

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患政策研究事業）
神経免疫疾患のエビデンスに基づく診断基準・重症度分類・ガイドラインの妥当性と患者 QOL の検証
分担研究報告書

「肥厚性硬膜炎」と「自己免疫介在性脳炎・脳症」の診断基準・重症度分類策定と今後の課題

研究分担者	河内 泉	新潟大学大学院医歯学総合研究科医学教育センター・准教授 新潟大学医歯学総合病院脳神経内科
共同研究者	松井 真	金沢医科大学医学部神経内科学
共同研究者	神田 隆	山口大学大学院医学系研究科神経内科学
共同研究者	大石真莉子	山口大学大学院医学系研究科神経内科学
共同研究者	佐治越爾	新潟大学医歯学総合病院脳神経内科
共同研究者	中島章博	新潟大学医歯学総合病院脳神経内科
共同研究者	飯塚高浩	北里大学医学部脳神経内科
共同研究者	木村暁夫	岐阜大学大学院医学系研究科神経内科・老年学分野
共同研究者	下島恭弘	信州大学医学部脳神経内科・リウマチ・膠原病内科
共同研究者	山崎 亮	九州大学大学院医学研究院神経内科学
共同研究者	高橋幸利	独立行政法人国立病院機構 静岡・てんかん神経医療センター臨床研究部
共同研究者	野村恭一	埼玉医科大学総合医療センター神経内科学
共同研究者	川合謙介	自治医科大学医学部脳神経外科学
共同研究者	小野寺理	新潟大学脳研究所脳神経外科学

研究要旨

肥厚性硬膜炎 (hypertrophic pachymeningitis; HP) は慢性炎症により、脳脊髄の硬膜がびまん性もしくは局在性に肥厚する疾患である。本疾患の発見当初は、感染 (続発性HP) を原因とするものが多かったが、近年では自己免疫 (続発性HP) を原因とするものが多数を占めている。特に、本邦では、抗好中球細胞質抗体に関連した自己免疫介在性HPが多い。一方、原因検索をしても原因を同定することが困難な特発性HPが存在することが明らかとなっており、その疫学的・臨床的特徴の詳細が同定されつつある。HPと同様に、自己免疫介在性脳炎・脳症 (autoimmune encephalitis; AE) もまた多くの知見が集積されつつある。AEは、自己免疫学的機序が関連し出現する疾患であり、意識障害や痙攣、高次脳機能障害などが急性・亜急性に出現する。AEには、近年、様々な自己抗体を含めた免疫因子が見いだされている。本研究では、特発性HPとAEの両疾患に関して、「指定難病」への指定に向け、両疾患の診断基準と重症度分類を科学的根拠に基づき作成した。さらに作成した診断基準と重症度分類の妥当性検証の準備を開始した。今後、HPとAEのレジストリー登録を進め、全国規模での診断基準・重症度の妥当性検証を行う方針である。さらにHPとAEの診療ガイドラインの作成を推進していく方針である。

A. 研究目的

肥厚性厚膜炎 (hypertrophic pachymeningitis ; HP) は、慢性炎症により脳脊髄の硬膜が部分的もしくはびまん性に肥厚する疾患であり、多発脳神経障害、小脳性運動失調、脊髄障害などの神経症状や慢性頭痛を呈する。HPの一部の症例では、抗好中球細胞質抗体 (anti-neutrophil cytoplasmic antibody ; ANCA) が陽性となる多発血管炎性肉芽腫 (granulomatosis with polyangiitis ; GPA) および顕微鏡的多発血管炎 (microscopic polyangiitis ; MPA) に該当する症例

や、IgG4 関連疾患 (IgG4 related disorder ; IgG4RD) などに該当する症例が存在する。しかし特異的なバイオマーカーを認めず、「特発性」と判断される症例や、バイオマーカーが陽性であっても、症状が神経系に限局しているため従来の診断基準を満たさない症例も存在している。

自己免疫介在性脳炎・脳症 (autoimmune encephalitis; AE) は、自己免疫学的機序が関連し出現する疾患であり、意識障害や痙攣、高次脳機能障害などが急性・亜急性に出現する。AEに

