

□□□□□□□□□□

□□□□□□□□□□

□□□□□□□□□□ □□□□ □□□□□□□□ □□ □□



- McDonald□□□□
- MAGNIMS□□□□
- □□□□□□□□□□
- □□□□ red flags



McDonald MAGNIMS MRI

MS McDonald 2 MRI 2001

2010

2010 MAGNIMS MRI MAGNIMS

3² MRI 1² Clinically Isolated Syndrome CIS MRI MS 2²

2015 McDonald 2010

2017³

2017

1 CIS MS 2 MRI 3 5³

2 McDonald 2010²

Image

臨床像	診断に必要な追加事項
2 回以上の増悪と 2 個以上の臨床的他覚的病巣（1 回の増悪でも、病歴で増悪を示唆するものがあればよい）	なし*1
2 回以上の増悪と 1 個の臨床的他覚的病巣	MRI による「空間的多発性」の証明(表3) または ほかの病巣に由来する臨床的増悪
1 回の増悪と 2 個以上の臨床的他覚的病巣	MRI による「時間的多発性」の証明(表4) または 2 回目の臨床的増悪
1 回の増悪と 1 個の臨床的他覚的病巣 (clinically isolated syndrome : CIS)	MRI による「空間的多発性」の証明(表3) または ほかの病巣に由来する臨床的増悪 および MRI による「時間的多発性」の証明(表4) または 2 回目の臨床的増悪
MS を示唆する進行性の増悪 (一次性進行型)	1 年間の進行性の増悪。そして以下のうちの 2 つ ・特徴的な領域（脳室周囲、皮質直下、テント下）の少なくとも 1 領域に 1 つ以上の T2 病変*2 ・脊髄に 2 つ以上の T2 病変*2 ・髄液所見陽性*3

*1
 *2
 *3 G (immunoglobulin G IgG)

2017 p311 2017

3 McDonald 2010²

Image

1. 異なる病巣による2つの臨床症状
2. MRIにおいて、特徴的な領域(脳室周囲、皮質直下、テント下、脊髄)の2領域以上に1つ以上の無症候性のT2病変*2

*2

2 2017 p311 2017

4 McDonald 2010²

Image

1. 1か月以上の間隔をおいた2つの臨床症状
2. ある時点のMRIと比較して、再検したMRIで新たなT2病変の確認*2
3. ある時点のMRIで2つ以上のT2病変があり、1つ以上の造影病変と1つ以上の非造影病変

*2

2 2017 p311 2017

5 McDonald 2017³

Image

「2015」1¹⁰「2017」McDonald「2010」

「6」2015¹⁰

Image

A) 再発寛解型MSの診断
下記のa) あるいはb) を満たすこととする。ただし診断には、ほかの疾患の除外が重要である。特に小児の急性散在性脳脊髄炎 (acute disseminated encephalomyelitis : ADEM) が疑われる場合には下記b) は適用しない。
a) 中枢神経内の炎症性脱髄に起因すると考えられる臨床的発作が2回以上あり、かつ客観的臨床的証拠がある2個以上の病変を有する。ただし客観的臨床的証拠とは、医師の神経学的診察による確認、過去の視力障害の訴えのある患者における視覚誘発電位 (VEP) による確認、あるいは過去の神経症状を訴える患者における対応部位でのMRIによる脱髄所見の確認である。
b) 中枢神経内の炎症性脱髄に起因すると考えられ、客観的臨床的証拠のある臨床的発作が少なくとも1回あり、さらに中枢神経病変の時間的空間的な多発が臨床症候、あるいは以下に定義されるMRI所見により証明される。
MRIによる空間的多発性 (dissemination in space : DIS) の証明
4つのMSに典型的な中枢神経領域 (脳室周囲、皮質直下、テント下、脊髄) のうち少なくとも2つの領域にT2病変が1個以上ある (造影病変である必要はない。脳幹あるいは脊髄症候を呈する患者では、それらの症候の責任病巣は除外する)。
MRIによる時間的多発性 (dissemination in time : DIT) の証明
無症候性のガドリニウム造影病変と無症候性の非造影病変が同時に存在する (いつの時点でもよい)。あるいは基準となる時点のMRIに比べてその後 (いつの時点でもよい) に新たに出現した症候性または無症候性のT2病変および/あるいはガドリニウム造影病変がある。
発作 (再発、増悪) の定義
発作 (再発、増悪) とは、中枢神経の急性炎症性脱髄イベントに典型的な患者の症候 (現在の症候あるいは1回は病歴上の症候でもよい) であり、24時間以上持続し、発熱や感染症がない時期にもみられることが必要である。突発性症候は、24時間以上にわたって繰り返すものでなければならない。独立した再発と認定するには、1か月以上の間隔があることが必要である。
B) 一次性進行型MSの診断
1年間の病状の進行 (過去あるいは前向きを観察で判断する) および以下の3つの基準のうち2つ以上を満たす。a) とb) のMRI所見は造影病変である必要はない。脳幹あるいは脊髄症候を呈する患者では、それらの症候の責任病巣は除外する。
a) 脳に空間的多発の証拠がある (MSに特徴的な脳室周囲、皮質直下、あるいはテント下に1個以上のT2病変がある)
b) 脊髄に空間的多発の証拠がある (脊髄に2個以上のT2病変がある)
c) 髄液の異常所見 (等電点電気泳動法によるオリゴクローナルバンドおよび/あるいはIgGインデックスの上昇) ただし、ほかの疾患の厳格な鑑別が必要である。
C) 二次性進行型MSの診断
再発寛解型としてある期間経過した後、明らかな再発がないにもかかわらず病状が徐々に進行する。

