

脊髄炎症性病変

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

アレルギー発症に4型

I = Allergic Anaphylaxis and Atopy Ig E, 肥満細胞を介してヒスタミン

II = antiBody IgGが付着し細胞に損傷

III = immune Complex 抗原とIgGが付着し血管壁を損傷

IV = Delayed 免疫細胞が集簇して損傷

60代 女性

2023 9月下旬

左優位の下肢の痺れあり、救急搬送

以前のLCS悪化を疑い、整形外科Drに診察を依頼した

【主訴】 下半身の知覚麻痺、運動障害

【既往歴】：腰部脊柱管狭窄症（近医）

50代 顔面神経麻痺で手術（近医）

60代 頭部帯状疱疹（近医）

60代 両眼 IOL（当院）

30代 子宮筋腫（近医で全摘）

気管支喘息で吸入薬

【アレルギー-歴】 青魚、アスピリン系で湿疹

【現病歴】 2週間前くらいから背部～右脇に激痛があったが治まった。2日前～下半身の知覚鈍麻がありスリッパを履いているか脱げたが分からなくなり左有意の脱力、知覚麻痺がありQQ搬送。

Th 7～末梢の痛覚麻痺、知覚鈍麻あり

四肢深部腱反射は正常、異常反射なし。

Quad	5	5	Hamst	4	4
TA	5	5	WM	5	5
EHL	5	5	FHL	5	5



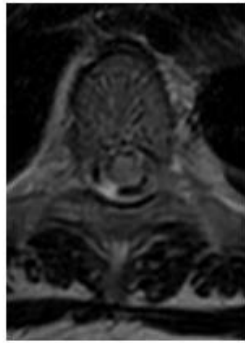
A



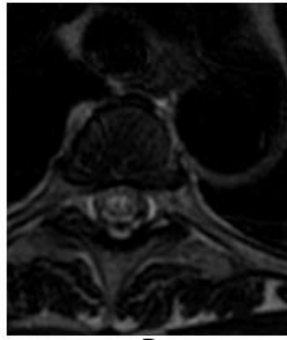
B



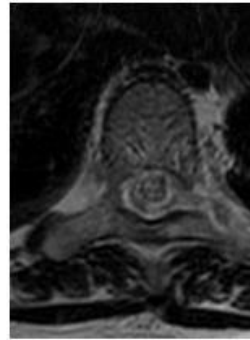
C



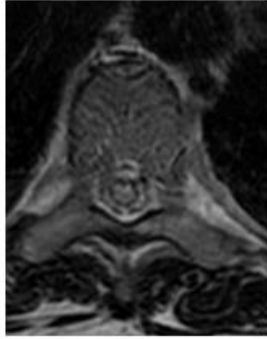
A



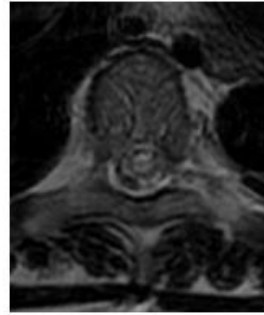
B



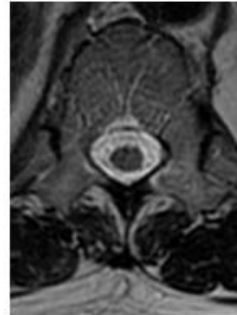
C



D



E



F

40代 女性

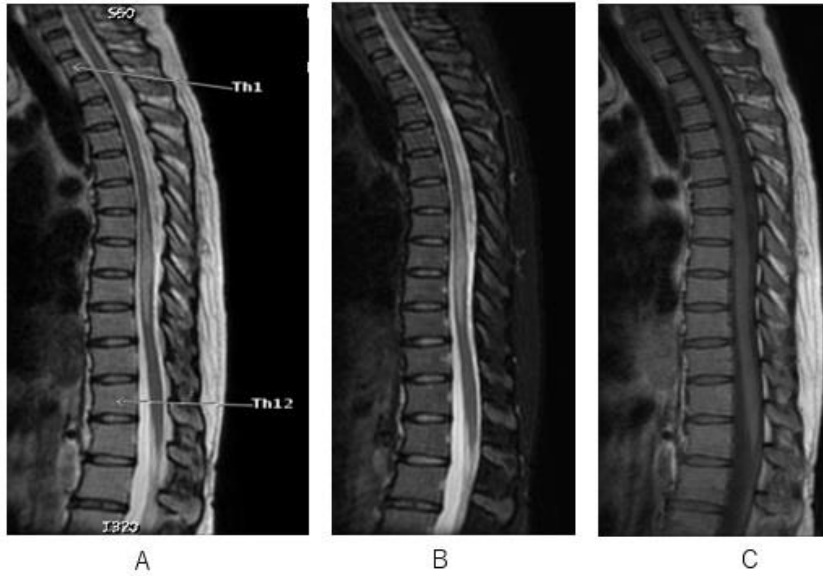
2022年7月中旬

主訴 下肢全体のしびれ

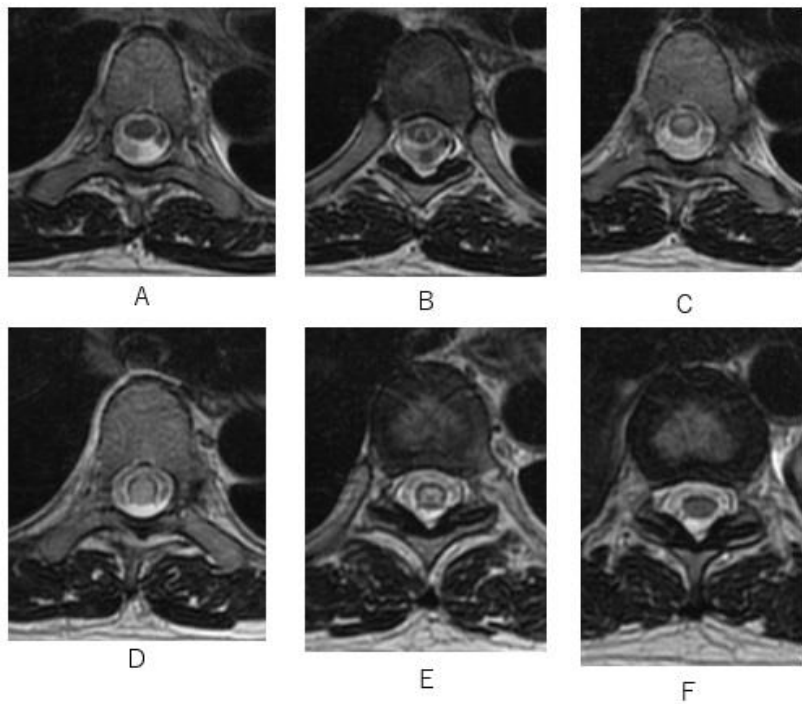
現症 1週間前から足底のしびれ感
だんだん拡がって下肢全体にしびれあり
両腹部に異常感覚あり 過敏な感じ
下肢筋力OK 感覚障害なし
腰痛無し 叩打痛痛なし