は、近年、様々な自己抗体を含めた免疫因子が見いだされており、神経学領域の発展に大きく関与している疾患である。

「難病の患者に対する医療等に関する法律」

(平成26年法律第50号)に基づき指定される指定難病の要件には、1) 発病の機構が明らかでなく、2) 治療方法が確立していない、3) 希少な疾病であって、4) 長期の療養を必要とするものとする「難病」の条件に加え、5) 患者数が本邦において一定の人数に達しないこと、6) 客観的な診断基準(又はそれに準じるもの)が確立していることが含まれ、その全てを満たすこと必要である。指定難病への指定に向け、特発性HPとAEの診断基準と重症度分類を策定・整備し、その問題点を議論することは、本邦における医療行政に資すると考えられる。そこで本研究は、特発性HPとAEの診断基準と重症度分類を科学的・統計学的根拠に基づき作成・整備すること、さらに作成した診断基準と重症度分類の妥当性を検討し、将来の課題を抽出することを目的とした。

B. 研究方法

第一に、過去に行われた全国疫学調査・施設調査等の疫学調査を系統的に総括し、特発性HPとAEの診断基準と重症度分類を作成する。全国疫学調査等の疫学調査の結果から、全国患者数及び重症度分類における軽症者の割合を明らかにした。

第二に、診断基準の妥当性を検証するための準備を行う。具体的には、今後、全国多施設共同研究による妥当性の検証を開始するために、本年度は単施設(新潟大学)で臨床学的特徴解析を行い、診断基準と重症度分類の妥当性検証及びその課題を検討した。

(倫理面への配慮)

本研究は新潟大学医学部倫理委員会の審査・承認を得ている。研究の対象となる個人の人権擁護のため、オプトアウトにより拒否の機会を保障し、厳重な個人情報管理を行っている。

C. 研究結果

【診断基準・重症度分類の策定】

特発性HPの診断基準と重症度分類が作成され(表1)、日本神経学会において承認された(2018年4月25日)。2005年1月1日から2009年12月31日の5年間に医療機関を受診した患者を対象に行われた2010年度本邦「肥厚性硬膜炎全国調査」から、本邦における肥厚性硬膜炎の有病率は0.949/10万人、平均発症年齢は58.3±15.8歳、特発性HP 44.0%、ANCA関連血管炎に関連したHP

34.0%、IgG4RD関連HP 8.8%、その他の疾患に関連したHP 13.2%であった。以上から、特発性HPの全国の患者数は約500人と推測された。「神経免疫疾患のエビデンスによる妥当性と患者QOLの検証研究班(班長 松井真)」平成29年度研究により重症度分類(表1)における軽症者の割合は約10%と推測された。

AEの診断基準と重症度分類が作成され(表2)、日本神経学会において承認された(2019年11月23日)。2013年10月1日から2016年9月30日の3年間に医療機関を受診した患者を対象に行われた2016年度本邦「自己免疫機序が考えられる脳炎・脳症」から878症例(男性364人、女性514人)が集積された。いずれかの自己抗体が陽性のAEは53%であり、内訳は抗NMDA受容体抗体陽性AE 77%、抗VGKC複合体抗体陽性AE 15%、抗NAE抗体陽性AE 8%であった⁶。

【診断基準・重症度分類の妥当性検証の準備(単一施設・新潟大学での検討)】

特発性HPの診断基準に関して、自己免疫介在性HP 36例中23例(64%)が診断基準に合致した。診断基準に合致しない13例にはGPA 7例、IgG4RD 2例、サルコイドーシス 2例が含まれていた。特発性HP 23症例の臨床学的特徴は、男女比8:15、発症年齢中央値65歳(IQR 57-71歳)であった。特発性HPのうち、MPO-ANCA陽性かつ上気道症状を持つものは11例(31%)存在したが、いずれも観察期間中に既存の指定難病GPA・MPAの診断基準に該当しなかった。

特発性HPの重症度分類に関して、身体障害重症(modified Rankin Scale (mRS) 3以上)は57%、視覚障害重症(網膜色素変性症重症度分類II以上)は0%、聴覚障害重症(若年発症型両側性感音性難聴の重症度分類3以上)は17%、ステロイド抵抗性もしくは依存性を満たす症例は84%であった。以上から、重症度分類の4項目のうち1項目以上を満たし重症と認定される頻度は21例(91%)であった。

特発性HPの臨床的特徴を肥厚硬膜の部位から解析した。自己免疫介在性HPのうち、脊髄に肥厚硬膜を有する脊髄HP(spinal HP)は3例であった。脊髄硬膜病変の分布は、頸椎レベル20%、胸椎レベル60%、腰椎レベル20%であった。2例は脊髄症状発症の前に難治性中耳炎が先行した。2例で脊髄減圧術を施行された。同部位の肥厚脊髄硬膜の病理組織学的検索では、他のHP症例の持つ肥厚脳硬膜と同様に、肉芽種様炎症と線維性肥厚を認めた。全3例でステロイドが投与され、免疫抑制薬を併用した1例で再発はなかった。全3例はMPO-ANCA陽性、Watt'sのアルゴリズムでGPAに該当した。以上から、特発性HPで脊髄型

