 반드시 고려해야 한다.

〈대한안과학회지 2013;54(9):1469-1474〉

원래 시신경척수염은 주로 시신경과 척수를 침범하는 중추신경계의 특발성 염증성 탈수초 질환으로 분류되었으나, 현재에 와서 중추신경계의 aquaporin-4 (AQP4)에 대한 항체를 가지는 면역 매개성 이온통로병증(immune-mediated channelopathy)으로 여겨지고 있다.¹ 시신경염, 광범위한 횡단 척수염 등의 증상이 급성으로 발생하며 연속성 대마비에서부터 호흡 부전에까지 다양한 임상 경과를 보인다. 이 질환은 다발성 경화증과 관련이 있는 것으로 추정되어 왔으나 다른 질환군에 속하며 그럼에도 불구하고 감별이 용이하지 않다. 이러한 다른 탈수초화 질환과 감별하기 위해 새로이 고안된 진단 기준들이 제시되고 있고 그 중 중요한 감별점이 바로 aquaporin-4 특이 자가항체(anti-aquaporin-4 Ab, NMO-IgG)이다. 또한 이 질환은 특발성으로 알려졌다지만¹ 전신적인 자가면역 질환과도 연관이 있다는 보고도 있다.²

시신경척수염은 매우 드문 질환으로 보고된 바가 소수에 지나지 않으며 자가면역질환에 병발한 예는 더욱 드물다. 저자들은 전신성 홍반성 루푸스를 가진 젊은 환자에서 병발한 시신경척수염을 경험하여, 치료 후 호전이 있었고 재발성 경과를 장기간 관찰하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

증례보고

위궤양 및 대상포진 병력이 있는 26세 여자 환자가 3일 전부터 시작된 좌안의 시력 저하로 본원에 입원하였다. 최대교정시력은 우안이 1.0, 좌안이 0.02였다. 안압은 우안이 14 mmHg, 좌안이 18 mmHg였고 세극등 현미경 검사상 전안부 및 안저에는 이상 소견이 없었다. 좌안에 상대구심동공운동장애가 있었고 한식색각검사표에서 좌안은 완전색맹으로 확인되었다. 시야 검사에서 우안은 정상범위였으나 좌안은 중심시야를 포함한 상반부 시야 결손이 있었다. 뇌 자기공명영상에서 좌측의 안와내 시신경염 소견이 확인되어(Fig. 1) 구후 형태의 시신경염 의심 하에, methylprednisolone (Methylsol®, Kunwha) 1 g을 하루 1회 3일간 정맥 주사 후 prednisolone (Solondo®, Yuhan Medica) 40 mg을 10일간 매일 경구 투여하고 용량을 줄여나갔다. 스테로이드 투여 전에 시행한 혈액 검사에서 백혈구 수치

■ Received: 2012. 4. 6. ■ Revised: 2013. 5. 2.

■ Accepted: 2013. 7. 17.

■ Address reprint requests to Sang Soo Kim, MD
Department of Ophthalmology, Maryknoll Medical Center,
#121 Junggu-ro, Jung-gu, Busan 600-730, Korea
Tel: 82-51-461-2469, Fax: 82-51-462-3534
E-mail: eyerheu@hanafos.com

* This case was presented as an e-poster at the 27th Joint Congress of the APAO/SOE Busan 2012.