既往歴なし

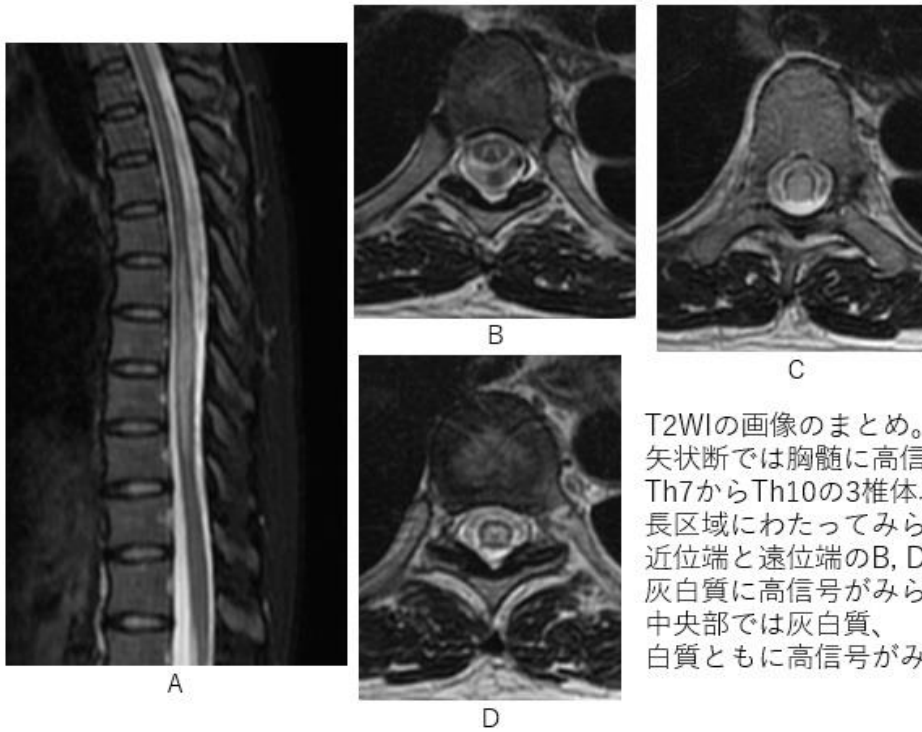
内服 マグミット



A B C
 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。



A B C D E F
 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。

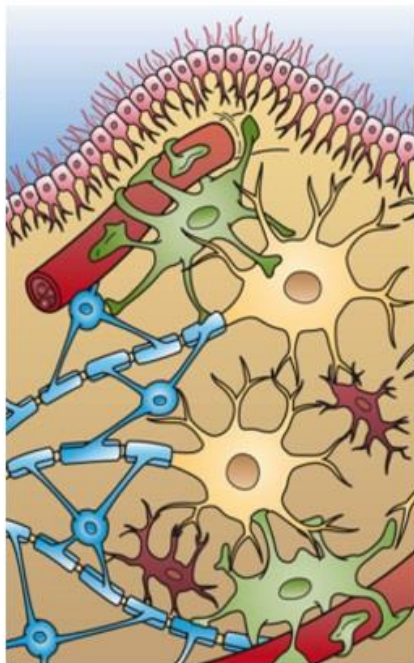
Four types of glia cells

Ependymal cells (表面の細胞)

Astrocytes (緑色)

Oligodendrocytes (青色細胞)

Microglia (茶色細胞)



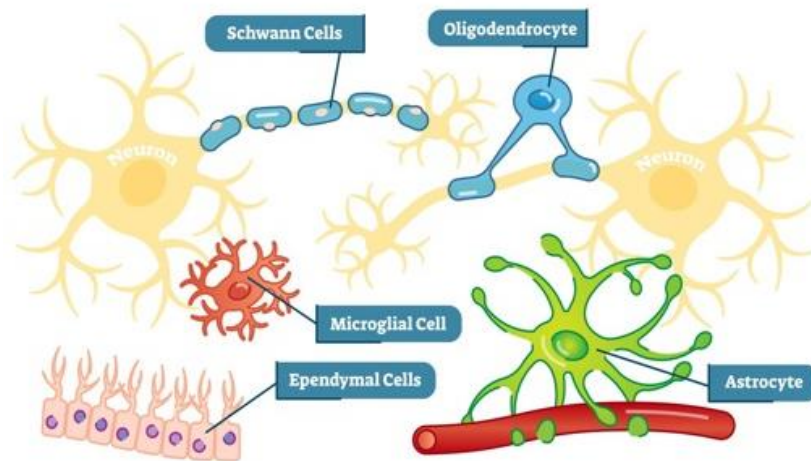
Ependymoma は ependymal cells から生じる。Astrocytoma は astrocyte から生じる。

