

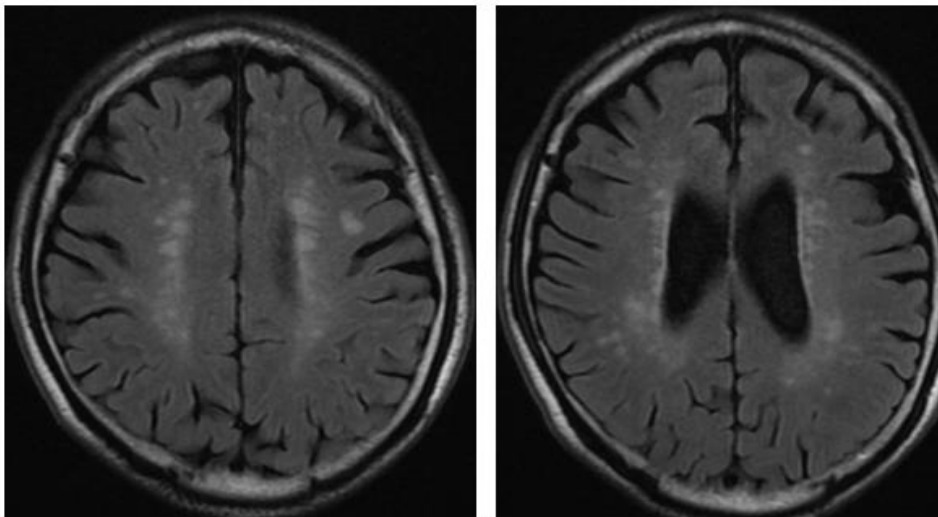
# A Case of the Week

Case 399

## Multiple Sclerosis

### Multiple Sclerosis 多発性硬化症

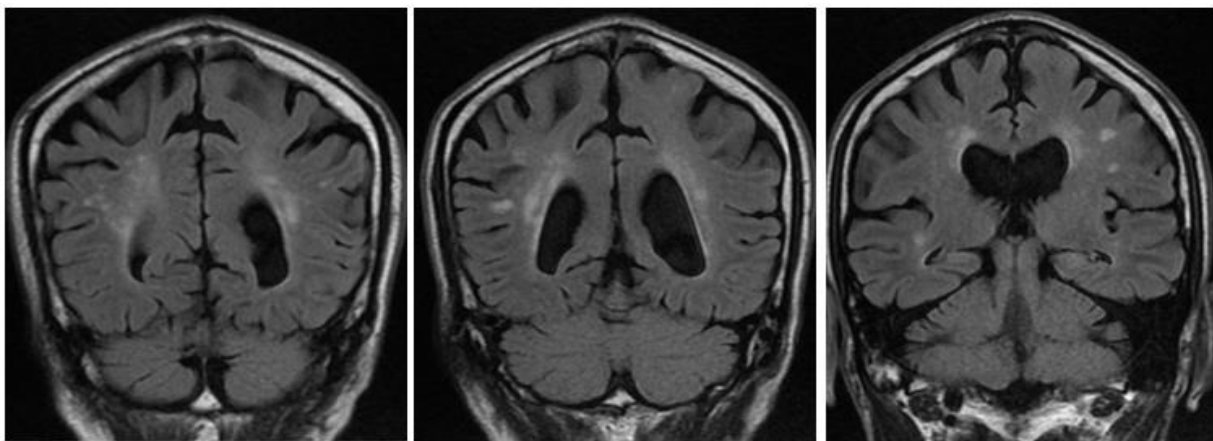
• 70代 男性



A

B

FLAIRMRIで側脳室周囲に直角に高信号域が多数みられる。  
U fiberに一致して斑状の高信号がみられる。



A

B

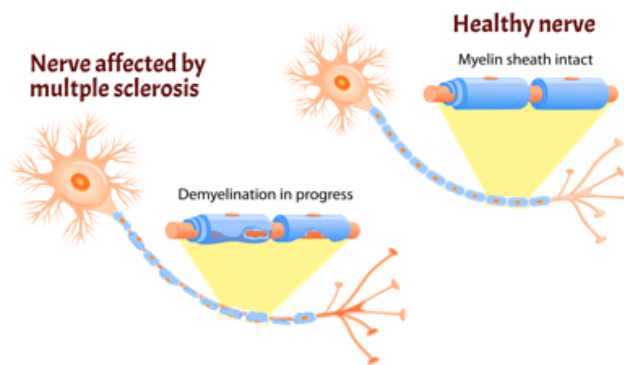
C

FLAIRMRIで側脳室に沿って斑状の高信号がみられる。  
皮質下白質のU fiberにも斑状の高信号がみられる。

# 3つの髄鞘疾患

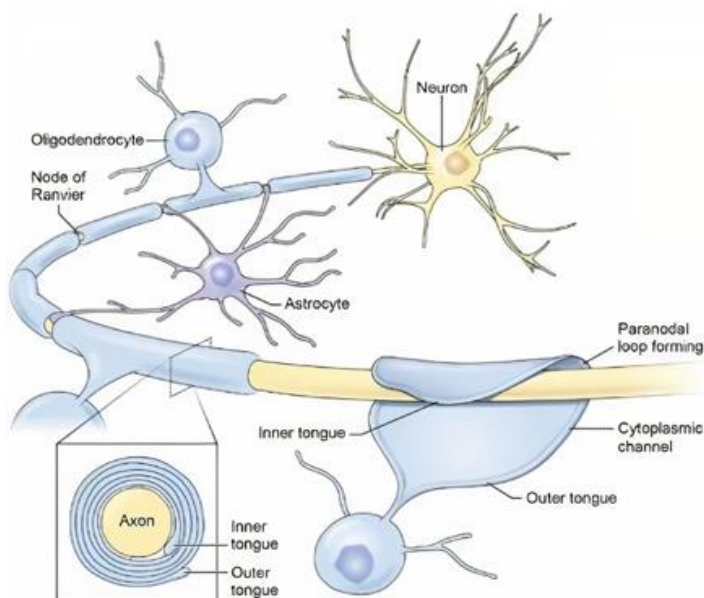
- 多発硬化症 Multiple sclerosis (MS) : オリゴデンドロサイトの損傷
- 視神経脊髄炎 (Neuromyelitis optica spectrum disorder NMOSD) : Glia細胞の損傷
- 抗MOG抗体関連疾患 (myelo-oligodendrocyte glycoprotein antibody associated disease MOGAD) : 髄鞘繊維の糖タンパクの損傷

## 多発性硬化症



中枢性脱髄疾患の一つで、**神経のミエリン鞘が破壊**  
**脳、脊髄、視神経**などに病変、  
**多様な神経症状**  
**再発と寛解**を繰り返す疾患