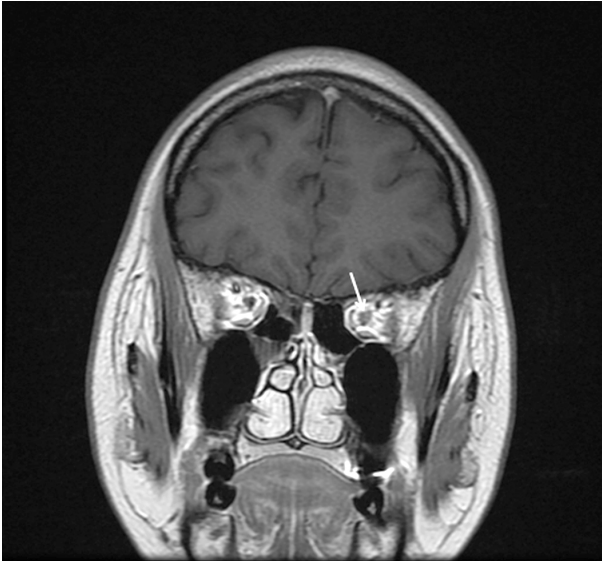


Figure 1. The picture shows the mild enhancement of left optic nerve (arrow). It suggests that the prominent finding may be left intraorbital optic neuritis.



Figure 2. The picture shows that subtle high signal in cord of C2 and C3 level (arrows) on T2-weighted image. These finding is likely to acute tranverse myelitis in spinal cord of C2-C6 level. It suggests that these findings may be multiple sclerosis.

가 낮아(3,800/μl) 류머티스 내과와 협진을 하였으나 전신성 홍반성 루푸스 진단 기준에 부합하는 과거력이 없고 항핵항체 양성 소견만을 보였다. 스테로이드 치료 2주째부터 좌안 시력 호전이 시작되어 4주 이내에 0.9가 되었고 시야 검사, 색각 검사, 상대구심동공운동장애 등도 정상화되었다. 이후 서서히 안면부 나비모양 발적, 구강궤양, 광과민성,

슬관절염 등을 보여 시신경염 발병 9개월째에 전신성 홍반성 루푸스로 확진하였고 항말라리아제(hydroxychloroquine sulfate 200 mg 유지 요법, Haloxin®, Hanlim)로 추적 관찰하였다. 시신경염 발병 11개월째에 하지로 진행되는 복부 및 좌측 옆구리부위 감각 이상으로 다시 입원하였다. 뇌척수액 검사에서 올리고클론띠(oligoclonal band)는 음성 소견이 나왔고 뇌 자기공명영상에서는 특이 소견이 없었다. 그러나 경추부 척수 자기공명영상에서 횡단척수염 소견이 있어 다발성 경화증이 의심되었고(Fig. 2) 증상이 다소 호전되는 과정에서 타병원으로 전원되었다. 타병원에서 Hydroxychloroquine sulfate 400 mg, gabapentin 1,200 mg (Neurontin®, Pfizer), prednisolone 40 mg을 투여하면서 인터페론 피하 주사 치료(Interferon beta-1a 44 μg 주 3회, Rebif®, MERCK SERONO)가 추가되었고 호전과 악화를 반복하다가 15개월 뒤 우안의 시력 저하 및 안통으로 다시 본원에 입원하였다. 우안의 최대교정시력은 0.7이었으며 문양 시유발전위검사에서 P100 잠복기의 연장은 없었으나 진폭이 감소하였다. 고용량 스테로이드 치료(methylprednisolone 1 g 1회 정맥 주사 후 prednisolone 45 mg으로 시작하여 2주 간격으로 줄임) 후 우안 최대교정시력은 1.0으로 호전되었다. 그러나 5주만에 안통 및 두통을 동반한 우안 시력 저하가 재발하여 입원하였고 시신경척수염 또는 비전형 다발성 경화증이 의심되어 azathioprine (50 mg 하루 2회, Azapriner®, Korea United Pharm) 및 고용량 스테로이드 치료(methylprednisolone 1 g 하루 1회 3일간 정맥 주사 후 prednisolone 45 mg으로 시작하여 2주 간격으로 줄임)를 하며 NMO-IgG 검사를 시행하였다. 혈청에서 양성 결과가 나와 시신경척수염으로 진단하고 기존 치료를 지속하였다. 다시 3개월만에 급작스런 하반신 마비로 입원하였고 경추 및 흉추부 척수 자기공명영상에서 종단으로 확장된 횡단척수염 소견을 보여(Fig. 3) 시신경척수염으로 확진되었다. 혈장교환술 5회 시행 후 azathioprine을 중단하고 rituximab (1 g 정맥 주사 1차 투여 후 2주 간격으로 2차 투여, Mabthera®, Roche)을 투여하여 호전되었다. 3개월 뒤 우안 상반부 시야 결손으로 입원하였으나 이전과 유사한 용법 및 용량으로 고용량 스테로이드 치료 시작 후 4주째에 호전 소견이 보여 퇴원하였다. 이후 5개월만에 가슴 아래부위 감각 이상 및 근력 저하로 고용량 스테로이드 치료 및 5회의 혈장교환술 시작 4주째에 호전되어 퇴원하였으며, 현재까지 재발 여부를 관찰 중에 있다.