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

Glial Cells



Aquaporin4 はAstrocyte の血管壁に取り囲む部位に存在

Aquaporin 4はastrocyteの突起に存在

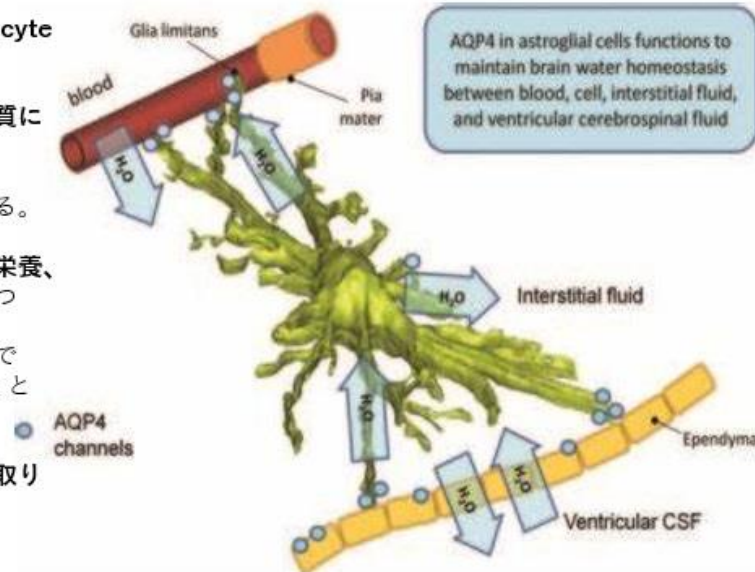
血管から漿液を脳実質に取り込む

脳脊髄液に排泄される。

この漿液は脳実質の栄養、老廃物の廃棄に役立つ

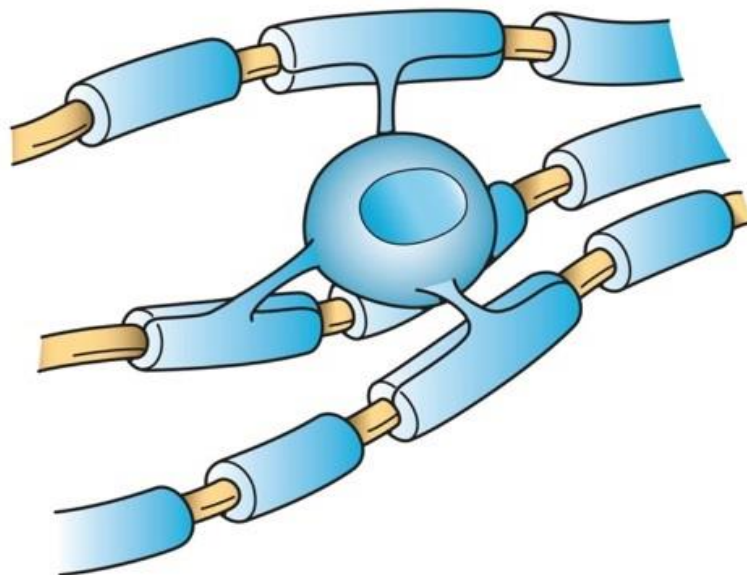
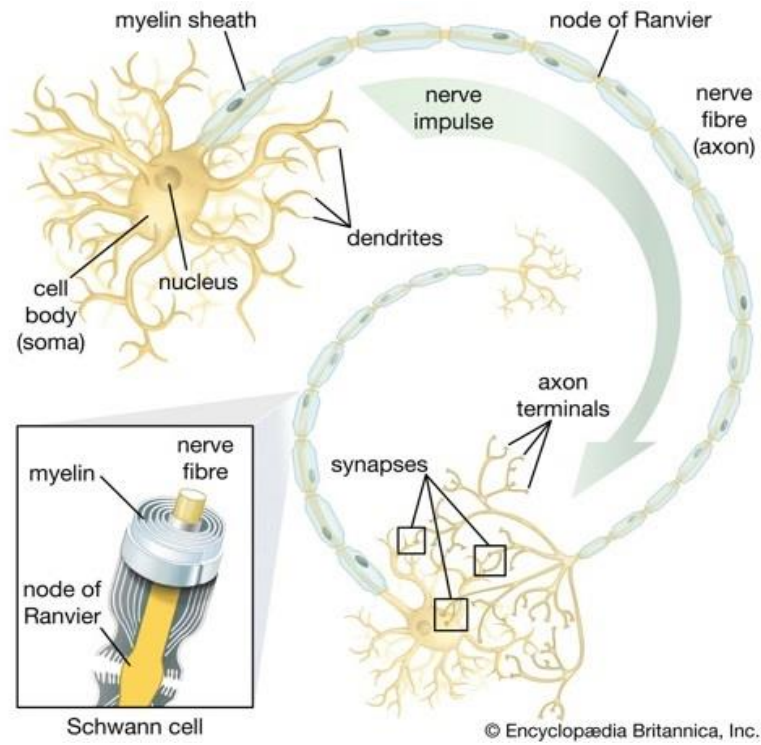
脳のリンパ管的作用でGlymphatic systemと呼称される

