

神経パーチェット病はパーチェット病の特殊病型のひとつで、最も重篤な合併症の一つで、その臨床的特徴から急性型神経パーチェット病と慢性進行型神経パーチェット病の2つに分類されることが近年明らかになってきました。この二つの病型は治療法も異なることから、きちんとした診断をつけることがとても重要です。しかしながら、この二つの病型に留意した神経パーチェット病の診断基準がなく、日常の臨床の場でも苦慮することが少なくありませんでした。

急性型パーチェット病は、ステロイド治療に反応し速やかに炎症は鎮静化しますが、慢性進行型神経パーチェット病はステロイド抵抗性で持続進行性の経過を取ります。急性型では頭痛・発熱に何らかの局所徴候を伴い、MRIではT2強調画像やフレア画像で高信号域を認めることが多いですが、慢性進行型では進行性の精神症状や認知症、小脳失調がみられ、MRIでは中脳から橋にかけての萎縮が特徴的です。慢性進行型では、髄液IL-6が持続高値を示すこともわかっています。

今回の調査では、国内でパーチェット病の専門家のいる主要6施設において、過去20年に診療したデータについて後向きコホート調査を行ったうえで、診断に重要な項目を抽出し、診断のための予備基準を作成しました。今回この診断予備基準を公開することにより、問題点があればご指摘を頂いた上で検討を行い、最終的には完成度の高い「診療のガイドライン」の作成を目指すものであることをご理解いただきたいと思います。

急性型神経パーチェットの診断予備基準

1. 厚生労働省のパーチェット病の診断基準の不全型または完全型の基準を満たす
2. 急性ないし亜急性に発症した頭痛、発熱、局所神経症状を示す
3. 髄液の細胞数が6. 2/cmm以上

1-3のすべてを満たすものを急性型神経パーチェット病と診断する
除外: 中枢神経系の感染症

慢性進行型神経パーチェット病の診断予備基準

1. 厚生労働省のパーチェット病の診断基準の不全型または完全型基準を満たす
2. 認知症様症状・精神症状、体幹失調、構語障害が潜在性に出現し進行する
3. 次のa,bのいずれかが認められる:
 - a. 髄液IL-6の17.0 pg/ml以上の増加が2週間以上の間隔で2回認められる
 - b. 髄液IL-6の17.0 pg/ml以上の増加がありMRIで脳幹の萎縮が認められる

1-3のすべてを満たすものを慢性進行型神経パーチェット病と診断する

参考所見: HLA-B51陽性、喫煙歴

共同研究者

廣畑 俊成 北里大学医学部膠原病感染内科
菊地 弘敏 帝京大学医学部内科
桑名 正隆 慶応義塾大学医学部内科
沢田 哲治 東京医科大学リウマチ膠原病内科
永瀨 裕子 聖マリアンナ医科大学リウマチ膠原病アレルギー内科
岳野 光洋 横浜市立大学医学部病態免疫制御内科
石ヶ坪良明 横浜市立大学医学部病態免疫制御内科