고 찰

시신경척수염은 단안 또는 양안의 시신경염과 횡척수염



Figure 3. T2-weighted sequences of spinal cord MR. (A) The picture shows high signal lesion in cord of C2 and C3 level and more extensive lesion in cord of C-spine below C4 and upper T-spine level (arrows). (B) The picture shows the long segment intra-medullary increased signal in spinal cord from C4 to T10 level (arrowheads). It suggests that the finding is likely to neuromyelitis optica.

Table 1. Proposed diagnostic criteria for optic neuromyelitis²

Definite NMO
Optic neuritis
Acute myelitis
At least two of three supportive criteria
Contiguous spinal and MR lesion extending ≥ 3 vertebral segments
Brain MR not meeting diagnostic criteria for multiple sclerosis
NMO-IgG seropositive status

이 8주 이내에 생기는 증후군을 말하며 1894년 Devic³이 자신이 경험한 시신경염과 척수염 동반 1예를 보고하면서 이와 같이 정의하였다.⁴ Devic 증후군이라고도 일컬으며 매우 드문 질환으로 국내에서 현재까지 6개의 증례가 보고되었으며, 이 중에서 본 증례와 같이 성인의 경우는 2예였다.⁴ 시신경척수염의 병태생리 및 양상은 성인과 소아에서 다르며 예후는 성인에서 더 나쁜 것으로 알려졌다.⁴ 또한 성인에서는 다발성 경화증과 연관이 있을 것으로 추정되며 다발성 경화증의 한 임상유형으로 이해되기도 한다.⁵

그러나 이 두 가지 질병은 서로 다른 질환군에 속해 있으며 이를 감별하기 위한 몇 가지 중요한 차이점이 있다. 다발성 경화증은 뇌 자기공명영상에서 뇌실주위 백질 병변이 관찰되나 시신경척수염의 경우 거의 정상에 가깝다.⁶ 척수 자기공명영상에서 전자보다 후자가 더 광범위한 분절(세계 이상의 분절)을 침범하는 중심성 병변을 가지며 뇌척수액에서 올리고클론띠가 더 적은 비율로 나타난다.⁶ 이런 차

이점에도 불구하고 많은 경우에 시신경척수염은 다발성 경화증으로 오진된다.

그런데 최근 시신경척수염을 다발성 경화증과 같은 다른 탈수초화 질환과 감별하기 위해 새로이 고안된 진단 기준들이 제시되었으며, 특이도와 민감도가 매우 높은 것으로 알려졌다(Table 1).² 최근 연구들을 통해 NMO-IgG가 시신경척수염의 발병에 중심 역할을 함이 알려졌고 이 새로운 진단 기준에 포함되었다.⁷ NMO-IgG는 실험쥐의 뇌조직의 일부에 결합하는 환자의 혈청 IgG에 의해 생기는 염색 패턴을 이용하여 면역화학적으로 정의되는 자가항체로서, 이것의 항원인 aquaporin-4는 중추신경계에 존재하는 가장 풍부한 물 통로(water channel)이다.⁸ 이러한 생체표지자를 이용하면 시신경척수염의 전통적인 진단 기준에 부합하는 증상들이 아직 다 출현하지 않은 초기 질병상태이거나 다발성 경화증과 감별하기 매우 힘든 경우에 이 질병을 진단하는 데에 큰 도움이 된다.⁸