Aquaporin 4は漿液取り込みの水門



急性散在性脳脊髄炎 (acute disseminated encephalomyelitis; ADEM = 視神経脊髄炎 (Neuromyelitis optica spectrum disorder NMOSD))

- 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(アレルギーII型)
- 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)



中枢神経の軸索とOligodendrocyteの関係

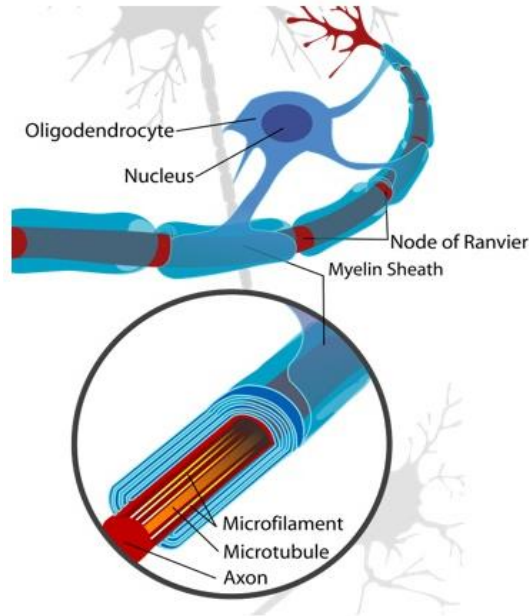
Oligodendrocyteはmyelin の栄養補修に携わる

Myelinは層構造になっている

Myelinの表層のGlycoproteinに抗体が生じ損傷を引き起こすのが

Myelin oligodendrocyte glycoprotein antibody-associated disease (MOGAD)

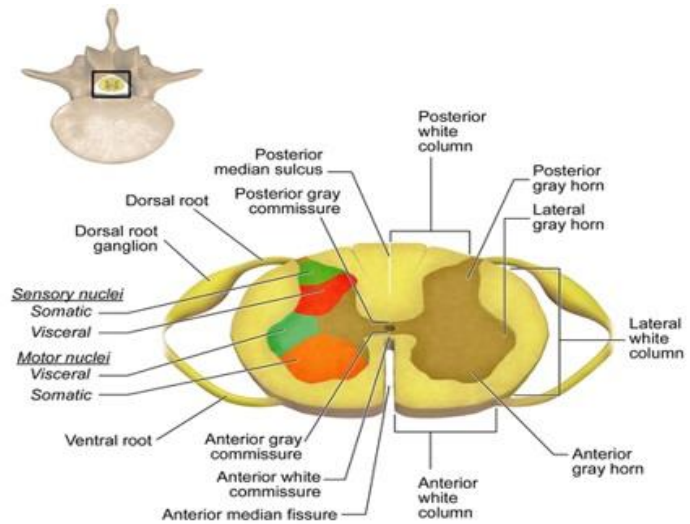
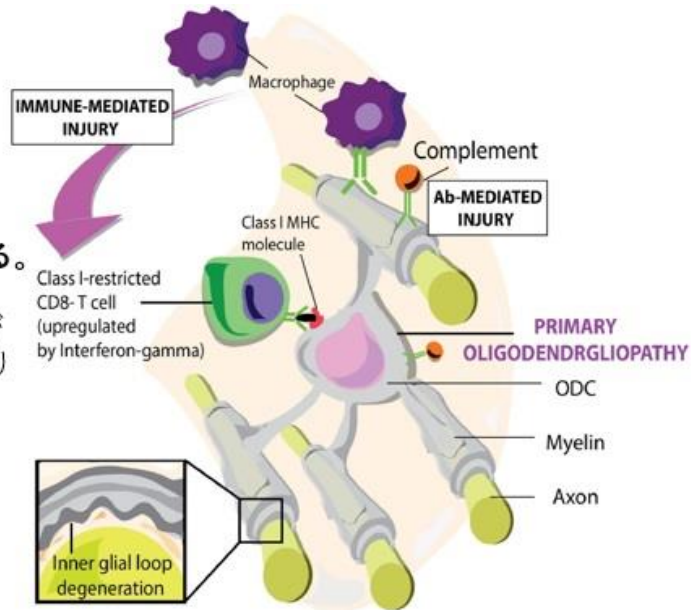
アレルギー II型



