

横断性脊髄炎：症状、病因、診断

ジョアン・リン医学博士

横断性脊髄炎(TM: Transverse Myelitis)は、脊髄の炎症によって起こる神経性の症候群です。TM はよく起こる病気ではありませんが、稀少な病気でもありません。保守的に見積もると、TM は1年に百万人に1-5人の頻度で発症されます(Jeffery, et. al., 1993)。脊髄炎という病名は、脊髄の炎症の総称で、横断性とは、脊髄中のあるレベルで炎症が横断面全体に起こることを意味します。この病気は大人と子供のどちらでも起こりうるものです。脊髄症という言葉もよく耳にするかも知れませんが、これはもっと一般的に脊髄の様々な疾患を指すものです。

臨床学的症状

TM の症状は、発症から数時間から数週間にわたって急速に悪化します。約45%の患者の症状は、24時間以内に最悪状態に達します(Ibid.)。脊髄は運動神経を四肢や胴体へ送り出し、感覚神経を身体から脳へ送り込みます。脊髄中の炎症は、このような神経回路を阻害し、TM の典型的症状の原因となります。それらの症状には、四肢の脱力、感覚障害、直腸膀胱機能障害、背部痛、根性痛(単一の脊髄神経が分布する領域の痛み)が含まれます。

ほとんどすべての患者が、いろいろな度合いで脚の脱力を起こします。少数の患者では、腕の症状が見られます。これは、脊髄のどの部位で炎症が起こったかどうかで決まります。大多数の患者では、脊髄の炎症部位より下部で感覚が弱まります。中には、脚にピリピリ感があったり、しびれが起こる患者もいます。痛み(神経内科医が針で刺すことによって確かめられます)と温度感覚は、大多数の患者で弱まります。振動(音叉によるもの)を感知する能力や、関節の位置を感じる能力は、弱まることもあれば、正常のこともあります。膀胱や腸の括約筋の制御は、大多数の患者で弱まります。多くのTM の患者は、胴体の周りをきついベルトで締められているかガードルをはいているような感覚を訴え、その部分は接触にとっても敏感かも知れません。

回復は全くないか、不完全か、あるいは完全であるかのいずれかで、普通1-3ヶ月以内に始まります。もし3ヶ月以内に全く回復が見られない場合は、顕著な回復の見込みはまず無いでしょう(Feldman, et. al., 1981)。TM の患者の大多数の回復の度合いは、良好かまずまずです。TM は普通単発性(一生に一回しか起こらない)の病気ですが、少数の患者では、特に原因となる疾患が再発する恐れのあるものの場合、TM も再発する恐れがあります。

横断性脊髄炎と脊髄症の病因

横断性脊髄炎は孤立して起こる場合と、他の病気と併発して起こる場合があります。この病気が明確な原因なしで発症される場合、原因不明として分類されます。原因不明の横断性脊髄炎は、脊髄に対する免疫反応が異常に活性化されたために起こるものと考えられています。TM に伴う疾患のリストは以下の通りです。

表：横断性脊髄炎に伴う疾患

感染症に伴うもの（急性の感染症と同時にまたは伴って起こるもの）。

ウイルス性: 単純ヘルペス、帯状疱疹、サイトメガロウイルス、エプスタイン・バーウイルス、腸内ウイルス（小児麻痺、コックサッキーウイルス、エコーウイルス）、ヒトT細胞白血病ウイルス、ヒト免疫不全ウイルス、インフルエンザ、狂犬病

細菌性: 肺炎マイコプラズマ、ライム病、梅毒、結核

ワクチン接種後（狂犬病、牛痘）

全身性自己免疫病

全身性エリテマトーデス

シェーグレン症候群

サルコイドーシス

多発性硬化症

腫瘍随伴症候群

血管性

脊髄動脈の血栓症

ヘロイン乱用による血管炎

脊髄動静脈奇形

原因不明の横断性脊髄炎の原因はわからないけれども、多くの証拠から自己免疫性だと考えられています。これは、患者自身の免疫系が異常に刺激されたため、自身の脊髄を攻撃し、その結果脊髄の炎症と組織損傷が起こることを意味します。より頻繁に起こる自己免疫性の疾患の例には、免疫系が関節を攻撃するリウマチ性関節炎、脳の神経細胞のための絶縁体の役割をするミエリンが自己免疫によって攻撃される多発性硬化症などがあります。