이 NMO-IgG는 시신경척수염의 예후와도 관련이 있다. 예후 인자로서의 역할에 대해서는 아직 논란이 있지만 Wienshenker et al⁹은 처음 발병한 환자들만으로 진행한 연구에서 NMO-IgG 음성인 환자는 재발을 하지 않은 데에 반해 양성인 환자는 56%에서 재발을 보여, 이 항체가 양성인 것으로 재발을 예상할 수 있다고 보고하였다. 또한 Jarius et al¹⁰은 병이 재발했을 때 이 항체의 역가가 3배 상승한다고 보고함으로써 항체의 역가도 예후와 관련이 있음

을 시사하였고, 같은 논문에서 면역억제제가 이 역할을 감소시켜 병의 재발을 막는다고도 하였다. 한편으로 이 병을 앓고 있는 브라질인 28명을 대상으로 연구한 Adoni et al¹의 보고에서는 이 항체의 존재 여부가 척수를 침범한 범위와는 뚜렷한 상관 관계가 없는 것으로 조사되기도 하였다.

재발성 경과를 보이는 시신경척수염 환자의 경우 자가면역질환과 관련될 수 있으며 예후가 더 나쁜 것으로 알려졌고 이렇게 자가면역질환에서 병발하는 형태는 매우 드물어 보고된 바도 매우 적다.⁷ 관련될 수 있는 자가면역질환은 갑상선염, 전신성 홍반성 루푸스, 쇼그렌 증후군 및 중증 근무력증 등이며 자가항체(항갑상선, 항cardiolipin, 항벽세포, 항핵)가 흔히 발견된다.⁶ 본 증례는 전신성 홍반성 루푸스에서 병발한 경우이다. 이는 이전(prodromal) 감염 및 비정상적인 자가면역 상태가 시신경척수염의 병인에 연관되어 자가면역 반응을 촉발하는 것으로 생각한다.¹¹ 전신성 홍반성 루푸스와 연관된 경우 루푸스에서 나타나는 신경학적 증상들에서 시신경척수염을 따로 진단해 내기가 쉽지 않는데 이 때 NMO-IgG 검출이 확진에 도움이 된다.¹² 본 증례 또한 전신성 홍반성 루푸스의 진단 기준에 해당하는 증상보다는 이런 신경학적 증상이 먼저 발생한 후 진단된 경우로 이후의 여러 번의 재발에도 첫 발병 때와 같이 급성기에 고용량 스테로이드 치료에 대한 반응이 상당히 좋아 빠른 기간 내에 시력이 1.0 가까이 회복되었고 다발성 경화증으로 의심되었을 당시에도 인터페론 주사 치료에 좋은 반응을 보여, 시력 예후가 불량하고 인터페론 치료에 효과가 없는 시신경척수염의 일반적인 경과를 따르지 않았다. 국내에는 Noh et al¹³이 본 증례와 유사하게 시신경염으로 전신성 홍반성 루푸스가 처음 발현된 증례를 보고 하였으나, 이는 NMO-IgG가 전신성 홍반성 루푸스 진단과 동시에 검출되었던 경우였고 본 증례는 앞서 언급한 경과를 보여 시신경척수염의 진단이 어려웠던 경우라고 볼 수 있다. 본 증례에서는 전신성 홍반성 루푸스가 진단된 뒤에 시신경척수염이 진행하여 확진되었으나 시신경척수염이 전신성 홍반성 루푸스의 첫 소견으로 먼저 나타날 수도 있다.¹⁴

