

視神経脊髄炎スペクトラム障害

40代 女性

・2022年7月

主訴 下肢全体のしびれ

現症 1週間前から足底のしびれ感
だんだん拡がって下肢全体にしびれあり
両腹部に異常感覚あり 過敏な感じ
下肢筋力OK 感覚障害なし
腰痛無し 叩打痛痛なし

既往歴 なし

内服 マグミット

急性散在性脳脊髄炎 (acute disseminated encephalomyelitis; ADEM)
= **視神経脊髄炎スペクトラム障害**
(Neuromyelitis optica spectrum disorder **NMOSD**)

- ・ 視神経炎及び脊髄炎を主徴とする炎症性脱髄疾患
- ・ 脊髄に3椎体を超える長区域で発症する
- ・ Glia細胞先端の血管壁付着部の受容体、Aquaporin4に対する自己抗体のため Glia細胞の障害によって発症
- ・ Glia細胞の血管壁に付着部のAQA4は神経細胞の栄養供給と老廃物の流出の機能保持のための受容体
- ・ 鑑別にMOGAD(myelo-oligodendrocyte glycoprotein antibody associated disease)

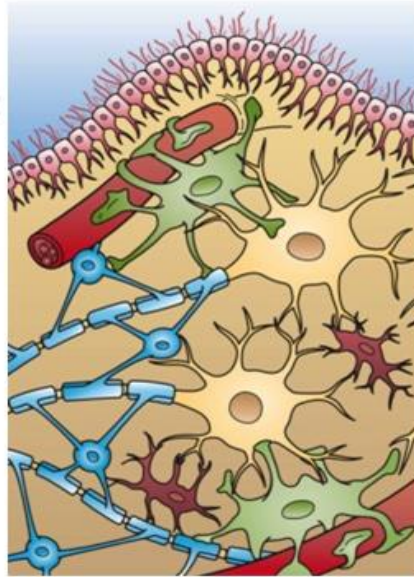
Four types of glia cells

Ependymal cells(表面の細胞)

Astrocytes(緑色)

Oligodendrocytes(柿色細胞)

Microglia(茶色細胞)