多発硬化症は oligodendrocyte 損傷によって生じる。

CD8キラーT細胞が損傷に関わっており

アレルギーIV型



Sectional Organization of the Spinal Cord

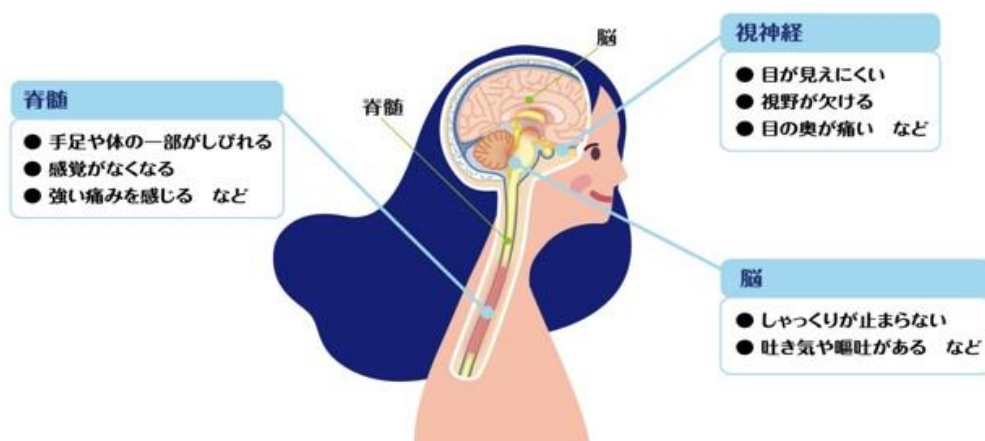
脊髓の白質と灰白質の分布

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
- 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。

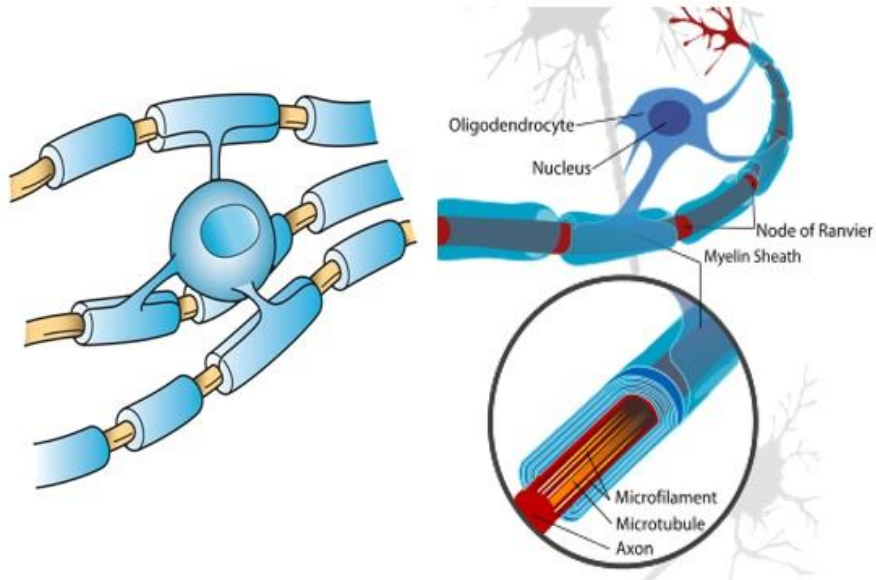
抗AQP4抗体陽性視神経脊髄炎 (NMOSD)
= 以前はADEM (acute disseminated encephalomyelitis)