또한 본 증례는 재발성 경과를 보이는 시신경척수염을 장기적으로 관찰하여 보고한 국내 첫 증례라는 점도 의미가 있다. 재발성(relapsing) 시신경척수염은 단상성(monophasic) 시신경척수염에 비해 환자군의 평균 연령이 높고 첫 발병 당시 양측성보다 단측성 시신경염이 더 많으며 시신경염이나 척수염의 증상이 덜 심각하고 임상적인 후유증이 더 경하다고 한다.¹¹ 그러나 여러 번의 재발로 인해 잔류 결함들이 누적되어 심각한 장애로 가는 경향이 있다고 한다.¹¹ 본 증례에서는 첫 발병 이래 4년간 총 6회의 재발을 보였으며

시신경척수염으로 확진되기 전까지는 급성기 치료에 대한 반응이 좋아 회복이 빠르고 후유증이 경하였으나 재발이 반복될수록 증상이 점차 나빠지고 재발 간격도 가까워지는 경향이 있었다.

시신경척수염의 급성기 치료로 고용량 스테로이드 정맥 주사가 사용된다. 첫 증상으로 급성 시신경염이나 척수염이 발견되면 보통 methylprednisolone을 정맥에 고용량으로 투여하고 이 치료에 반응이 없거나 진행하면 혈장교환술을 시행한다.^{2,6,15} 특히 심한 경추 척수염인 경우 신경인성 호흡부전의 위험이 크므로 혈장교환술을 되도록 일찍 시작할 것을 권고한다.^{16,17} 시신경척수염을 최종적으로 진단받은 환자는 이전에 진행성 다발성 경화증으로 진단받고 인터페론 베타나 glatiramer acetate 등과 같은 면역조절 요법(immunomodulatory therapy)을 받은 병력이 있는 경우가 있으나 이런 약제는 시신경척수염의 치료에 효과를 내지 못한다고 알려졌다.^{18,19} 본 증례의 경우에도 이전에 다발성 경화증 치료로 인터페론 베타를 투여하다가 시신경척수염이 확진된 직후에는 중단하였다. 또한 azathioprine과 경구 prednisone 병합 요법 등의 면역억제 유지치료는 병의 재발 빈도를 감소시킨다고 받아들여지고 있다.^{20,21} 면역억제 치료에도 재발을 자주 하는 환자에서 mitoxantrone,²² 정맥 내 면역글로불린,²³ rituximab²⁴ 등이 병의 관해를 유도할 수 있다는 보고도 있다. 본 증례에서도 시신경척수염이 의심되는 시점에서 azathioprine을 추가했을 때 증상의 호전을 보이다가 3개월만에 재발하여 혈장교환술 및 rituximab 투여를 시도하여 더욱 좋은 경과를 보였다.

시신경척수염과 전신성 홍반성 루푸스가 병발한 환자에 대해 특별히 추천되는 다른 치료법은 아직 알려져 있지 않다. Karim and Majithia¹⁴는 전신성 홍반성 루푸스가 연관된 시신경척수염 환자에서 혈장교환술이 효과적이었다고 보고하였고 Birnbaum and Kerr²⁵은 고용량 cyclophosphamide 요법으로 치료가 잘 안되던 환자에서 rituximab으로 재발을 예방하였다고 하였다. Mok et al²⁶은 여러 가지 약제에도 난치를 보이던 환자를 면역절제(immunoablative) 용량의 cyclophosphamide로 성공적으로 치료하였다.

살펴본 바와 같이, 자가면역질환 환자에서 시신경염이 발생하였을 때 뇌병변 없이 횡단척수염 소견이 있으면서 자주 재발하는 경우 시신경척수염의 병발을 반드시 고려해야 한다. 이 때 시신경척수염의 조기 진단 및 감별을 위하여 NMO-IgG가 도움이 될 수 있으며 그에 따라 신속한 치료 계획 수립이 병의 경과 및 예후를 더 좋게 할 수 있을 것이다. 또한 자가면역질환에 병발한 형태의 경우 아직 특별한 치료적 권고 사항이 수립되어 있지 않으므로 더 많은 연구가 필요하다.

