

NMOSD3 頸髓長区域病変

頸髓長区域病変

70代 男性

視神経脊髄炎、サルコイドーシス、MOGAD

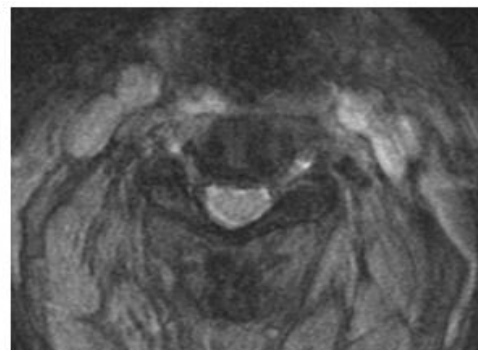
Case 279 Case 330



T2WIにて頸髄内のC1からC7の頸髄内に高信号病変が連続して認められる。



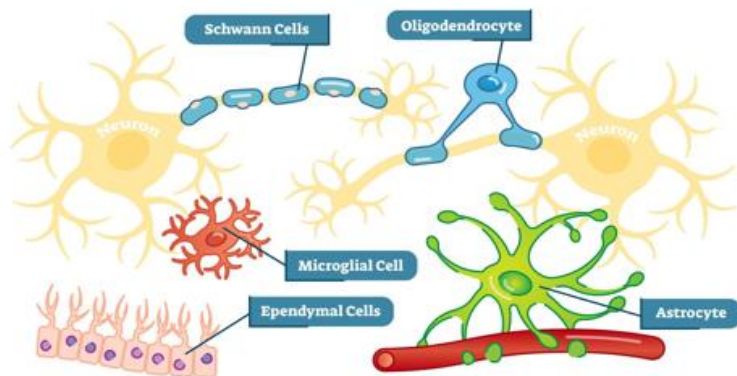
A



B

T2WIの軸位断で、頸髄内の高信号は内部の灰白質中心に認められる。

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**

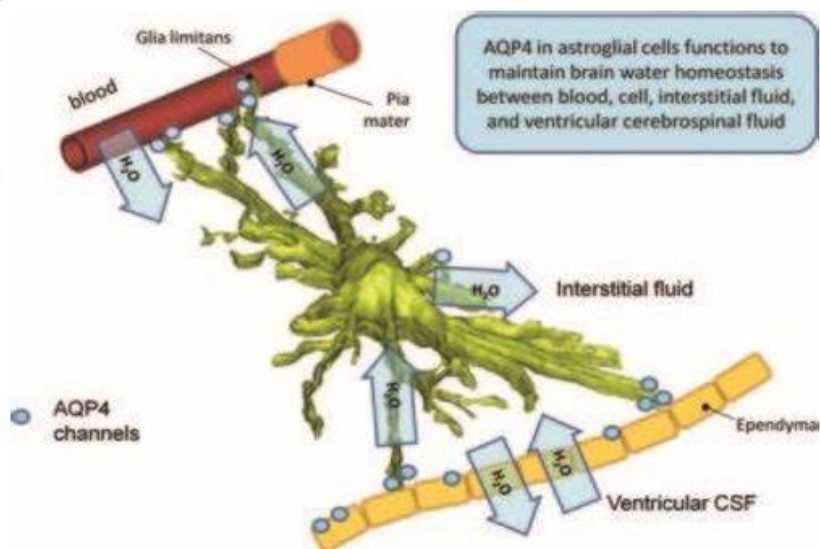