1「2017」 p312-313 2017

「Reference」

1「2017」 p312-313 2017

MS「MRI」

MS「①」NMO「②」ADEM「③」T「1」HTLV-1「Sjögren」Sj「PML」

MS「National MS Society Task Force」MS「“red flags”」6¹⁰

7 “red flags”¹

Image

重要度	Red flags	種類	鑑別疾患の例
重 度	骨病変	臨床	組織球増殖症、Erdheim Chester disease
	肺病変	臨床	サルコイドーシス、リンパ腫、肉芽腫症
	多発性脳神経（根）障害	臨床	サルコイドーシスや結核などの慢性髄膜炎、ライム病
	末梢神経障害	臨床	ビタミンB ₁₂ 欠乏症、副腎白質ジストロフィー、異染性白質ジストロフィー、ライム病
	腿黄色腫症	臨床	腿黄色腫症
	脳静脈洞血栓症	MRI	ベージェット病、血管炎、慢性髄膜炎、抗リン脂質抗体症候群
	心疾患	臨床	多発性脳梗塞、心内膜炎や右左シャントを伴う脳塞瘤
	ミオパチー	臨床	ミトコンドリア脳筋症、Sjögren症候群
	腎疾患	臨床	血管炎、ファブリ病、全身性エリテマトーデス
	皮質梗塞	MRI	塞栓性脳梗塞、血栓性血小板減少性紫斑病、血管炎
	（微小）脳出血	MRI	アミロイドアンギオパチー、もやもや病、CADASIL、血管炎
	髄膜の異常造影所見	MRI	慢性髄膜炎、サルコイドーシス、リンパ腫、中枢神経器局性血管炎
	腫体外路症状	臨床	ウィッブル病、多系統変性症、ウィルソン病
	リベド網状皮疹	臨床	抗リン脂質抗体症候群、全身性エリテマトーデス、Sneddon症候群
	網膜症	臨床	ミトコンドリア脳筋症、Susac症候群などの血管炎（網膜梗塞）、神経細胞内セロイドリポフスチン症
	石灰化	MRI/CT	囊虫症、トキソプラズマ症、ミトコンドリア脳筋症
	尿崩症	臨床	サルコイドーシス、組織球増殖症、視神経脊髄炎
	血清乳酸上昇	臨床	ミトコンドリア脳筋症
	側頭葉前部・前頭葉下部病変	MRI	CADASIL
	血液学的異常	臨床	血栓性血小板減少性紫斑病、ビタミンB ₁₂ 欠乏症、ウィルソン病（溶血性貧血）、銅欠乏症
	ラクナ梗塞	MRI	高血圧性虚血性脳血管障害、CADASIL、Susac症候群
	持続的造影病変や連続した拡大病変	MRI	リンパ腫、グリオーマ、血管炎、サルコイドーシス
	粘膜炎	臨床	ベージェット病
	ミオズミア	臨床	ウィッブル病
	視床下部障害	臨床	サルコイドーシス、視神経脊髄炎、組織球増殖症
	再発性自然流産	臨床	抗リン脂質抗体症候群、血栓性血小板減少性紫斑病、過剰固を伴った転移性腫瘍
	同時多発造影病変	MRI	血管炎、リンパ腫、サルコイドーシス
	皮疹	臨床	全身性エリテマトーデス、T細胞リンパ腫、ライム病、ファブリ病
	歯状核のT2強調画像の高信号変化	MRI	腿黄色腫症
	関節炎、多発関節痛、筋痛症	臨床	全身性エリテマトーデス、ライム病、線維筋痛症
	筋萎縮	臨床	筋萎縮性側索硬化症、脊髄空洞症、多発性神経炎
	頭痛、髄膜炎	臨床	静脈洞血栓症、慢性髄膜炎、リンパ腫、グリオーマ、血管炎、全身性エリテマトーデス
	視床核のT1強調画像の高信号変化	MRI	ファブリ病、肝性脳症、マンガン毒性
	持続性単相性徴候	臨床	キアリ奇形、脳腫瘍
	大きな浸潤性脳幹病変	MRI	ベージェット病、橋神経脚腫
	皮質から皮質下白質領域の病巣	MRI	塞栓性脳梗塞、血管炎、進行性多巣性白質脳症
中 等 度	水頭症	MRI	サルコイドーシスなどの慢性髄膜炎、リンパ腫などの脳腫瘍
	点状脳実質造影病変	MRI	サルコイドーシス、血管炎
	乾燥症候群	臨床	Sjögren症候群