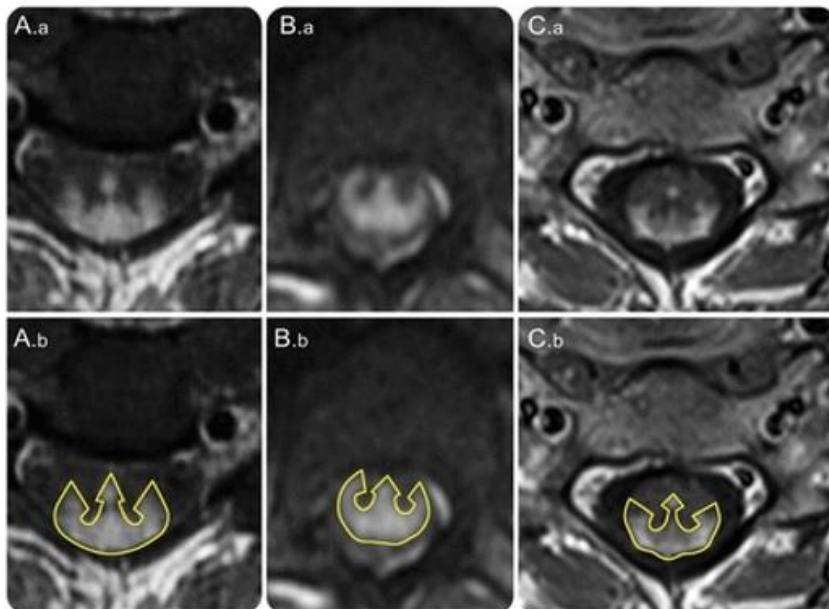
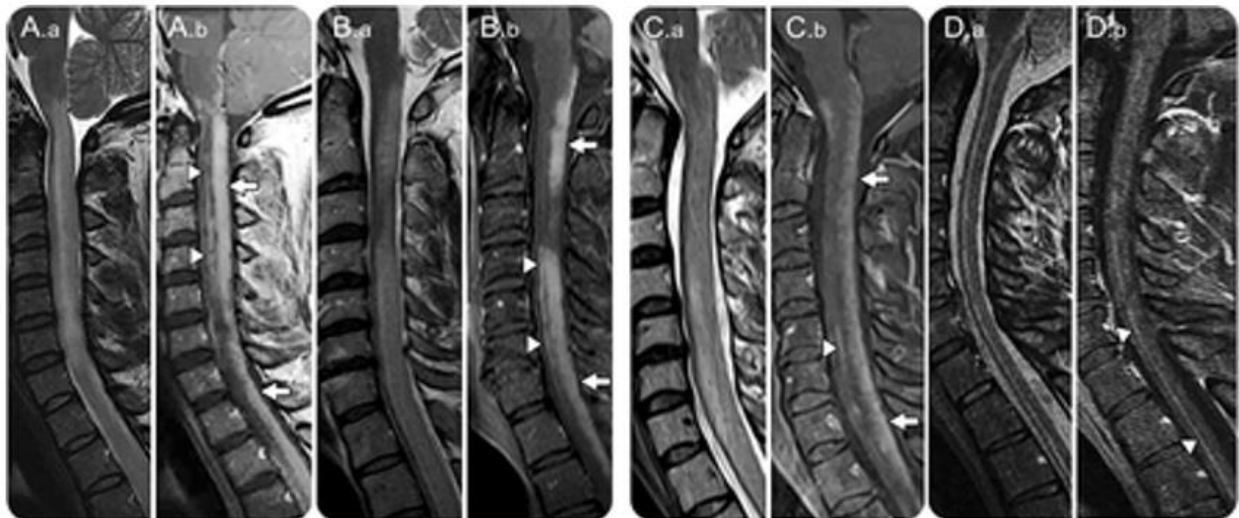
Guillain-Barré syndrome症候群



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

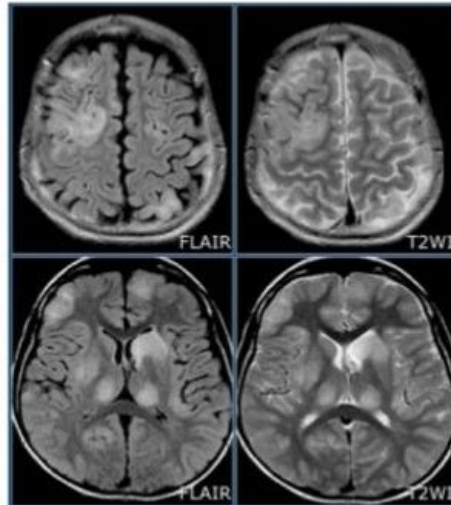


Sarcoidosis, Trident sign 三鉞サイン



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

NMOSD, MOGADはアレルギーII型、MSはアレルギー4型 病変の広がりに関係するかもしれない