**血管から漿液を脳実質
に取り込む**

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

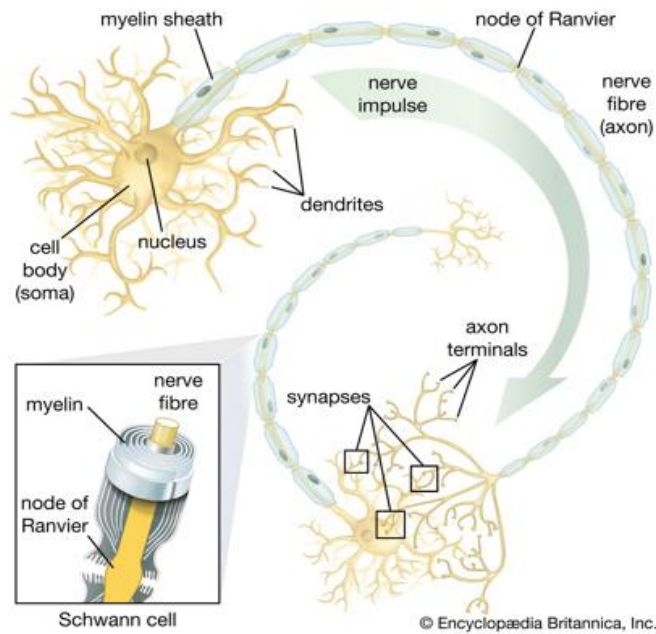
**Aquaporin 4 は漿液
取り込みの水門**



急性散在性脳脊髄炎

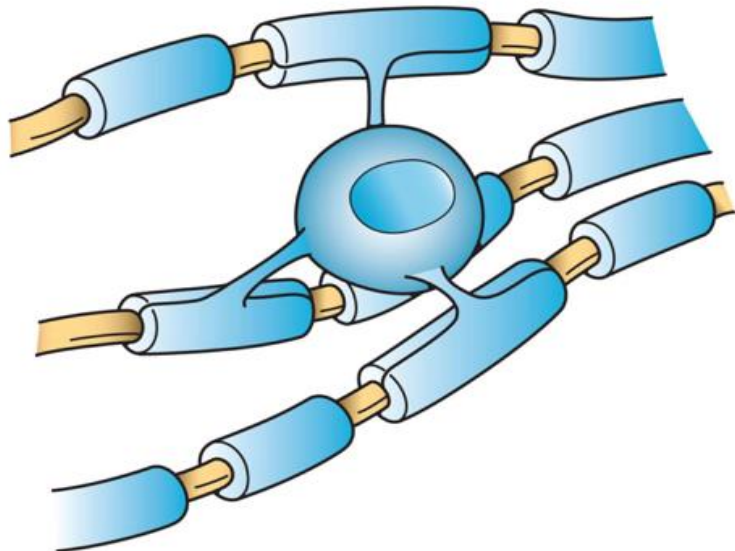
(acute disseminated encephalomyelitis; ADEM
= 視神経脊髄炎 (Neuromyelitis optica spectrum
disorder **NMOSD**))