## 多発性硬化症：Oligodendrocyteの損傷



## 視神経脊髄炎 (NMOSD)

### : Glia細胞の損傷

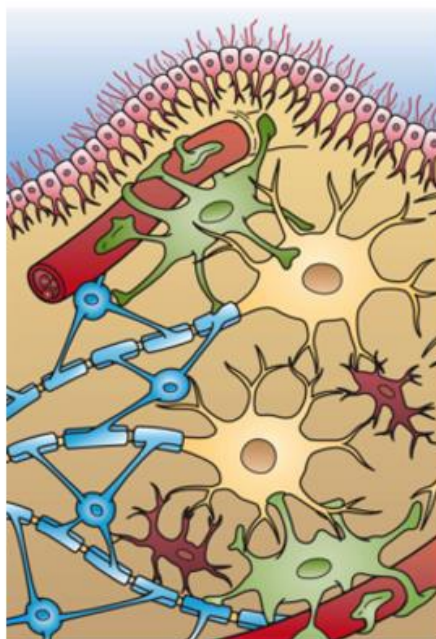
Four types of glia cells

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。

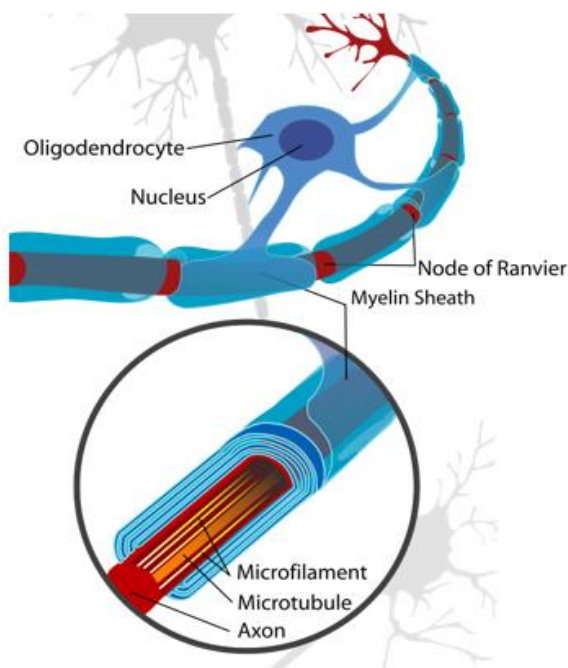
MSはOligodendrocyteの障害によって生じる、MOGAD はミエリンオリゴデンドロサイトの糖タンパクの損傷によって生じる。