TM は、しばしばウイルスや細菌による感染症、特に発疹を伴うもの(例、麻疹、水痘、天然痘、風疹、インフルエンザ、おたふく風邪)と併発して起こります。TM 患者の約三分の一は、神経性の症状の発症時とほとんど同時期に発熱性疾患(発熱を伴う流感のような病気)を発症したと報告します。中には、感染病原体自体(特に、小児麻痺、带状疱疹、AIDS)が直接脊髄に侵入し、損傷を起こしたという証拠がある症例もあります。細菌による化膿巣が脊髄の周りにできて、圧迫や細菌の侵入や炎症によって脊髄の損傷を引き起こすこともあります。

しかし専門家は、多くの患者では感染病原体が直接脊髄を攻撃するのではなく、感染によって免疫系が混乱し、その結果間接的に脊髄の自己免疫攻撃が起こると考えています。ヒトの組織に対する異常な免疫系活性化を説明する学説のひとつに、「分子擬態」というものがあります。この学説によると、脊髄のある種の分子とよく似ていたり「真似したり」する分子が感染病原体に存在します。身体がウイルスや細菌の侵入に対して免疫反応を起こすと同時に、免疫系は感染病原体にある分子と構造が似た脊髄の分子までも攻撃するのです。その結果、脊髄内の炎症と損傷が起こるのです。

ワクチン接種は、急性の脳脊髄の炎症である急性散在性脳脊髄炎(ADEM)を発症する危険性があることで有名です。これは動物の脊髄を培養して作った古い抗狂犬病ワクチンではよく起こったものです。ヒトの組織培養を使って作ったより新しい抗狂犬病ワクチンによって、この病気の併発はほとんど起こらなくなりました。このワクチン接種と併発して起こる ADEM も免疫反応であると考えられます。

横断性脊髄炎は、全身性エリテマトーデス(SLE)やシェーグレン症候群やサルコイドーシスなどのいくつかの自己免疫病の比較的稀な症状として発症するかも知れません。SLE は、身体の複数の臓器や組織に影響する原因不明の自己免疫病です。この病気の症状として挙げられるのは、関節痛、関節炎、発疹、腎臓の炎症、低血球数(白血球と赤血球と血小板を含む)、口腔潰瘍、異常な自己抗体(自分自身の組織に対する抗体)が血液中に存在すること等です。完全に症状が悪化した場合、SLE の症状は簡単に診断できます。しかしこの病気は、一つか二つの症状で始まるかも知れないので、その場合診断が困難です。

シェーグレン病は、白血球(リンパ球)が涙腺と唾液腺を侵入した結果、涙や唾液の生産が減少する自己免疫病の一種です。患者は口と目の渇きを訴えます。いくつかの検査によってこの診断は確認されます。例として、血液中の SS-A 抗体の

存在、涙の生産減少を確認するための眼科の検査、小さな唾液腺のバイオプシー（損傷が最小限に抑えられる方法）にリンパ球の侵入が認められること等が挙げられます。シェーグレン症候群で神経性の症状が出ることは稀ですが、TM が起こることもあります。

サルコイドーシスは、リンパ節の肥大、肺の炎症、いろいろな皮膚の損傷、肝臓やその他の臓器の症状を持つ原因不明の多器官性の炎症性疾患です。神経系では、脊髄やいろいろな神経が関与している可能性があります。診断は、普通バイオプシーによってサルコイドーシス特有の炎症があることで確かめられます。

多発性硬化症は、中枢神経系(脳と脊髄)の炎症性自己免疫病で、脱髄あるいはミエリン(神経線維の絶縁体)を失うことによって神経性の機能障害が起こるものです。診断が確証されるには、患者が少なくとも二回の(つまり多発性)脱髄を中枢神経系内の二箇所の異なる部位で経験しなくてはなりません。脊髄は、多発性硬化症においてよく発病する部位で、患者にとって最初の発症部位であるかも知れません。このため、急性横断性脊髄炎の患者は、後に二回目の脱髄を起こし、MSと診断される可能性があります。

急性横断性脊髄炎の最初の発症を経験した患者のうち何パーセントが後にMSになるかは、医学文献上明らかでなく、研究によって15 から80%と大幅に違います。しかし、大多数の研究によるとMSになる危険性は低いです。TM患者の中で、発症時のMRIがMS患者に見られるような脳の損傷を示す人は、脳のMRIが正常な患者よりもMSになる可能性が高いことが解っています(ある研究結果によると、異常な脳の映像を示す患者では60から90%、正常な脳の映像を示す患者では20%以下のMS発症率)。医学文献によると、「完全型」横断性脊髄炎(重度の足の麻痺と感覚喪失を伴うもの)の患者は、部分的あるいは軽度のTMの患者よりも、後にMSになる可能性が低いらしいです。また、オリゴクローナル・バンドという異常な抗体を脊髄液に持つ患者は、その後MSになる可能性が高いと示唆する論文もあります。