REFERENCES

- 1) Adoni T, Lino AM, da Gama PD, et al. Recurrent neuromyelitis optica in brazilian patients: clinical, immunological, and neuro-imaging characteristics. *Mult Scler J* 2010;16:81-6.
- 2) Sergio P, Mariana B, Alberto O, et al. Association of neuromyelitis optic (NMO) with autoimmune disorder: report of two cases and review of the literature. *Clin Rheumatol* 2010;29:1335-8.
- 3) Devic E. Myélite subaiguë compliquée de névrite optique. *Bull Med (Paris)* 1894;8:1033-4.
- 4) Lee KW, Lee SJ, Lee JH. Neuromyelitis optica in children after steroid therapy. *J Korean Ophthalmol Soc* 2004;45:2088-92.
- 5) Kuroiwa Y. Neuromyelitis optica (Devic's disease. Devic's syndrome). In: Vinken PJ, Bruyn GW, Klawans HL, eds. *Handbook of clinical neurology*. Amsterdam: North-Holland Pub. Co, 1985; v. 3. p. 397-408.
- 6) Wingerchuk DM, Lennon VA, Lucchinetti CF, et al. The spectrum of neuromyelitis optica. *Lancet Neurol* 2007;6:805-15.
- 7) Polgár A, Rózsa C, Müller V, et al. Devic's syndrome and SLE: Challenges in diagnosis and therapeutic possibilities based on two overlapping cases. *Autoimmun Rev* 2011;10:171-4.
- 8) Weinshenker BG, Wingerchuk DM, Pittock SJ, et al. NMO-IgG: A specific biomarker for neuromyelitis optica. *Dis Markers* 2006; 22:197-206.
- 9) Weinshenker BG, Wingerchuk DM, Vukusic S, et al. Neuromyelitis optica IgG predicts relapse after longitudinally extensive transverse myelitis. *Ann Neurol* 2006;59:566-9.
- 10) Jarius S, Paul F, Franciotta D, et al. Mechanisms of disease: aquaporin-4 antibodies in neuromyelitis optica. *Nat Clin Pract Neurol* 2008;4:202-14.
- 11) Bergamaschi R, Ghezzi A. Devic's neuromyelitis optica: clinical features and prognostic factors. *Neurol Sci* 2004;25 Suppl 4: S364-7.
- 12) Sá MJ. Acute transverse myelitis: a practical reappraisal. *Autoimmun Rev* 2009;9:128-31.
- 13) Noh Y, Kang EH, Hwang JM, Kim JS. Bilateral optic neuritis as the first manifestation of systemic lupus erythematosus associated with neuromyelitis optica. *J Korean Neurol Assoc* 2010;28:323-5.
- 14) Karim S, Majithia V. Devic's syndrome as initial presentation of systemic lupus erythematosus. *Am J Med Sci* 2009;338:245-7.
- 15) Mangat P, Ravindran J, Cleland L, Limaye V. A case of longitudinally extensive transverse myelitis (LETM): neuromyelitis optica. *Clin Rheumatol* 2008;27 Suppl 2:S67-9.
- 16) Wingerchuk DM, Hogancamp WF, O'Brien PC, Weinshenker BG. The clinical course of neuromyelitis optica (Devic's syndrome). *Neurology* 1999;53:1107-14.
- 17) Keegan M, Pineda AA, McClelland RL, et al. Plasma exchange for severe attacks of CNS demyelination: predictors of response. *Neurology* 2002;58:143-6.
- 18) Papeix C, Vidal JS, de Seze J, et al. Immunosuppressive therapy is more effective than interferon in neuromyelitis optica. *Mult Scler* 2007;13:256-9.
- 19) Warabi Y, Matsumoto Y, Hayashi H. Interferon beta-1b exacerbates multiple sclerosis with severe optic nerve and spinal cord demyelination. *J Neurol Sci* 2007;252:57-61.
- 20) Wingerchuk DM, Weinshenker BG. Neuromyelitis optica. *Curr Treat Options Neurol* 2005;7:173-82.
- 21) Mandler RN, Ahmed W, Dencoff JE. Devic's neuromyelitis optica: a prospective study of seven patients treated with prednisone and azathioprine. *Neurology* 1998;51:1219-20.
- 22) Weinstock-Guttman B, Ramanathan M, Lincoff N, et al. Study of mitoxantrone for the treatment of recurrent neuromyelitis optica (Devic disease). *Arch Neurol* 2006;63:957-63.
- 23) Bakker J, Metz L. Devic's neuromyelitis optica treated with intravenous gamma globulin (IVIg). *Can J Neurol Sci* 2004;31:265-7.
- 24) Cree BA, Lamb S, Morgan K, et al. An open label study of the effects of rituximab in neuromyelitis optica. *Neurology* 2005;64: 1270-2.
- 25) Brinbaum J, Kerr D. Optic neuritis and recurrent myelitis in a woman with systemic lupus erythematosus. *Nat Clin Pract Rheumatol* 2008;4:381-6.
- 26) Mok CC, To CH, Mak A, Poon WL. Immunoablative CYC for refractory lupus-related neuromyelitis optica. *J Rheumatol* 2008; 35:172-4.