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。

## Myelin Oligodendrocyte Glycoprotein Antibody-Associated Disease

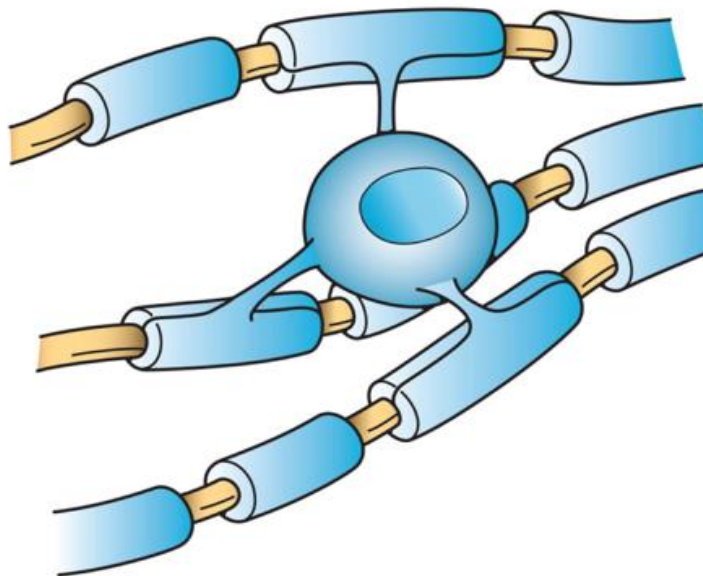
### : 抗MOG抗体関連疾患

### MOGAD : 髄鞘の構成の filamentの損傷により生じる



オリゴデンドロサイトは髄鞘の栄養、維持修復に関与

この損傷により多発性硬化症が生じる



# 多発性硬化症

・ 頻度：寒冷地に多い

北米、北歐、オーストラリア南部 30～80人/10万

日本 14/10万 北海道 > 九州 阪南市 < 7人/5万

・ 30-50歳で発症

・ 女性 > 男性

・ 遺伝 自己免疫 EBウイルス

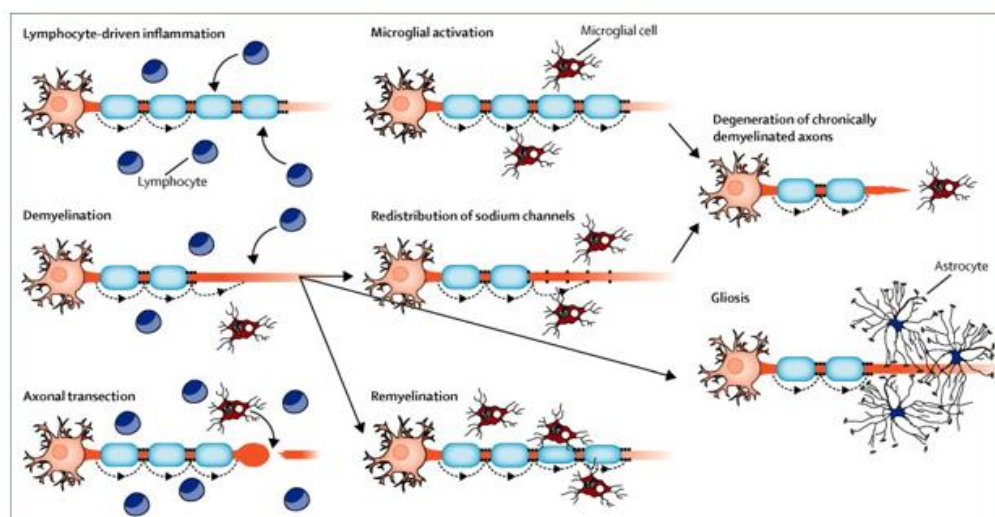
(血清中のEBウイルス抗体増加 しかし、脊髄中には検出されず)

