

## 116 アトピー性脊髄炎

### ○ 概要

#### 1. 概要

アトピー性脊髄炎とは、アトピー性皮膚炎、気管支喘息、アレルギー性鼻炎・結膜炎などのアトピー素因を有する患者で見られる脊髄炎である。1997年に吉良らが4例の高IgE血症とアトピー性皮膚炎を伴った、四肢の異常感覚(じんじん感)を呈し頸髄後索を主病変とする脊髄炎を報告し、アトピー性脊髄炎と命名した。

#### 2. 原因

本疾患の発症メカニズムは不明である。疾患の定義であるアトピー素因の存在や高IgE血症から考えると、ヘルパーT細胞のThバランスは末梢において主にTh2に偏っていると思われる。すなわち、Th2細胞のシグナルは形質細胞からのIgE産生を促進し、これにより肥満細胞からヒスタミンなどが遊離し、血管透過性の亢進をきたす。また、Th2は末梢血好酸球も活性化・増殖させる。末梢組織で増殖したTh2細胞は脳脊髄液腔へ侵入し、準備状態となる。実際の患者髄液中ではIL-9とCCL11(eotaxin)の増加が見られる。CCL11は好酸球上のCCR3およびCCR5と結合し細胞遊走因子として働き、IL-9はTh2からTh9への分化を誘導すると考えられている。

#### 3. 症状

アトピー性脊髄炎は、基礎となるアトピー性疾患の増悪後に発症する傾向がある。発症様式は急性、亜急性、慢性それぞれ3割で、単相性経過は3割、あとの7割は動揺性に慢性の経過をたどる。初発症状は7割で四肢遠位部の異常感覚(じんじん感)や感覚鈍麻で、運動障害も6割に見られるが軽症である事が多い。深部反射は8割で亢進し、排尿障害を伴う事もある。

#### 4. 治療法

村井らによるアトピー性脊髄炎患者26例の治療効果の検討では、ステロイド(CS)治療のみ、もしくは免疫グロブリン静注療法(IVIg)のみではそれぞれ72%、60%の患者で臨床症状の改善が見られた。一方血漿交換(PE)は単独でも9割の患者で臨床症状の改善が見られ、他の治療と比較し有意に効果的であった。第2回全国調査では6割でCS治療が行なわれており、PEは25%で施行されたに過ぎなかったが、そのうち8割で有効であった。PEは本疾患の治療としてまだ一般的ではないが、CS治療に反応しない症例にはPEを積極的に施行すべきである。

#### 5. 予後

本疾患の障害度は罹病期間と正の相関を示し、罹病期間が長くなるほど総合障害度評価尺度(EDSS)スコア(10段階評価で10点が最重症)が高くなり、中でも感覚機能障害度は強い正の相関を示す。このように本症患者は進行性の異常感覚や神経障害性疼痛に長期間苦しめられる。本疾患の予後は、全体としてみると発症から6.6年後のEDSSスコアで平均2.3点程度の障害であるが、7年以上長期に経過観察した患者の約4割がEDSSスコアで重症度基準の4.5以上であったとする報告がある。

#### ○ 要件の判定に必要な事項

1. 患者数  
約 1,000 人
2. 発病の機構  
不明(アレルギー性疾患と同様の機序による可能性があるが詳細は不明)
3. 効果的な治療方法  
未確立(ステロイド治療、免疫グロブリン療法、血漿交換などが試みられている。)
4. 長期の療養  
必要(再発を繰り返す症例が多い。)
5. 診断基準  
あり(研究班作成の診断基準あり)
6. 重症度分類  
多発性硬化症で広く一般的に用いられる Kurtzke の総合障害度(EDSS)スケールを重症度分類に用いて、4.5 以上を対象とする。(Kurtzke Expanded Disability Status Scale (EDSS))

#### ○ 情報提供元

「臨床疫学調査結果・新規免疫検査結果に基づくアトピー性脊髄炎の新規診断基準作成とその国内外での臨床応用」

研究代表者 九州大学 教授 吉良潤一

### <診断基準>

Definite、Probable を対象とする。

絶対基準: 以下をすべて満たす

- (1) 原因不明の脊髄炎(下記の除外すべき疾患が除外されていること)
- (2) 抗原特異的 IgE 陽性
- (3) Barkhof の MS の脳 MRI 基準を満たさない

病理基準:

脊髄生検組織で、血管周囲リンパ球浸潤や好酸球の浸潤をみとめ、肉芽腫を伴う事もある。

相対基準:

- (1) 現在または過去のアトピー性疾患歴
- (2) 高 IgE 血症(>240 U/ml)
- (3) 髄液中 IL9 (>14.0 pg/ml) もしくは CCL11 (>2.2 pg/ml)
- (4) オリゴクローナルバンドなし

除外すべき疾患: 寄生虫性脊髄炎、多発性硬化症、膠原病・血管炎、HTLV-1 関連脊髄症、サルコイドーシス、視神経脊髄炎、神経梅毒、頸椎症性脊髄症、脊髄腫瘍、脊髄血管奇形・動静脈瘻

### <診断のカテゴリー>

Definite: A: 絶対基準+病理基準

B: 絶対基準+相対基準(1-3)のうち 2 個以上+相対基準(4)

Probable: A: 絶対基準+相対基準(1-3)のうち 1 個+相対基準(4)

