

2020(令和 2)年 5 月 20 日

急性散在性脳脊髄炎 (ADEM) の調査票症例の評価を行う上での必要な項目

以下について、該当箇所はチェックしてください。

## 1. 組織病理診断の実施

- あり
- びまん性または多発性の脱髄部位が見られる(ADEM に合致する)。
- その他 ( \_\_\_\_\_ )
- なし

## 2. 臨床症状

以下についてチェックしてください (複数選択可能)

- 炎症性脱髄が原因と推定される
- 初めての事象である (先行する予防接種の有無を問わない)
- 以前に、下記にあげるような中枢神経系の脱髄疾患の既往がある
- ADEM  横断性脊髄炎  視神経炎  視神経脊髄炎
- 多発性硬化症  clinically isolated syndrome(多発性硬化症における臨床的に初発の段階)
- その他 ( \_\_\_\_\_ )
- 臨床的に多巣性の中枢神経系の障害 (事象) である
- 発熱により説明できない脳症 (意識の変容や行動変化)

中枢神経系に帰することのできる限局性または多発性所見について、以下該当する症状は全てチェックしてください (複数選択可能)

初めて以下の症状が発現した日 ( 年 月 日)

- 脳症 (例: 意識レベルの低下または変容、嗜眠、または人格変化が 24 時間以上続く)
- 限局性皮質徴候 (失語症、失読症、失書症、皮膚盲などを含むが、これらに限らない)
- 脳神経の単一または複数の異常
- 視野の単一または複数の欠損 (小児であれば、他覚的な眼科的検査の代用も可能である)
- 原始反射 (バビンスキー徴候、眉間反射、口とがらし反射または吸引反射) の存在
- 運動麻痺 (広汎性または限局性、限局性であることが多い)
- 感覚異常 (感覚レベルはある場合も、ない場合もある)
- 深部腱反射の変化 (反射減弱または亢進、反射の非対称性)
- 小脳の機能障害 (運動失調症、測定障害、小脳性眼振など)
- その他 ( \_\_\_\_\_ )

### 3. 画像所見

磁気共鳴画像診断 (MRI) 撮像の実施

検査日 ( 年 月 日)

あり

びまん性または多発性の白質病変が、T2 強調画像・拡散強調画像 (DWI)、もしくは FLAIR 画像 (T1 強調画像によるガドリニウム増強はあってもなくてもよい) において認められる。(a)

以下の所見がある

大脳白質優位の、びまん性、境界不鮮明で、大きな (>1-2 cm) 病変を認める

白質の T1 低信号病変を認めない

深部灰白質病変 (例、視床または基底核) を認める

以下の多発性硬化症の MRI 基準の二つとも、もしくはいずれかを満たさない

<MRI による空間的多発の証明>

4つの中枢神経領域 (脳室周囲、皮質直下、テント下、脊髄) のうち少なくとも2つの領域に T2 病変が1個以上ある (造影病変である必要はない。脳幹あるいは脊髄症候を呈する患者では、それらの症候の責任病巣は除外する。)

<MRI による時間的多発の証明>

無症候性のガドリニウム造影病変と無症候性の非造影病変が同時に存在する (いつの時点でもよい。)。あるいは基準となる時点の MRI に比べてその後 (いつの時点でもよい。 ) に新たに出現した症候性または無症候性の T2 病変及び / あるいはガドリニウム造影病変がある。

その他 ( \_\_\_\_\_ )

なし

### 4. 疾患の経過

発症から報告までの期間

(発症から最終観察までの期間 ヶ月)

疾患は单相パターンである (当てはまるものを全てチェック)

症状のナディア (臨床症状が最悪である時期) から最低 3 ヶ月以内の再発がない。(a)

発症後の 3 ヶ月以内には臨床症状や画像上の変動はあってもよいが、3 ヶ月以降は症状の再発はない。

疾患の单相パターンを示すには観察期間が不十分である (当てはまるものを全てチェック)

症状のナディアから最低 3 ヶ月以内の再発がないことを記録するには追跡期間が

不十分である。(b)

- 発症後の観察期間が3ヶ月以内である。

#### 5. 全ての診断レベルにおける除外基準

以下が全て否定できる

- 病気を説明できる、他の明らかな急性感染症や他の疾患が存在する。
  - 症状のナディアから臨床的改善が3ヶ月続いた後に疾患が再発または再燃した。
  - MRIの所見や、組織病理のデータがADEMの診断に合致しない。
- はい
  - いいえ
- 病気を説明できる、他の明らかな急性感染症や他の疾患が存在する。
  - 症状のナディアから臨床的改善が3ヶ月続いた後に疾患が再発または再燃した。
  - MRIの所見や、組織病理のデータがADEMの診断に合致しない。

#### 追加の収集すべき項目

#### 6. 髄液検査の実施

検査日 ( 年 月 日 )

- あり
  - 細胞数 ( ) / $\mu$ L、糖 ( ) mg/dL、蛋白 ( ) mg/dL
  - オリゴクローナルバンド
    - あり
    - なし
  - IgG インデックスの上昇
    - あり
    - なし
  - その他 ( \_\_\_\_\_ )
- なし

#### 7. 自己抗体の検査

検査日 ( 年 月 日 )

- あり
  - 抗 AQP4 抗体
    - 陽性
    - 陰性

- 抗 MOG 抗体
  - 陽性
  - 陰性
- その他 ( \_\_\_\_\_ )
- なし