- 脊髄に3椎体を越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

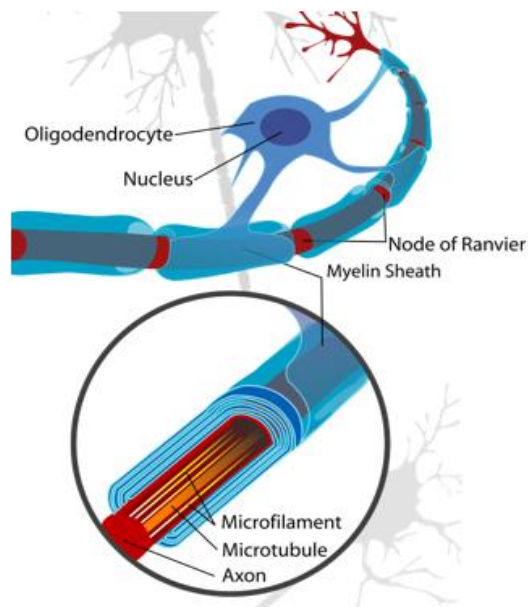


Myelinは層構造に
なっている

**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)**

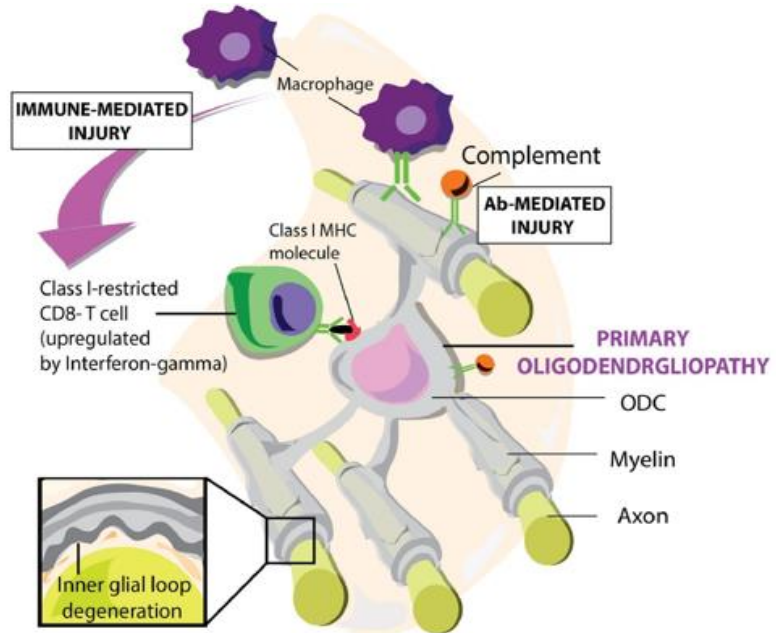
アレルギー II型



多発硬化症は
oligodendrocyte損傷
によって生じる。

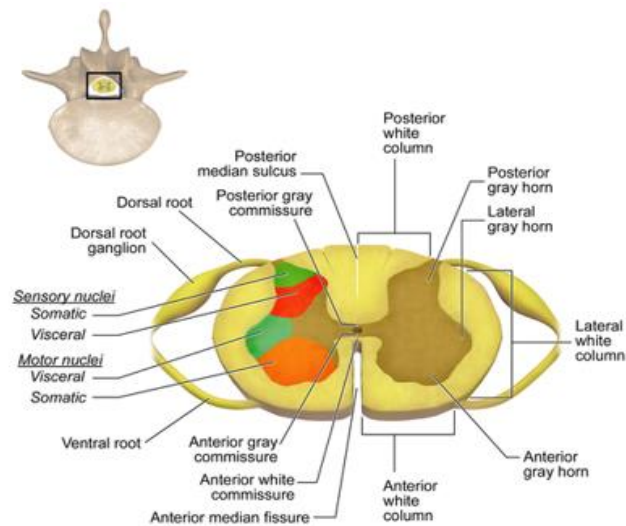
CD8キラーT細胞が
損傷に関わっており

アレルギーIV 型



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。

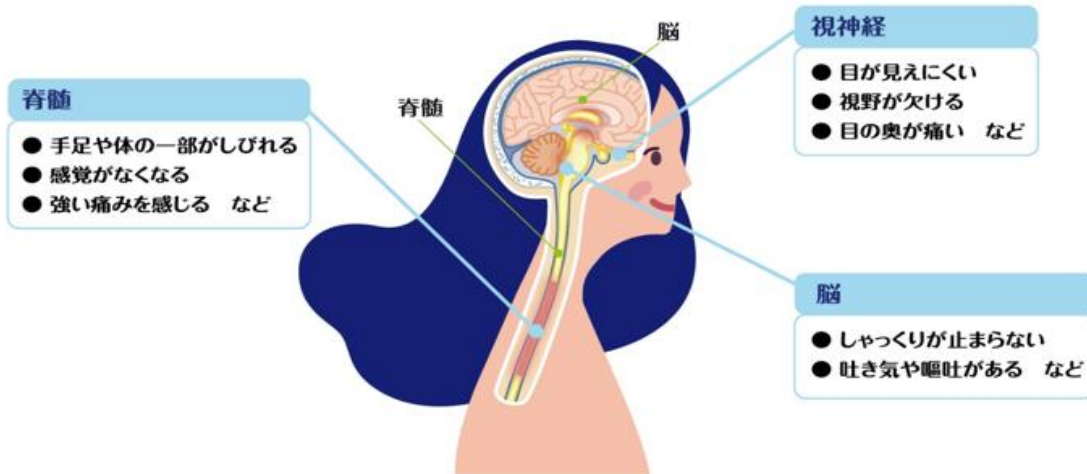


視神経脊髄炎 (NMOSD)