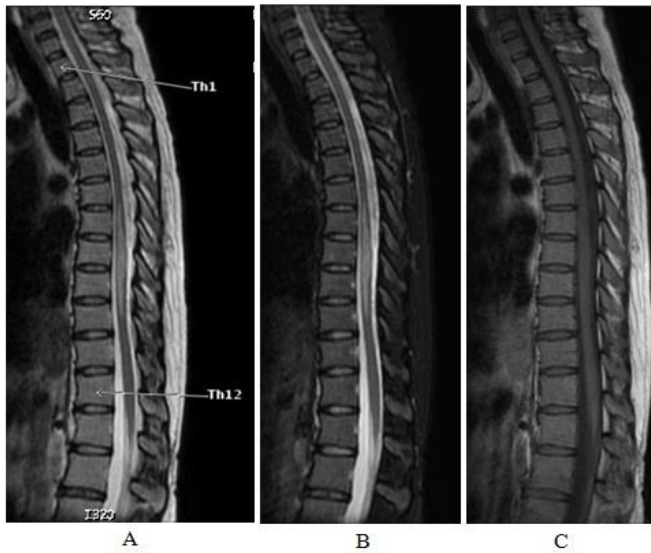


Ependymoma は ependymal cellsから生じる。Astrocytoma はastrocyteから生じる。

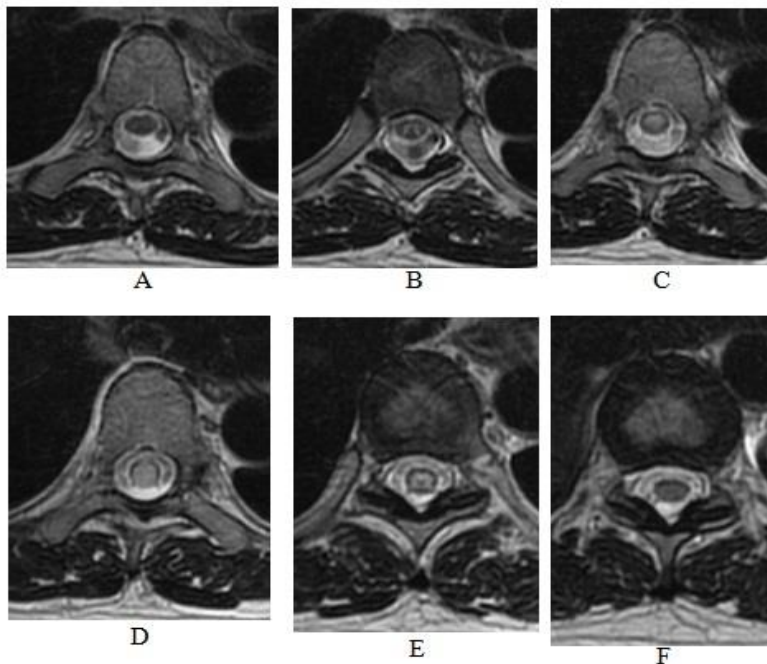
NMOSD(旧ADEM)は astrocytesの血管に絡みついている aquaporin4 に対する抗体によるグリア細胞損傷で生じる。

MSはOligodendrocyteの障害によって生じる、MOGAD はミエリンオリゴデンドロサイトの糖タンパクの損傷によって生じる

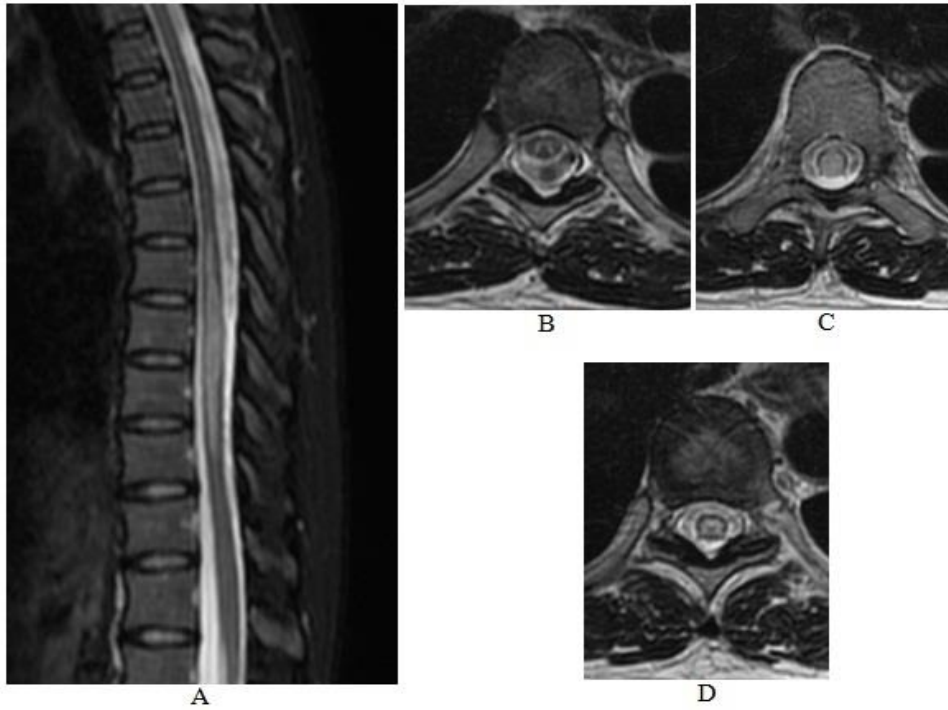
ギランバレー症候群では末梢神経の軸索を包むSchwann細胞の損傷によって生じる