を呈する症例は、続発性に比較し、特に少ないことが推測された。

AEの診断基準・重症度分類の妥当性検討に関しては、2020年度、症例の臨床的情報の集積を開始した。

D. 考察

自己免疫介在性HPはその原因から、特発性HPと続発性HPに分類される。2020年度現在、特発性HPは指定難病として認められていない。続発性HPであっても、背景にある原因疾患の指定難病・診断基準には主要徴候として「肥厚性硬膜炎」が明記されていないことが多い。AEもまた2020年度現在、指定難病として認められていない。結果として、特発性HP、続発性HP、AEのいずれの疾患においても、患者は十分な支援・対応を受けにくい環境にある。このため、全国規模のエビデンスを構築し、診断基準・重症度の妥当性を検証することは喫緊の課題である。今後、HPとAEのレジストリー登録を開始し、全国規模で診断基準・重症度の妥当性を検証すること、またHPとAEの診療ガイドラインを作成する方針である。

E. 結論

2020年度、特発性HP、AE両疾患の診断基準と重症度分類を策定し、その妥当性検証を開始した。2020年度は、単一施設（新潟大学）で検証した。今後、全国多施設共同研究で、診断基準と重症度分類に関するエビデンスを創出する方針である。

F. 研究発表

1. 論文発表

- 1) 中島章博, 河内泉. 肥厚性硬膜炎の診断と治療. 脊髄外科 (日本脊髄外科学会機関誌). 34(1):25-31,2020.
- 2) 河内泉, 西澤正豊. 傍腫瘍性神経症候群(PNS). 免疫・炎症疾患のすべて. 日本医師会雑誌 149(2):S330-S333,2020.
- 3) 河内泉. 多発性硬化症のトピック2020年～患者さん一人ひとりに寄り添う医療を目指して～. 日本多発性硬化症協会ニュース・レター. 43(7):7-8,2020.
- 4) 河内泉, 小野純花. 開発中の治療と今後の展望. 特集: 免疫性神経疾患update. III. 診断と治療 多発性硬化症. 日本臨床. 78(11):1851-1861,2020.
- 5) Mitsuru Watanabe, Yuri Nakamura, Shinya Sato, Masaaki Niino, Hikoaki Fukaura, Masami Tanaka, Hirofumi Ochi, Takashi Kanda, Yukio Takeshita, Takanori Yokota, Yoichiro Nishida,

Makoto Matsui, Shigemi Nagayama, Susumu Kusunoki, Katsuichi Miyamoto, Masanori Mizuno, Izumi Kawachi, Etsuji Saji, Takashi Ohashi, Shun Shimohama, Shin Hisahara, Kazutoshi Nishiyama, Takahiro Iizuka, Yuji Nakatsuji, Tatsusada Okuno, Kazuhide Ochi, Akio Suzumura, Ken Yamamoto, Yuji Kawano, Shoji Tsuji, Makoto Hirata, Ryuichi Sakate, Tomonori Kimura, Yuko Shimizu, Akiko Nagaishi, Kazumasa Okada, Fumie Hayashi, Ayako Sakoda, Katsuhisa Masaki, Koji Shinoda, Noriko Isobe, Takuya Matsushita, Jun-ichi Kira1. HLA genotype-clinical phenotype correlations in multiple sclerosis and neuromyelitis optica spectrum disorders based on Japan MS/NMOSD Biobank data. Scientific Reports 11(1):607,2021.