B: 絶対基準+相対基準(1-3)のうち 1 個以上

<重症度分類>

総合障害度(EDSS)スケールを用いて 4.5 以上を対象とする。

<参考；総合障害度 (EDSS) の評価基準>

EDSS	0	1.0	1.5	2.0	2.5	3.0	3.5	4.0	4.5	5.0	5.5	6.0	6.5	7.0	7.5	8.0	8.5	9.0	9.5	10	
E D S S と F S 組 合 わ せ	FS0	8 ⇨	7 ⇨	6 ⇨	7 ⇨	6 ⇨	7 ⇨	5 ⇨	6 ⇨	3 ⇨	7 ⇨	8 ⇨	7 ⇨	8 ⇨	7 ⇨	8 ⇨	7 ⇨	8 ⇨	7 ⇨	8 ⇨	FS0
	FS1	*	1 ⇨*	2 ⇨*	7 ⇨	6 ⇨	7 ⇨	5 ⇨	6 ⇨	3 ⇨	7 ⇨	8 ⇨	7 ⇨	8 ⇨	7 ⇨	8 ⇨	7 ⇨	8 ⇨	7 ⇨	8 ⇨	FS1
	FS2				1 ⇨	2 ⇨	3 ⇨	1 ⇨	2 ⇨	5 ⇨	8 ⇨	7 ⇨	8 ⇨	7 ⇨	8 ⇨	7 ⇨	8 ⇨	7 ⇨	8 ⇨	FS2	
	FS3				1 ⇨	1 ⇨	1 ⇨	2 ⇨	1 ⇨	1 ⇨	3 ⇨	3 ⇨	3 ⇨	3 ⇨	3 ⇨	3 ⇨	3 ⇨	3 ⇨	3 ⇨	3 ⇨	FS3
	FS4								1 ⇨		1 ⇨										FS4
	FS5										1 ⇨			1 ⇨							FS5
	FS6																				FS6

\*他に精神機能は1 (FS) でもよい \*\*非常に希であるが躯体路機能5 (FS) のみ

<EDSS 評価上の留意点>

○EDSS は、多発性硬化症により障害された患者個々の最大機能を、神経学的検査成績をもとに評価する。

○EDSS 評価は、機能別障害度 (FS) を下表の表により評価する。

○EDSS の各グレードに該当する FS グレードの一般的な組み合わせは中段の表に示す。歩行障害がない (あっても >500m 歩行可能) 段階の EDSS (≦3.5) は、FS グレードの組み合わせによって規定される。

また EDSS ≧4.0 では、ADL のみによって規定される。しかし前者の EDSS (≦3.5) 評価上、とくに視覚機能 (FS) のグレードのみは、次のように実際のグレードを 1/2 にして算定する。

実際に 7 段階に判定された視覚機能 (FS) グレード	0	1	2	3	4	5	6
EDSS 評価上算定する視覚機能 (FS) グレード	0	0	1	1	2	2	3

○FS および EDSS の各グレードにびつたりのカテゴリーがない場合は、一番近い適当なグレードを採用する。

<参考, 機能別障害度 (FS : Functional system) の評価基準>

FS	①	②	③	④	⑤	⑥	⑦	⑧	⑨	⑩
0	① 正常	② 正常	③ 正常	④ 正常	⑤ 正常	⑥ 正常	⑦ 正常	⑧ 正常	⑨ 正常	⑩ なし
1	① 異常所見あるが障害なし	① 異常所見あるが障害なし	① 異常所見のみ	① 1~2 肢	① 振動覚または描字覚の低下	① 軽度の遅延・切迫・尿閉	① 増点があり、矯正視力 0.7 以上	① 情動の変化のみ	① あり	
2	② ごく軽い障害	② 軽度の失調	② 中等度の眼振	② 1~2 肢	② 軽度の触・痛・位置覚の低下	② 中等度の遅延・切迫・尿閉	② 悪い方の眼に大きな増点	② 軽度の知能低下		
3	③ 軽度~中等度の対麻痺・片麻痺	③ 中等度の弛緩または四肢の失調	③ 高度の眼振	③ 1~2 肢	③ 中等度の触・痛・位置覚の低下	③ 振盪性失禁	③ 悪い方の眼に大きな増点	③ 中等度の知能低下		
4	④ 高度の対麻痺・片麻痺	④ 高度の四肢全部の失調	④ 高度の構音障害	④ 1~2 肢	④ 高度の触・痛覚の低下	④ ほとんど導尿を要するが、直腸機能は保たれている	④ 悪い方の眼に高度野障害	④ 高度の知能低下		
5	⑤ 完全な対麻痺・片麻痺	⑤ 失調のため協調運動全く不能	⑤ 弛下または構音全く不能	⑤ 1~2 肢	⑤ 中等度の触・痛覚の低下	⑤ 膀胱機能消失	⑤ 悪い方の眼の矯正視力 0.1 以下	⑤ 高度の痴呆		
6	⑥ 完全な四肢麻痺			⑥ 頸以下	⑥ 全感覚消失	⑥ 膀胱・直腸機能消失	⑥ 悪い方の眼は [grade 4] で良眼の視力 0.3 以下	⑥ 高度の慢性脳激候		
?	?	?	?	?	?	?	?	?	?	?
X	小脳機能：脱力 (躯体路機能 [grade 3] 以上) により判定困難な場合、grade とともにチェックする。							視覚機能：耳鏡着白がある場合、grade とともにチェックする。		

※診断基準及び重症度分類の適応における留意事項

1. 病名診断に用いる臨床症状、検査所見等に関して、診断基準上に特段の規定がない場合には、いずれの時期のものを用いても差し支えない（ただし、当該疾病の経過を示す臨床症状等であって、確認可能なものに限る）。
2. 治療開始後における重症度分類については、適切な医学的管理の下で治療が行われている状態で、直近6ヵ月間で最も悪い状態を医師が判断することとする。
3. なお、症状の程度が上記の重症度分類等で一定以上に該当しない者であるが、高額な医療を継続することが必要な者については、医療費助成の対象とする。