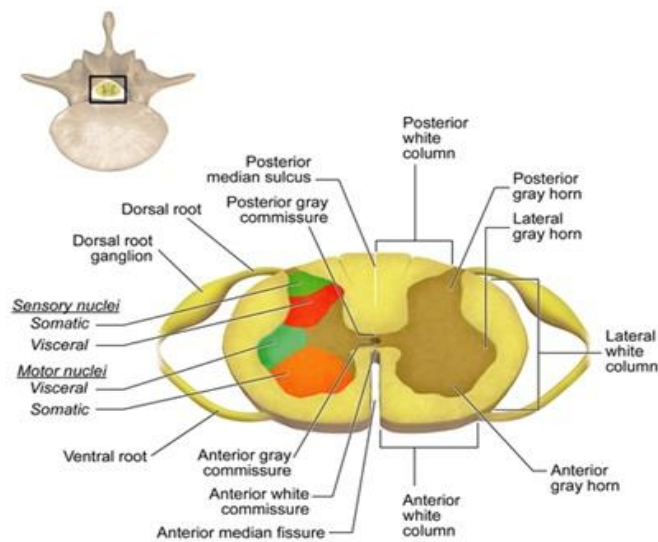
矢状断のT2WI,脂肪抑制T2WIで第7胸椎から第10胸椎のレベルの胸髄は腫脹し内部に高信号域がみられる。T1WIでは周囲胸髄と同信号強度でその存在を同定できず。



T2WIの軸位断でA,Fは正常でB-E間の胸髄の内部に高信号域がみられる。



T2WIの画像のまとめ。矢状断では胸髄に高信号がTh7からTh10の3椎体以上の長区域にわたってみられる。近位端と遠位端のB, Dでは灰白質に高信号がみられ、中央部では灰白質、白質ともに高信号がみられる。



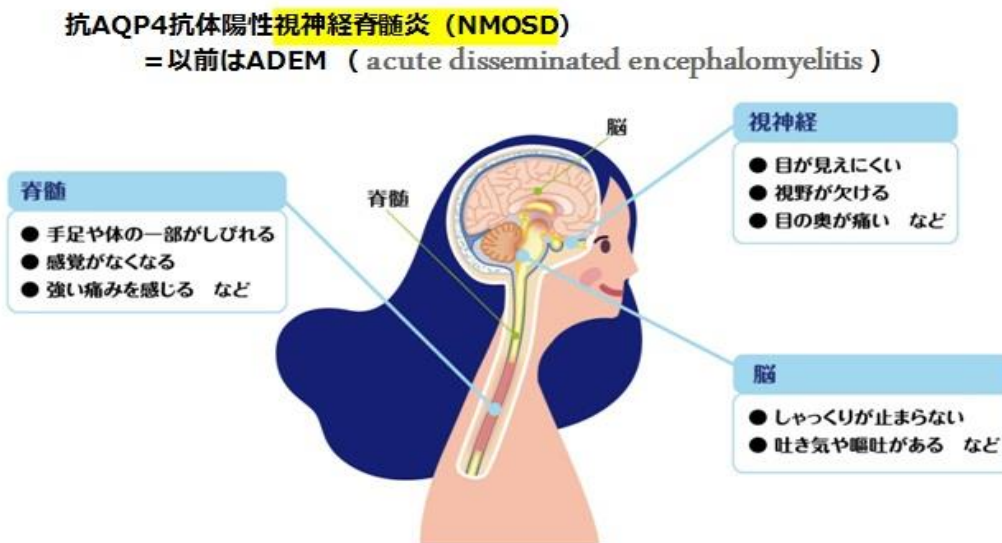
Sectional Organization of the Spinal Cord

脊髄の白質と灰白質の分布

この図ではMRI画像と異なり上が背側、下が腹側となっている。

視神経脊髄炎 (NMOSD)