- 6) 河内泉. 多発性硬化症診療の最前線～患者さんと共に歩む～. 月刊 難病と在宅ケア. 26(9):56-60,2020.
 - 7) Shunsei Hirohata, Hiroto Kikuchi, Tetsuji Sawada, Masato Okada, Mitsuhiro Takeno, Masataka Kuwana, Izumi Kawachi, Hideki Mochizuki, Susumu Kusunoki, Yoshiaki Ishigatsubo. Recommendations for the Management of Neuro-Behçet's Disease by the Japanese National Research Committee for Behçet's Disease. Intern Med. 59(19):2359-2367,2020.
 - 8) 中島章博, 河内泉. Tumefactive demyelinating lesion (TDL). 脳神経画像 Critical Findings おさえておきたい症状とCT/MRI画像所見. 脳神経外科. 49(2):376-382,2021.
- ##### 2. 学会発表
- 1) H. Otaka, K. Ueda, K. Iwasaki, T. Takeshima, I. Kawachi. Prediction of MS disability status in Japanese claims database using principal component analysis. MS Virtual 2020. 8th Joint ACTRIMS-ECTRIMS Meeting. 2020年9月. Online.
 - 2) Akihiro Nakajima, Etsuji Saji, Ayaka Ono, Takahiro Wakasugi, Fumihiko Yanagimura, Kaori Yanagawa, Osamu Onodera, Izumi Kawachi. Clinical characteristics of patients with late-onset NMOSD in a Japanese cohort. 28th Annual Meeting of the European Charcot Foudation (Digital Edition), 2020年11月, online.
 - 3) Noriko Isobe, Masaaki Niino, Takuya Matsushita, Yuri Nakamura, Ichiro Nakashima, Mitsuru Watanabe, Yasunari Sakai, Ayako Sakoda, Jin Nakahara, Izumi Kawachi, Hirofumi Ochi, Yuji Nakatsuji, Yusei Miyazaki, Juichi Fujimori, Kenji Kufukihara, Tatsusada

- Okuno, Shoko Fukumoto, Fumie Hayashi, Kosuke Yonemoto, Ryousi Taira, Yoshikazu Nakamura, Koshi Nakamura, Kiyomi Sakata, Rinako Shimada, Makoto Matsui, Jun-ichi Kira. Continued increase of multiple sclerosis and neuromyelitis optica in Japan; updates from the 5th nationwide survey. 28th Annual Meeting of the European Charcot Foudation (Digital Edition), 2020年11月, online.
- 4) Noriko Isobe, Masaaki Niino, Takuya Matsushita, Yuri Nakamura, Ichiro Nakashima, Mitsuru Watanabe, Yasunari Sakai, Ayako Sakoda, Jin Nakahara, Izumi Kawachi, Hirofumi Ochi, Yuji Nakatsuji, Yusei Miyazaki, Juichi Fujimori, Kenji Kufukihara, Tatsusada Okuno, Shoko Fukumoto, Fumie Hayashi, Kosuke Yonemoto, Ryoji Taira, Yoshikazu Nakamura, Koshi Nakamura, Kiyomi Sakata, Rinako Shimada, Makoto Matsui, Jun-ichi Kira. Continued increase of multiple sclerosis and neuromyelitis optica and the north-south gradient in Japan; updates from the 5th nationwide survey. MS Virtual 2020. 8th Joint ACTRIMS-ECTRIMS Meeting. 2020年9月. Online.
 - 5) 若杉尚宏, 佐治越爾, 中島章博, 柳村文寛, 柳川香織, 小野寺理, 河内泉. 多発性硬化症における大脳萎縮の解析. 第32回神経免疫学会, 2020年10月, 石川 (online).
 - 6) 中島章博, 佐治越爾, 清水宏, 豊島靖子, 岡本浩一郎, 若杉尚宏, 柳村文寛, 柳川香織, 柿田明美, 小野寺理, 河内泉. ANCA関連脊髄肥厚性硬膜炎の臨床免疫病理学的検討. 第32回神経免疫学会, 2020年10月, 石川 (online).
 - 7) 佐治越爾, 中島章博, 若杉尚宏, 柳川香織, 小野寺理, 河内泉. 重症筋無力症合併視神経脊髄炎関連疾患の解析. 第32回神経免疫学会, 2020年10月, 石川 (online).
 - 8) 小林彩夏, 小出眞悟, 佐治越爾, 山名一寿, 河内泉, 富田善彦, 小野寺理. 進行性腎細胞癌へのニボルマブ・イピリムマブ併用療法後に生じた自己免疫性脳炎の1例. 第32回神経免疫学会, 2020年10月, 石川 (online).
 - 9) 磯部紀子, 新野正明, 松下拓也, 中村優理, 中島一郎, 渡邊充, 酒井康成, 迫田礼子, 中原仁, 河内泉, 越智博文, 中辻裕司, 福元尚子, 林史恵, 中村好一, 中村幸志, 坂田清美, 嶋田莉奈子, 松井真, 吉良潤一. 第5回全国調査が示す多発性硬化症・視神経脊髄炎総患者数の増加. 第32回神経免疫学会, 2020年10月, 石川 (online).
 - 10) 河内泉. NMOSD治療におけるソリリスの可能性 (イブニングセミナー). 第61回日本神経学会総会, 2020年8月, 岡山 (ハイブリッド開催).
 - 11) 柳川 香織, 穂苺 万季子, 佐治 越爾, 柳村 文寛, 若杉 尚宏, 西澤 正豊, 小野寺 理, 河内 泉. Role of disease activity for pregnancy outcome in a Japanese cohort of NMO, MS and MG. 第61回日本神経学会総会, 2020年8月, 岡山 (ハイブリッド開催).
 - 12) 若杉尚宏, 佐治越爾, 柳村文寛, 穂苺万季子, 柳川香織, 西澤正豊, 小野寺理, 河内泉. Cerebral lesions and volume in multiple sclerosis and neuromyelitis optica. 第61回日本神経学会総会, 2020年8月, 岡山 (ハイブリッド開催).
 - 13) 小野純花, 佐治越爾, 中島章博, 若杉尚宏, 柳村 文寛, 柳川 香織, 西澤 正豊, 小野寺理, 河内 泉. The clinical and immunological features of NMO patients with onset over 80 years old. 第61回日本神経学会総会, 2020年8月, 岡山 (ハイブリッド開催).
 - 14) 柳村 文寛, 佐治 越爾, 若杉 尚宏, 豊島 靖子, 柿田 明美, 高橋 均, 西澤 正豊, 小野寺 理, 河内 泉. Possible role of T-bet and aryl hydrocarbon receptor on lymphocytes in neuromyelitis optica lesions. 第61回日本神経学会総会, 2020年8月, 岡山 (ハイブリッド開催).
 - 15) 河内泉. MSの認知機能障害とその評価. (シンポジウム). 第38回日本神経治療学会, 2020年11月, 東京 (online).
 - 16) 河内泉. 病態メカニズムからみたMSとNMOSD (ランチョンセミナー). 第38回日本神経治療学会, 2020年11月, 東京 (online).
 - 17) 河内泉. 診断ジレンマ: 脳腫瘍と炎症性脱髄疾患 (シンポジウム). 第61回日本神経病理学会, 2020年10月, 金沢 (online).
 - 18) 河内泉. 視神経脊髄炎の病態と新たな治療戦略〜「静かな革命」の時を迎えて〜 (ランチョンセミナー). 第8回日本難病医療ネットワーク学会・第25回日本難病看護学会合同学術集会, 2020年11月, 東京 (ハイブリッド).
- G. 知的財産権の出願・登録状況 (予定を含む)
1. 特許取得: なし
 2. 実用新案登録: なし
 3. その他: なし