癌に関連する脊髄炎(腫瘍随伴症候群と呼ぶ)は稀です。悪性腫瘍に伴って起こった重度の脊髄炎の症例について報告している論文は数報あります。さらに、免疫系が癌を攻撃しようとして生産した抗体が、脊髄神経の分子と反応してしまう癌に伴った脊髄症の報告も最近増えています。しかしこれは脊髄炎の原因としては、珍しいものであることを念頭に入れてください。

血管性の原因がここに挙げられている理由は、横断性脊髄炎と同じ症状を示すからです。しかし、これは主に脊髄に血流が十分に行き渡らないために起こるものであって、炎症によって起こるTMとは実際には別の問題です。脊髄への血管は血栓やアテローム性動脈硬化で塞がったり破裂して出血したりします。つまりこれは基本的に脊髄の「卒中」です。

診断

最初に全般的な病歴と身体検査が行われますが、これは脊髄損傷の原因について何も手がかりを与えないことが多いです。脊髄疾患特有の症状や検査結果を示す患者を評価している医師が最初にやらなくてはならないことは、脊髄を圧迫する塊状の傷害がないことを確認することです。脊髄を圧迫する可能性のある傷害は、腫瘍、椎間板ヘルニア、脊柱管狭窄(脊髄を囲んでいる管が狭くなること)、化膿巣などがあります。脊髄への圧迫を除くための手術を早期に行うことによって、脊髄の神経傷害を治せることがあるので、これはとても重要なことです。このような圧迫性の傷害の有無を確認するための一番簡単な検査は、脊髄の適切な部位の磁気共鳴画像法(MRI)です。しかし、MRI が利用できなかつたり、映像の結果があいまいな場合には、脊髄造影が行われなくてはなりません。脊髄造影とは、首か腰の穿刺 によって造影剤(染料)を脊髄を囲んでいる硬膜嚢に注入した後にレントゲンがいくつか撮られるものです。そして、レントゲンが撮られる時に、染料がよく流動して脊髄の輪郭がよく分かるように患者は上下に傾けられます。

MRI か脊髄造影で脊髄の外または中に塊状の傷害が見つからなければ、脊髄機能障害を持った患者は横断性脊髄炎か血管性的の問題があると考えられます。MRI によって炎症性の傷害が脊髄内に見つかることもあります。脊髄の損傷を引き起こす恐れがあるため、脊髄のバイオプシーはめったに行われないので、炎症の原因を究明することは難しいです。医師は次に普通の血液検査とSLE とシェーグレン症候群とHIV感染とビタミンB12欠乏症を調べるためのビタミンレベル検査と梅毒の検査のために血液を検査所に送ります。次によく行われる検査は、腰椎穿刺によって脊髄液を採集した後の、炎症を調べるための白血球数とタンパク質検査と、いろいろな種類の感染を調べるための培養と、免疫系の異常活性を調べる検査(免疫グロブリンのレベルとタンパク質電気泳動)です。脳のMRIは、MSであることを示唆する傷害を調べるために行われます。これらのどの検査も原因を特定できなかつたら、患者は原因不明の横断性脊髄炎か、もし感染症を示す他の症状がある場合は、感染症に伴う横断性脊髄炎を持つとされます。

参考文献

1. Jeffery DR, Mandler RN, Davis LE. ["Transverse myelitis: retrospective analysis of 33 cases, with differentiation of cases associated with multiple sclerosis and parainfectious events."](#) *Arch Neurol*, 1993; 50:532.
2. Berman M, Feldman S, Alter M, et. al. ["Acute transverse myelitis: incidence and etiological considerations."](#) *Neurology*, 1981; 31:966.
3. Stone LA. "Transverse Myelitis" in Rolak LA and Harati Y (eds.) [Neuroimmunology for the Clinician](#). Boston, MA: Butterworth-Heinemann, 1997; 155-165.

リン博士はオハイオ州立大学の神経学の助教授です。リン博士はオハイオ州立大学医学部で医学博士号を取得し、ロチェスター大学のストングメモリアル病院で内科と神経内科の研修を受けられました。その後、神経筋疾患の奨学金による研修のためにオハイオ州立大学に戻られました。現在オハイオ州立大学の多発性硬化症センターの職員で、MS の治療に関する臨床学的研究に特に興味を持っています。