- 全国で4300 人の登録患者 2017
- 本例では脊髄炎の症状のみで視神経障害はみられず。
- Aquaporin 4はGlia細胞の突起が血管壁に付着し、血管からの清澄な液（リンパ液）を取り込み、神経細胞の老廃物を洗い流し、脳では硬膜下のリンパ組織に流出させる機能を有する。
- IgG 抗Aquaporin 4抗体により、Glia細胞は損傷を受ける。Glia細胞は神経細胞の老廃物処理のみならず、栄養補給の役割を担っており、その損傷は、神経細胞の障害につながる。

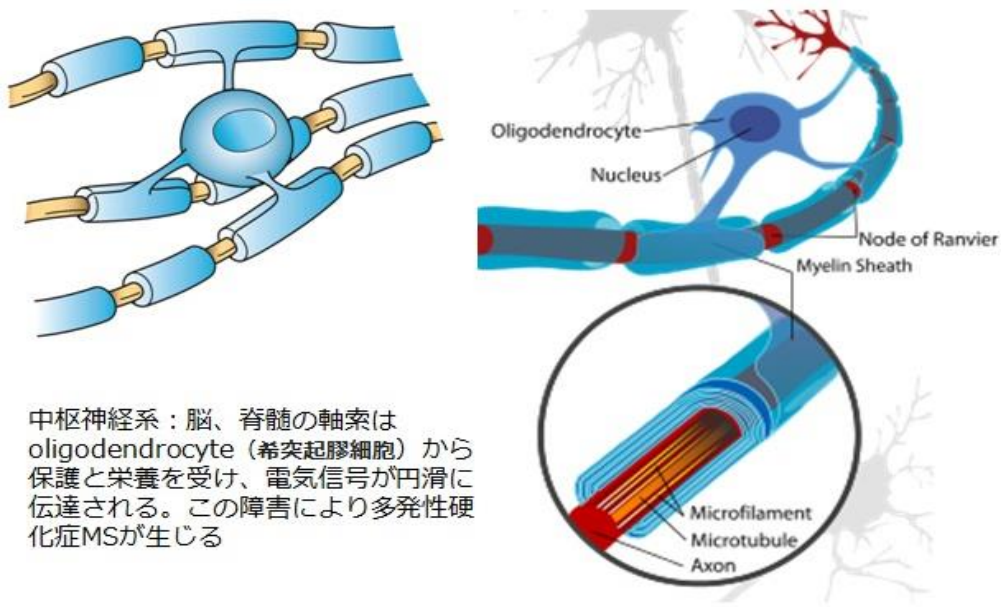


Guillain-Barré syndrome症候群

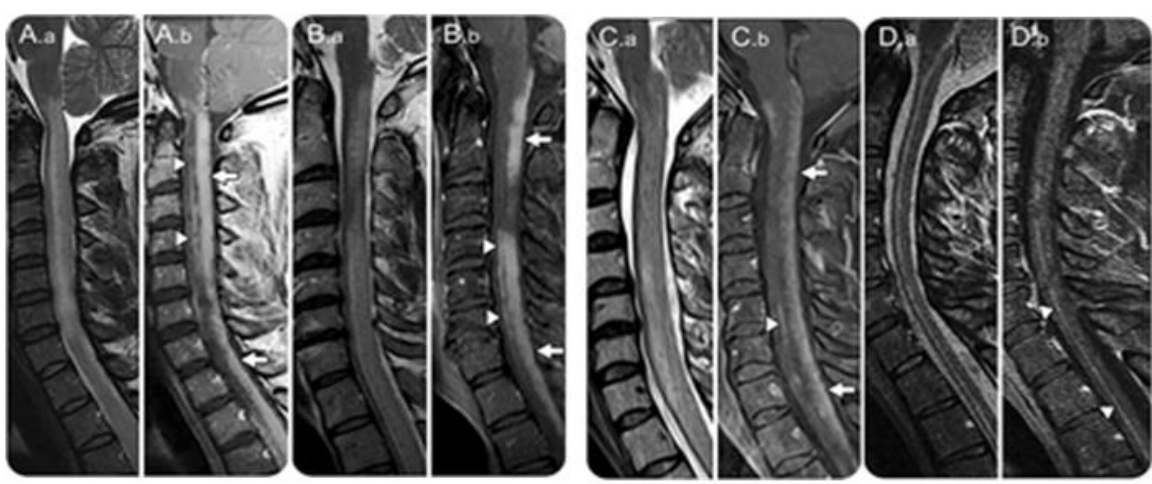


馬尾神経の顕著な造影効果がみられる。脊髄円錐の造影効果も知られている。
Schwann 細胞の免疫障害による変化。

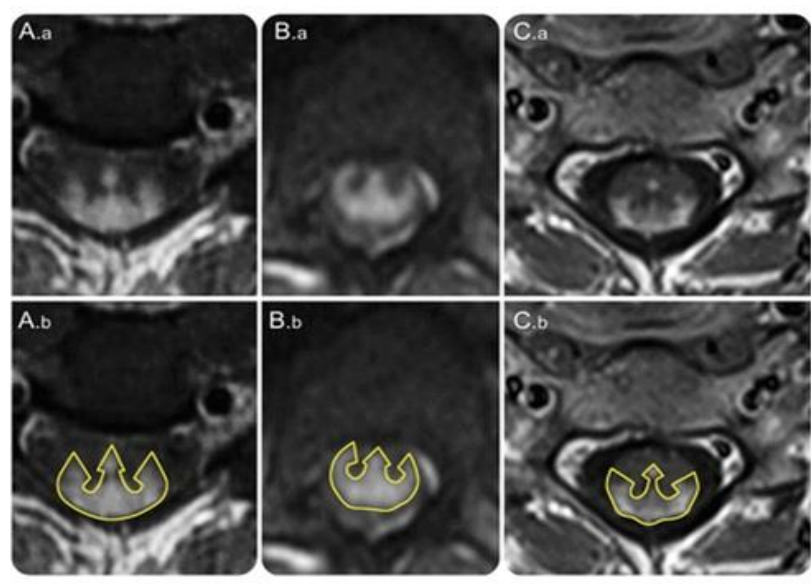
2/3の症例で先行する気管支炎、腸炎があり、その後に発症することが知られている。



中枢神経系：脳、脊髄の軸索は oligodendrocyte (希突起膠細胞) から保護と栄養を受け、電気信号が円滑に伝達される。この障害により多発性硬化症MSが生じる



Sarcoidosis



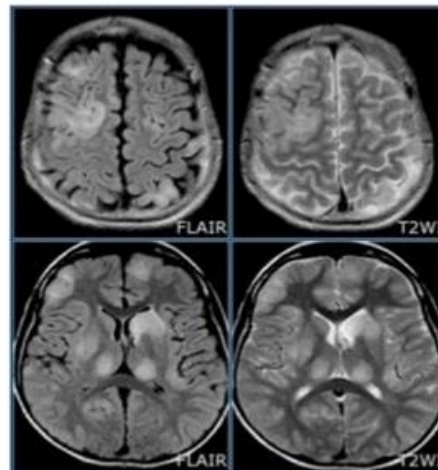
Sarcoidosis, Trident sign 三鋒サイン



Sarcoidosis

**急性散在性脳脊髄炎 (acute disseminated encephalomyelitis; ADEM)
= 抗AQP4抗体陽性視神経脊髄炎 (NMOSD)**

- Diffuse and relatively asymmetrical lesions
- enhance simultaneously
- preferential involvement of the cortical gray matter and the deep gray matter of the basal ganglia and thalami.
- axial FLAIR and T2W-images of a young patient with ADEM
- extensive involvement of the cortical and gray matter, thalamus.



脊髄炎症性病変

- 長区域(3椎体以上)
視神経脊髄炎 (NMOSD) サルコイドーシス
MOGAD(myelo-oligodendrocyte glycoprotein antibody associated disease)
- 短区域
多発性硬化症 (MS), ウイルス性、細菌性、梅毒、結核、サルコイドーシス