最近EBウイルスが自己免疫を引き起こす

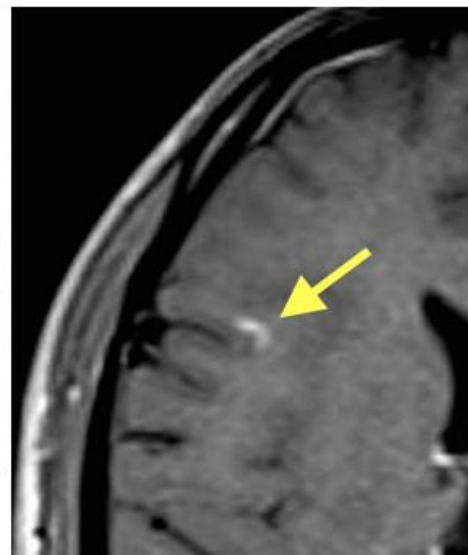
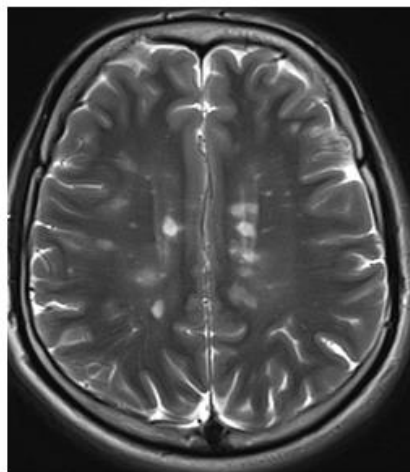
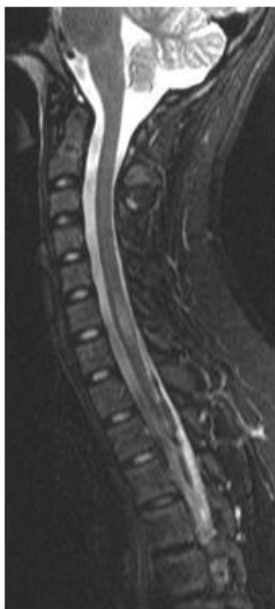
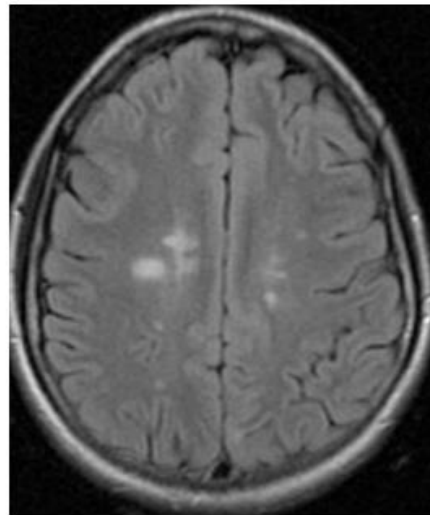
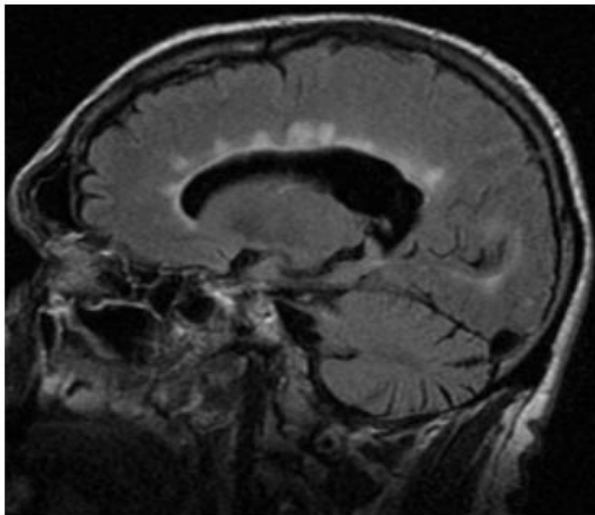
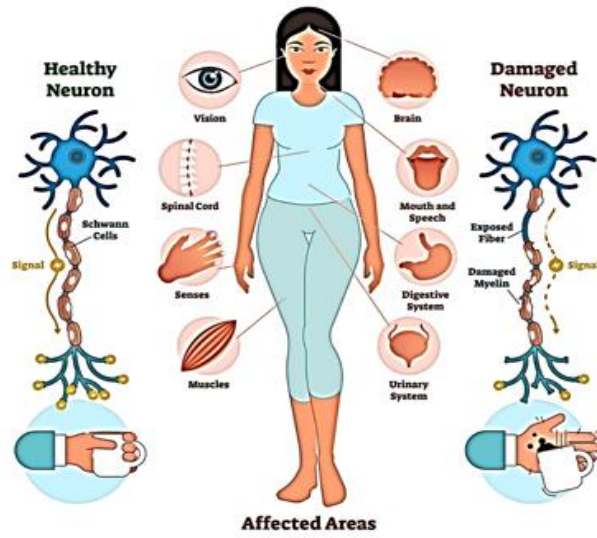