表 1. 特発性肥厚性硬膜炎の診断基準

<p>Definite、Probable を対象とする。</p> <p>A. 主要症候</p> <p>1. 難治性慢性頭痛、2. 視力障害、3. 眼瞼下垂、4. 眼球運動障害、5. 顔面筋筋力低下、6. 聴力低下、7. 嚥下障害、8. 構音障害、9. 呼吸障害、10. 咀嚼障害、11. 四肢・体幹筋力低下、12. 協調運動障害、13. 感覚障害</p> <p>B. 検査所見</p> <p>1. 画像検査所見</p> <p>① MRI もしくは CT 検査で肥厚した硬膜を認め、症候に関連していること</p> <p>② MRI もしくは CT 検査で硬膜の異常な造影を認め、症候に関連していること</p> <p>2. 病理所見</p> <p>肥厚した硬膜の生検で炎症性細胞浸潤を認め、症候に関連していること</p> <p>C. 鑑別診断</p> <p>自己免疫疾患（多発血管炎性肉芽腫症、顕微鏡的多発血管炎、好酸球性多発血管炎性肉芽腫症、IgG4 関連疾患、関節リウマチ、サルコイドーシス、ベーチェット病、再発性多発軟骨炎、全身性エリテマトーデス、巨細胞性動脈炎、高安動脈炎、シェーグレン症候群、強皮症、SAPHO 症候群、クドウ・深瀬症候群、トロサ・ハント症候群など）、腫瘍性疾患（髄膜腫や悪性リンパ腫など）、感染症（細菌性髄膜炎、結核性髄膜炎、ライム病、神経梅毒、クリプトコッカス症、アスペルギルス症、カンジダ症、トキソプラズマ症など）、海綿動静脈瘻、低髄液圧症候群、ピロリン酸カルシウム沈着症</p> <p>【診断のカテゴリー】</p> <p>(1) Definite</p> <p>Aのうち1項目以上+Bのうち2項目(画像検査所見と病理所見)を満たしCの鑑別すべき疾患を除外したもの</p> <p>(2) Probable</p> <p>Aのうち1項目以上+Bのうち1項目以上を満たしCの鑑別すべき疾患を除外したもの</p> <p>【参考事項】</p> <p>(1) 発熱(38℃以上、2週間以上)、体重減少(6ヶ月以内に6kg以上)を呈する例がある</p> <p>(2) 慢性副鼻腔炎、慢性上気道炎を合併する例がある</p> <p>(3) 多発血管炎性肉芽腫症、顕微鏡的多発血管炎、IgG4 関連疾患をはじめとした続発性肥厚性硬膜炎を鑑別した上で、特発性肥厚性硬膜炎と診断する。特発性肥厚性硬膜炎には、抗好中球細胞質抗体 (antineutrophil cytoplasmic antibody; ANCA) を含めた自己抗体を持つが、他の臓器症候がないために、続発性肥厚性硬膜炎と診断できない例が含まれる</p> <p>(4) 肥厚硬膜は限局する例がある</p> <p>(5) 脊髄型肥厚性硬膜炎を呈する例がある</p> <p>(6) B 検査所見のうち1. 画像検査所見で、造影剤を使用できるものは①と②が必要である。造影剤を使用できないものは①のみでよい。</p> <p>(7) 腰椎穿刺後に硬膜が異常に造影されることがあるため、造影画像検査は腰椎穿刺前に評価することが望ましい</p> <p>(8) 参考事項1～5は診断に必要な主要項目ではない</p>
--