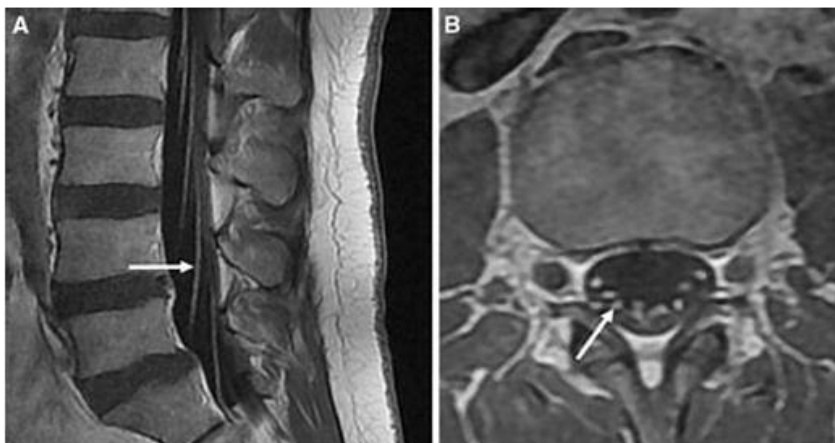
- 全国で4300 人の登録患者 2017
- Aquaporin 4はGlia細胞の突起が血管壁に付着し、血管からの清澄な液（リンパ液）を取り込み、神経細胞の老廃物を洗い流し、脳では硬膜下のリンパ組織に流出させる機能を有する。
- IgG 抗Aquaporin 4抗体により、Glia細胞は損傷を受ける。Glia細胞は神経細胞の老廃物処理のみならず、栄養補給の役割を担っており、その損傷は、神経細胞の障害につながる。

抗AQP4抗体陽性視神経脊髄炎 (NMOSD)

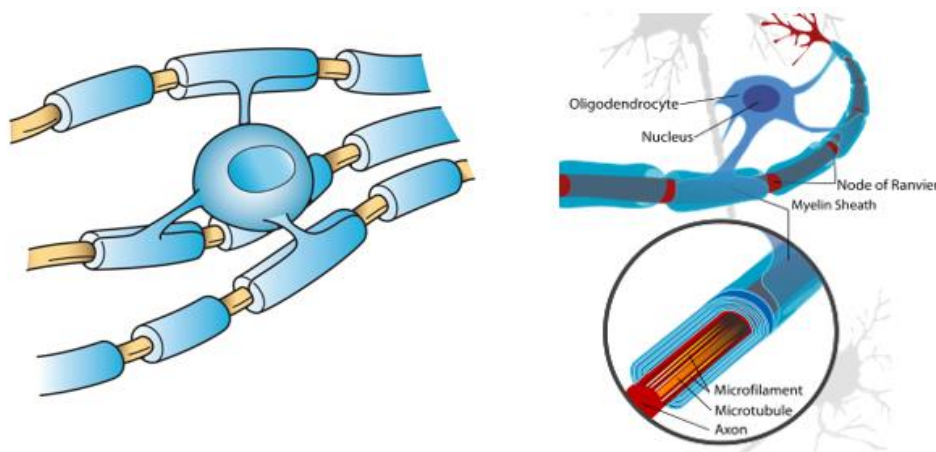
= 以前はADEM (acute disseminated encephalomyelitis)