## 実験的自己免疫性脳脊髄炎 (EAE) による仮説

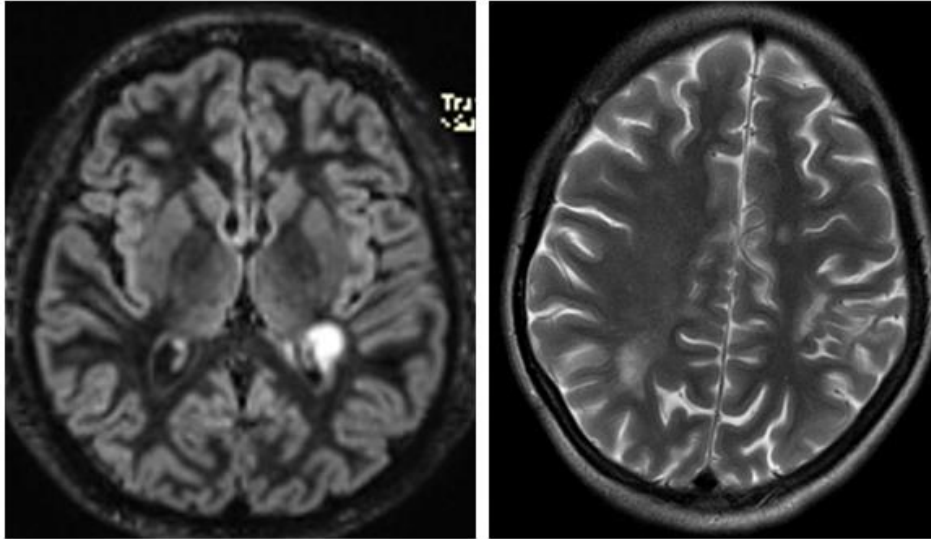
- ・ 遺伝素因、環境要因によって自己免疫現象が起こりやすい体内環境が形成
- ・ 皮膚・消化器・呼吸器系などの感染・炎症でoligodendrocyte抗原を認識するKillerT細胞が中枢神経へ  
(特異T細胞はリンパ節でウイルスに感染され変異、本来、アポトーシスでなくなるはずのものがoligodendrocyte抗原を認識し中枢神経へ)