=ABSTRACT=

A Case of Coexisting Neuromyelitis Optica in Systemic Lupus Erythematosus

Seong Min Ahn, MD, Sang Soo Kim, MD

Department of Ophthalmology, Maryknoll Medical Center, Busan, Korea

Purpose: We present a case of a patient with coexisting neuromyelitis optica and systemic lupus erythematosus (SLE).

Case summary: A 26-year-old female was hospitalized in our medical center due to decreased visual acuity in her left eye; she had a history of gastric ulcers and herpes zoster infection. Steroid treatment was started under suspicion of optic neuritis, and she was diagnosed with SLE. After treatment, her vision improved, but eleven months later she was hospitalized with paresthesia on the abdomen and left flank progressing to the lower extremities. Spinal MRI showed transverse myelitis, suggesting multiple sclerosis. Fifteen months later, the patient was hospitalized due to decreased visual acuity and ocular pain in the right eye. Her vision was improved by steroid therapy. However, optic neuritis recurred in the right eye after five weeks, thus azathioprine was added to the treatment. Anti-aquaporin-4 Ab test was conducted based on the suspicion of neuromyelitis optica, and the serum was positive for anti-aquaporin-4 Ab (NMO-IgG). The patient was hospitalized again due to paraplegia after three months. Coexistence of neuromyelitis optica was verified because spinal MRI showed longitudinally extensive transverse myelitis. The symptoms were improved by high doses of steroids, a series of plasmaphereses, and rituximab. Optic neuritis was repeated in the right eye and the symptoms were improved with high doses of steroids. Myelitis recurred later and the symptoms improved with high doses of steroids and a series of plasmaphereses.

Conclusions: Coexisting neuromyelitis optica should be considered in cases with relapsing events which have transverse myelitis without cranial lesions in autoimmune diseases such as SLE.

J Korean Ophthalmol Soc 2013;54(9):1469-1474

Key Words: Devic's syndrome, Multiple sclerosis, Neuromyelitis optica, Optic neuritis, Systemic lupus erythematosus

Address reprint requests to **Sang Soo Kim, MD**
Department of Ophthalmology, Maryknoll Medical Center
#121 Junggu-ro, Jung-gu, Busan 600-730, Korea
Tel: 82-51-461-2469, Fax: 82-51-462-3534, E-mail: eyerheu@hanafos.com