

多発性硬化症

5グループ 榎本 佐藤 根本(美)

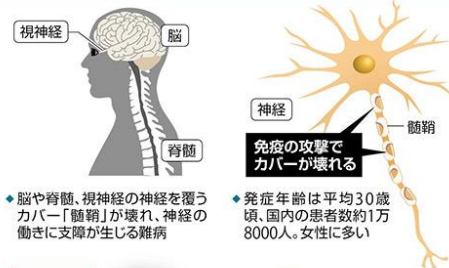
原因

原因は不明

↓しかし

遺伝的な素因に **ウイルス感染** や **環境因子** などが加わることで、髄鞘に対する免疫反応がおきる自己免疫性の疾患と考えられている。

多発性硬化症とは



◆脳や脊髄、視神経の神経を覆うカバー「髄鞘」が壊れ、神経の働きに支障が生じる難病

◆発症年齢は平均30歳頃、国内の患者数約1万8000人。女性に多い

主な症状

認知機能の低下

視界がぼやける



ふらつき

感覚が鈍い

疲れ

しびれ



手足に力が入らない

痛み

- ◆症状が落ちつく「寛解期」と再発を繰り返す
- ◆再発予防の治療が重要。使える薬は8種類

病態生理

局所的な脱髄(プラーク)が生じ、プラークの内部や周囲において、**乏突起膠細胞の破壊**、**血管周囲の炎症**、ならびに**ミエリンの脂質およびタンパク質成分の化学変化**が生じる。軸索損傷はよくあることであり、**神経細胞体の死滅**または**損傷**が起こることもある。

中枢神経系全体にわたって、主に**白質**、とりわけ**側柱**および**後柱**(特に**頸部**)、**視神経**、**脳室周囲**に散在する**プラーク**には、**線維性グリオシス**が生じる。**中脳**、**橋**、および**小脳**の**神経路**も**侵される**。**大脳**および**脊髄**の**灰白質**も**侵される**ことがあるが、**程度**は**はるかに小さい**。

頻度

- ・この30年間頻度が増している
あたり 14～15人程度が発症するとされる
7千～1万8千人の患者がいると推定されている

- ・10万人
- ・日本全体では 約1万

好発年齢

- ・15～50歳に発症する
が最も多い

- ・20～30歳の発症

性別

- ・女性に多く、男女比は 1:2～3である。

症状

- ・代表的なものとして **有痛性強直性痙攣** があげられる
- ・一側あるいは両側の下肢が痛みやしびれを伴って強直発作をおこすものであり、自動的あるいは他動的に脚を曲げる刺激によって誘発される。症状は数十秒で改善する。
- ・首を前屈させると、背部から下肢にかけ電撃痛のようなしびれが生じる **レルミット Lhermitte 徴候**がある。
- ・入浴や運動、夏季の炎天下などによって体温が上昇すると、一時的に症状が悪化する **ウートホフ Uhthoff 徴候**もよくみとめられる。
- ・多幸感のみられる症例や、うつ症状を呈する症例もある。

診断方法

•多発性硬化症の診断方法の基本

中枢神経(脳・脊髄)に **時間的** ・**空間的多発性** を確認する

•MRI検査

異なる部位に複数の病変(**空間的多発症**)

新旧の病変が混在(**時間的多発症**)

•髄液検査

オリゴクローナルバンド陽性 **IgGインデックス上昇**

診断方法

- **他疾患の除外**

感染症・自己免疫疾患などを除外する

- **補助検査**

誘発電位検査 → **潜在的な病変の検出** に有用

検査所見

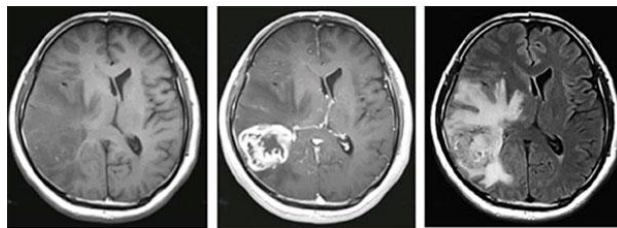
•多発性硬化症のMRI所見

T1強調画像: 低信号域 T2強調画像: 高信号域

側脳室周囲・第三脳室周囲 の白質に多発(楕円形病変 が特徴)

•造影MRI (急性期)

活動性病変で造影効果あり



T1

T1-Gd

FLAIR

•髄液検査

リンパ球・タンパク質軽度増加

IgGインデックス上昇

検査所見

- オリゴクローナルバンド

陽性 (髄液中IgG産生増加を反映)

- 脊髄MRI

病変は**一椎体以下**の長さが多い

- 誘発電位検査

視覚・体制感覚・聴覚の電動障害を検出(**潜在病変の評価** に有用)



治療方法



① 急性期の治療

- ステロイドパルス療法

主に メチルプレドニゾン を大量点滴

- 血漿交換療法

ステロイドが効きにくい重症例で実施

⚠ これらの治療法には長期的な再発予防効果はないとされている。

② 寛解期の治療(再発予防と進行抑制の治療が中心)

- 再発を予防する薬

インターフェロン療法

グラチラマー酢酸塩

→ 免疫の働きを調整する

- 進行を抑制する薬

フィンゴリモド塩酸塩

フマル酸ジメチル

ナタリズマブ

→ 免疫細胞の動きを抑えて、再発や進行を抑える

予後

多発性硬化症の進行は個人差が大きく、経過を予測することは難しい。

再発と寛解を繰り返しながら進行するため、経過が長期にわたる。

進行が緩徐で、再発を繰り返しながらもよい状態を保つ場合もあれば、視神経や脊髄、小脳に強い障害が残り、ADLが著しく低下する場合もある。

クイズ

多発性硬化症 multiple sclerosisで正しいのはどれか。

1. 脱髄病変が多発する。
2. 髄液中のIgGは低下する。
3. 視力低下は網脈絡膜炎 retinochorioiditisによる。
4. 末梢神経が障害されることが多い。

クイズ

疾患と検査の組み合わせで適切なのはどれか。

1. 髄膜炎—————脳血管造影

2. アルツハイマー型認知症——脳波検査

3. 脳梗塞—————PET

4. 多発性硬化症—————CT

5. パーキンソン病—————髄液検査