特発性肥厚性硬膜炎の重症度分類

<p><重症度分類></p> <p>(1) 身体障害: modified Rankin Scale (mRS)、食事・栄養、呼吸のそれぞれの評価スケールを用いて、いずれかが3以上を対象とする</p> <p>(2) 視覚障害: 網膜色素変性症の重症度分類用いて、II、III、IV度の者を対象とする</p> <p>(3) 聴覚障害: 若年発症型両側性感音難聴の重症度分類を用いて、高度難聴以上を対象とする</p> <p>(4) ステロイド治療に対し、①ステロイド依存性(十分量のステロイド治療を行い寛解導入したが、ステロイド減量や中止で主要症候および主要画像所見が再燃し、離脱できない場合)、又は②ステロイド抵抗性(十分量のステロイド治療を行っても寛解導入できず、主要症候および主要画像所見が残る場合)のものを対象とする</p>

表 2. 自己免疫介在性脳炎・脳症の診断基準

<p>Definite、Probable を対象とする。</p> <p>A. 症状 急性または亜急性発症の意識障害、痙攣、精神症状の出現など脳炎・脳症を疑う所見</p> <p>B. 1. 確立された自己抗体(NMDAR 抗体, VGKC 複合体抗体, LGI1 抗体, Caspr2 抗体, GAD 抗体等)が血清または脳脊髄液から検出されている 2. 上記以外の自己免疫介在性脳炎に関連性の高い自己抗体が血清または脳脊髄液から検出されている 3. 免疫治療(ステロイド薬, IVIg, 血漿浄化療法, 免疫抑制薬)が奏功する</p> <p>C. 鑑別診断 感染性脳炎・脳症(クロイツフェルト・ヤコブ病を含む), 急性散在性脳脊髄炎, ビッカースタッフ脳幹脳炎, ループス脳炎, 古典的な自己抗体(抗 Hu 抗体・抗 Yo 抗体等)陽性傍腫瘍性脳炎・脳症, 変性疾患による認知症, 脳血管障害, 多発性硬化症, 視神経脊髄炎, 神経ベーチェット病</p> <p>【診断のカテゴリー】</p> <p>(1) Definite AかつB-1または2を満たしCの鑑別すべき疾患を除外したもの. B-3は問わない</p> <p>(2) Probable A+B-3を満たしCの鑑別すべき疾患を除外したもの</p> <p>【参考事項】 GAD 抗体以外の自己免疫介在性脳炎に関与する自己抗体はいずれも保険適応外項目であり, 抗体測定可能な機関も限定されるが, 疾患特異性が高く診断確定に有用であるため診断基準に組み入れた</p>

自己免疫介在性脳炎・脳症の重症度分類

<p><重症度分類> modified Rankin Scale (mRS)を用いて3以上を対象とする.</p>
--