	頭蓋頂のU線様、外包、島のT2強調画像高信号病変	MRI	CADASIL
	胃腸症状	臨床	ウィッブル病、セリアック病、ビタミンB ₁₂ 欠乏症や銅欠乏症
	脳幹萎縮	MRI	ベージェット病、成人発症アレクサンダー病
	MRSでのびまん性乳酸上昇	MRI	ミトコンドリア脳筋症
	著明な海馬・扁桃体萎縮	MRI	高ホモシステイン血症
	難聴	臨床	Susac症候群、グリオーマ、椎骨脳基底動脈領域脳梗塞
	劇症型の経過	臨床	血栓性血小板減少性紫斑病、血管内悪性リンパ腫症、急性散在性脳脊髄炎
	対称性病変	MRI	白質ジストロフィー
	基底核、視床、視床下部のT2強調画像高信号病変	MRI	ベージェット病、ミトコンドリア脳筋症、Susac症候群、急性散在性脳脊髄炎
	脊髄後索のびまん性異常信号	MRI	ビタミンB ₁₂ 欠乏症、銅欠乏症、傍腫瘍性症候群
	血清アンギオテンシン変換酵素高値	臨床	サルコイドーシス、組織球増多症
	家族歴	臨床	家族性虚性対麻痺、白質ジストロフィー、ウィルソン病、ミトコンドリア脳筋症、CADASIL
	全身症状	臨床	サルコイドーシス、ウィッブル病、血管炎
	灰白質・白質境界病変	MRI	低酸素・虚血病変、血管炎、全身性エリテマトーデス
	側頭極のT2強調画像高信号変化	MRI	CADASIL
	完全なリング状造影	MRI	脳腫瘍、脳芽腫、転移性腫瘍
	進行性運動失調のみ	臨床	多系統変性症、遺伝性脊髄小脳変性症、傍腫瘍性小脳変性症
	脳幹中心部病変	MRI	橋中心髄鞘前壊症、低酸素・虚血病変、梗塞
	脳幹・小脳病変	MRI	ベージェット病、橋神経脚腫
	精神症状	臨床	Susac症候群、全身性エリテマトーデス、ウィルソン病、GM2ガングリオシドーシス
	脳梁中心部病変	MRI	Susac症候群
	てんかん	臨床	ウィッブル病、血管炎、転移性腫瘍
	Virchow-Robin腔の拡大	MRI	高ホモシステイン血症、中枢神経器局性血管炎
	ぶどう膜炎	臨床	サルコイドーシス、リンパ腫、ベージェット病
	血管支配領域に一致しない皮質・皮質下病変	MRI	虚血性白質脳症、CADASIL、血管炎
	腫体路徴候のみ	臨床	原発性側索硬化症、遺伝性虚性対麻痺
	圧排効果や造影効果の乏しい大病変	MRI	進行性多巣性白質脳症
	緩徐進行性の経過	臨床	HTLV-1関連脊髄症、副腎白質ジストロフィー、副腎脊髄ニューロパチー、異染性白質ジストロフィー、ビタミンB ₁₂ 欠乏症
	NAWMにおける潜在病変の欠如	MRI	ライム病、中枢神経器局性血管炎、CADASIL
軽 度	脳幹症候群	臨床	橋神経脚腫、海綿状血管腫、椎骨脳基底動脈領域の虚血病変
	造影効果の欠如	MRI	進行性多巣性白質脳症、虚血病変、異染性白質ジストロフィー
	脊髄症のみ	臨床	キアリ奇形Ⅰ型、頸性症などによる脊髄圧迫、ビタミンB ₁₂ 欠乏症、銅欠乏症、HTLV-1関連脊髄症
	視神経病変の欠如	MRI	転移性腫瘍、大脳神経膠腫症、トキソプラズマ症
	20歳以前の発症	臨床	ミトコンドリア脳筋症、白質ジストロフィー、フリードライヒ運動失調症
	脊髄病変の欠如	MRI	多発性脳梗塞、血管炎、進行性多巣性白質脳症
	T1強調画像低信号病巣（black holes）の欠如	MRI	虚血性白質脳症、進行性多巣性白質脳症
	50歳以降の発症	臨床	脳梗塞、アミロイドアンギオパチー、リンパ腫
	白質の著明な非対称病変	MRI	脳芽腫、リンパ腫、脳梗塞

NAWM□normal-appearing white matter

Reference

[illegible]

Source URL: <https://www.pro.novartis.com/jp-ja/ns/ms/diagnosis/dc>