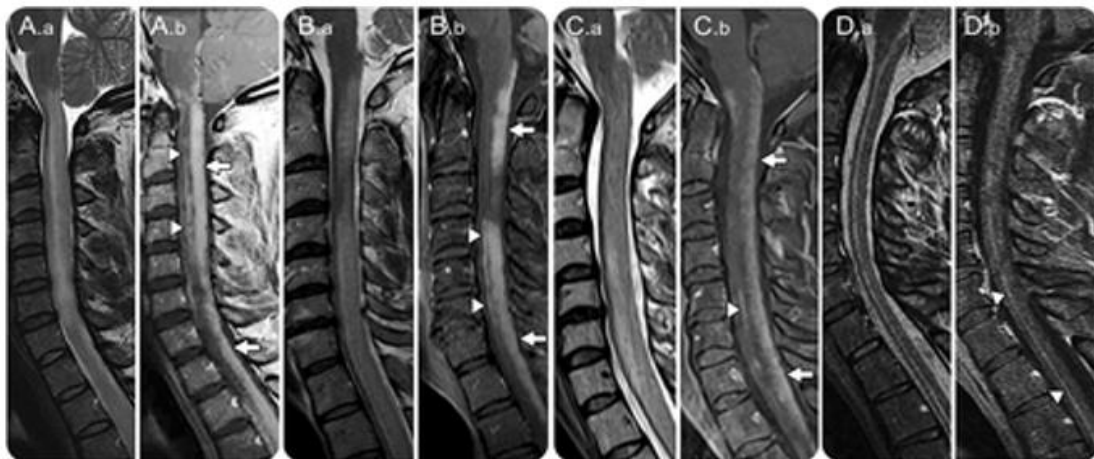
Guillain-Barré syndrome 症候群



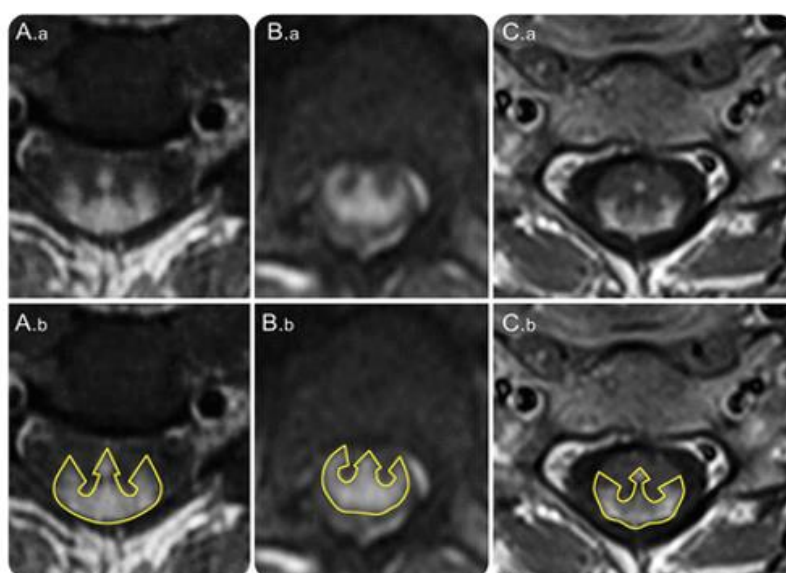
馬尾神経の顕著な造影効果がみられる。脊髄円錐の造影効果も知られている。Schwann 細胞の免疫障害による変化2/3の症例で先行する気管支炎、腸炎があり、その後に発症することが知られている。



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



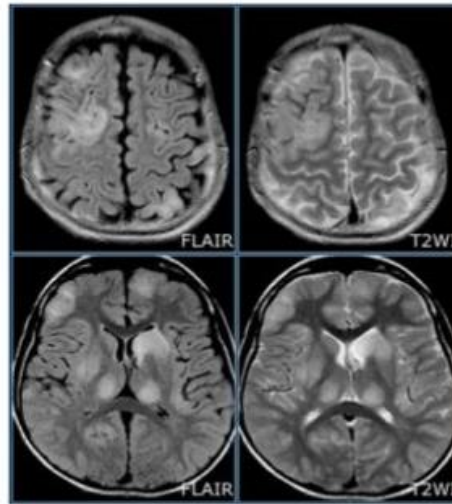
Sarcoidosis, Trident sign 三鉾サイン



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

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