・ 特異KillerT細胞が炎症性サイトカインをだし、オリゴデンドロサイト アストロサイト 血液脳関門を破壊し単球やリンパ球を呼び込み 髄鞘を中心とした破壊

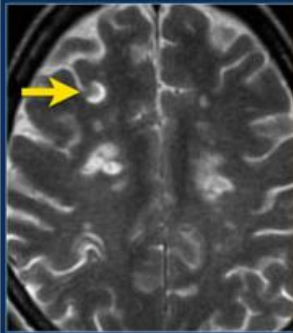


# MULTIPLE SCLEROSIS

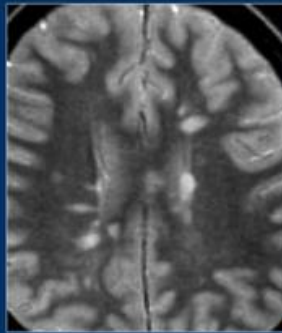




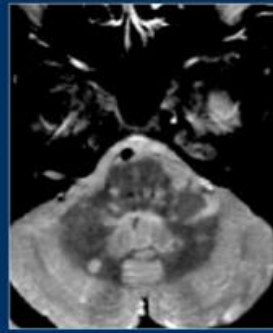
lesions required in  $\geq 2$  locations



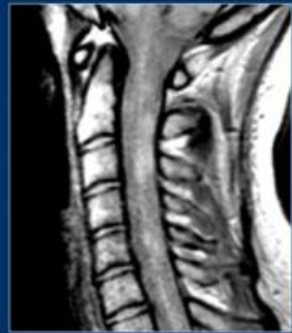
juxta/intracortical



periventricular

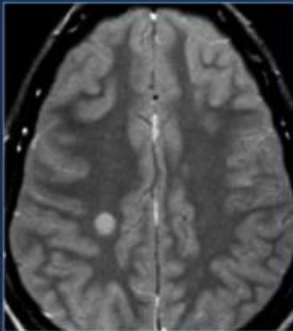


infratentorial

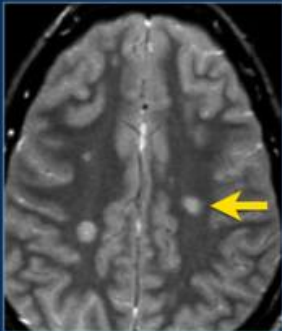


spinal cord

New T2 lesions

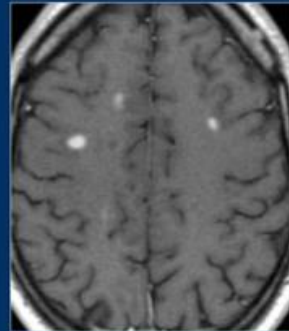


Baseline

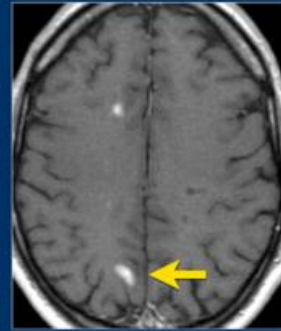


Follow up

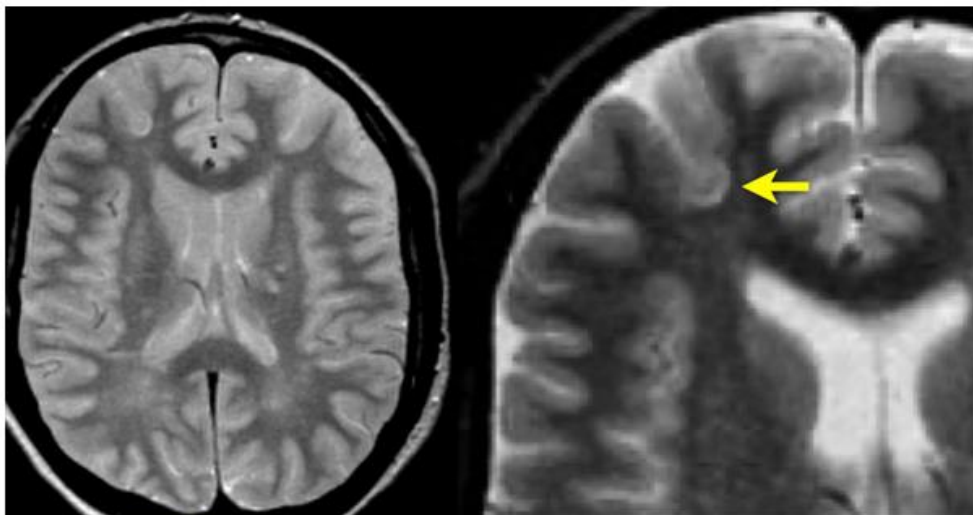
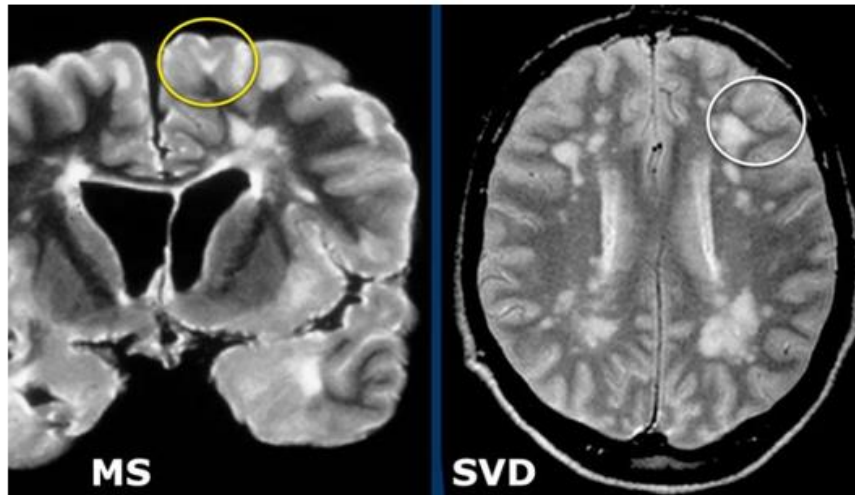
New Gd enhancement



Baseline



Follow up



### Juxtacortical lesions

Juxtacortical and cortical lesions are specific for MS.

They are adjacent to the cortex and must touch the cortex (yellow circle).

In small vessel disease the U-fibers are typically spared and on T2 and FLAIR there will be a dark band of normal WM between the WML and the bright cortex (white circle).

Do not use the word subcortical to describe this location, because that is a less specific term, indicating a larger area of white matter almost reaching the ventricles.

## Multiple Sclerosis **Diagnosis**

- typical clinical history
- **oligoclonal bands (immunoglobulin) in CSF: MS 95%で陽性**
- abnormal visual evoked potential
- MR imaging
- lack of viable alternative diagnosis