

## 小児後天性中枢神経脱髄症候群の診断基準（案）

班 員 酒井 康成<sup>1</sup>、野村 芳子<sup>2</sup>

共同研究者 日本小児免疫性脳炎研究グループ

石崎 義人<sup>1</sup>、實藤 雅文<sup>1</sup>、鳥巢 浩幸<sup>3</sup>、吉良 龍太郎<sup>4</sup>、原 寿郎<sup>4</sup>

大賀 正一<sup>1</sup>

### 研究要旨

小児の後天性中枢神経脱髄症候群(ADS)は、中枢神経系の炎症性脱髄を特徴とする臨床症候群である。本邦における小児 ADS の疫学および臨床実態を明らかにするために、2008～09 年に当研究グループによる全国調査が実施され、その研究成果が報告された[1]。本課題では、汎用性の高い小児 ADS の診断基準案を作成する。国際小児多発性硬化症研究グループが発表した診断基準 (IMPSSG2012) にもとづき、多発性硬化症 (MS)、急性散在性脳脊髄炎 (ADEM)、視神経脊髄炎 (NMO) および clinically isolated syndrome (CIS) の診断基準案を作成した。今回の基準案にもとづいた臨床調査を引き続き縦断的に行い、小児 ADS の診療状況に沿った国内診断基準を確定する必要がある。

### 研究目的

小児の後天性中枢神経脱髄症候群 Acquired Demyelinating Syndromes (ADS)は、中枢神経系の炎症性脱髄を特徴とする臨床症候群であり、自己免疫が発症に関与する。小児 ADS の定義および用語に関する概念の一貫性を向上させ、本疾患の臨床および疫学的研究を促進させることを目的として、2007 年国際小児多発性硬化症研究グループによる疾患定義・IPMSSG2007 が初めて提唱され、2012 年に改訂版である IPMSSG2012 が報告された[2, 3]。今回、IPMSSG2012 にもとづく国内小児 ADS 診断基準案を作成した。本疾患群には、多発性硬化症 multiple sclerosis (MS)、急性散在性脳脊髄炎 acute disseminated encephalomyelitis (ADEM)、視神経脊髄炎 neuromyelitis optica (NMO)、および clinically isolated syndrome (CIS)の病型が含まれる。紙面の都合上、本報告ではこの内、小児で最も頻度の高い ADEM の診断基準案をまとめる。

### 研究方法

IPMSSG2012 版の原著[3]を参照し、本診断基準案を作成した (図 1)。McDonald および厚生労働省の診断基準は、それぞれ原著[4]および公表ガイドライン (<http://www.mhlw.go.jp/>) を参照した。(倫理面) 該当事項なし

### 結果 (小児 ADEM の診断基準)

他の疾患を除外した上で、次の全ての基準を満たさなければならない。

- 炎症性脱髄が原因と推定される、最初の多巣性中枢神経イベント。
- 発熱では説明できない脳症。

- 発症後3か月以上を経て、新たな臨床的およびMRI所見が出現しない。
- 脳MRI所見は急性期（3か月以内）に異常を示す。
- 次のような定型的MRI所見を示す。

- 大脳白質優位のびまん性、境界不明瞭な粗大（1-2 cmより大）病変。
- 大脳白質内のT1低信号病変はまれ。
- 深部灰白質（視床または大脳基底核）病変は起こりえる。

大多数の症例で単相性の経過を示すが、初期ADEMと診断され、後に再発性のADSと診断される症例が少数存在する。非単相性の経過を示したADEMに対して、次の診断名が適用される。

- 多相性脱髄性脳脊髄炎（multiphasic disseminated encephalomyelitis, MDEM）：3か月以上を経て2回目のADEMイベントを示した場合。
- 3回目以降のADEM様イベントはもはやMDEMとは言えず、再発性の疾患、すなわちADEM後に発症した視神経炎（ADEM-ON）、NMOスペクトラム症（ADEM-NMOSD）、または多発性硬化症（ADEM-MS）の発症を示唆する。分類上の位置づけをどのように定義するかが今後の課題である。

## 考察・結論

複数回再発したADEMをどのように定義するかは今後の課題である。MOG抗体と病因・病態との関連性に関しても今後の調査が必要である。今回の基準案にもとづいた臨床調査を引き続き行い、小児ADSの有用な国内診断基準を確定していく。

## 文献

- [1] Yamaguchi Y, Torisu H, Kira R, Ishizaki Y, Sakai Y, Sanefuji M, et al. A nationwide survey of pediatric acquired demyelinating syndromes in Japan. *Neurology*. 2016;in press.
- [2] Krupp LB, Banwell B, Tenenbaum S, International Pediatric MSSG. Consensus definitions proposed for pediatric multiple sclerosis and related disorders. *Neurology*. 2007;68:S7-12.
- [3] Krupp LB, Tardieu M, Amato MP, Banwell B, Chitnis T, Dale RC, et al. International Pediatric Multiple Sclerosis Study Group criteria for pediatric multiple sclerosis and immune-mediated central nervous system demyelinating disorders: revisions to the 2007 definitions. *Mult Scler*. 2013;19:1261-7.
- [4] Polman CH, Reingold SC, Banwell B, Clanet M, Cohen JA, Filippi M, et al. Diagnostic criteria for multiple sclerosis: 2010 revisions to the McDonald criteria. *Ann Neurol*. 2011;69:292-302.

## 健康危険情報

なし

## 知的財産権の出願・登録状況

特許取得：なし

実用新案登録：なし

---

- 1) 九州大学小児科
- 2) 野村芳子小児神経学クリニック