

視神経脊髄炎スペクトラム 障害について

【監修】 東北医科薬科大学 医学部 老年神経内科学教室
教授 中島 一郎 先生

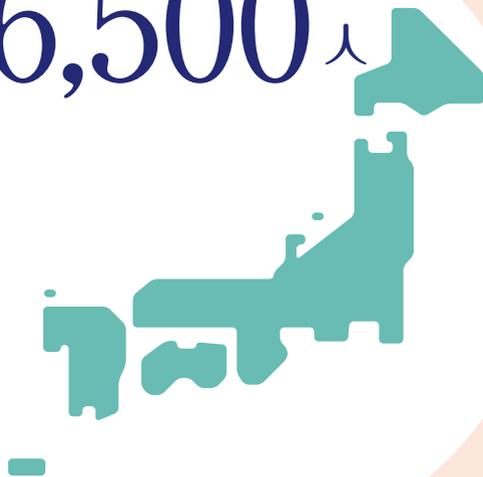


視神経脊髄炎スペクトラム障害(NMOSD*)とは？

自分の細胞を間違っって攻撃してしまう「自己免疫疾患」のひとつで中枢神経の病気です。

日本全国で患者数^{1,2)}

約 6,500人



主に、脳や脊髄、視神経に炎症が起こるのがこの病気の特徴です。

人によって、炎症が起こる部位が違うので、症状もさまざまです。

症状が急に進むので、できるだけ早く、神経内科などの専門医、または入院治療ができる眼科を受診しましょう。

脊髄

- 手足や体の一部がしびれる
- 感覚がなくなる
- 強い痛みを感じる など

*NMOSD : Neuromyelitis Optica Spectrum Disorders

男女比**2,3)

9
(女性)



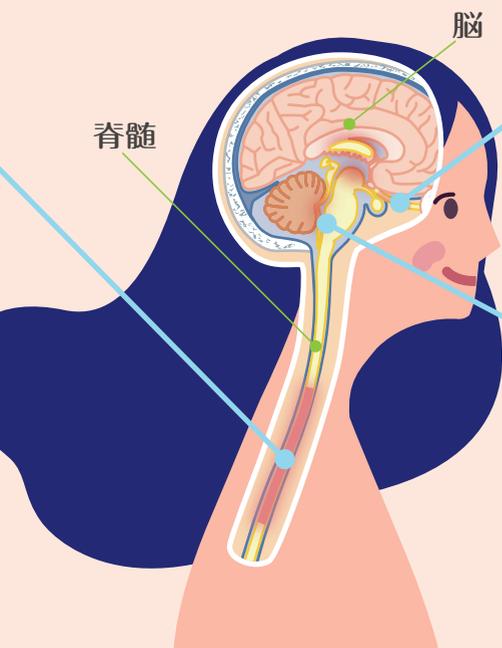
発症年齢³⁾ 30~40
代後半 代前半が多い

1) 難病情報センターホームページ <https://www.nanbyou.or.jp/> (2022年9月現在)

2) Hor JY, et al. Neurology and Clin. Neuroscience. 2021; 9(4): 274-281.

3) 多発性硬化症・視神経脊髄炎診療ガイドライン2017 日本神経学会監修

**抗AQP4抗体陽性NMOSDの場合



視神経

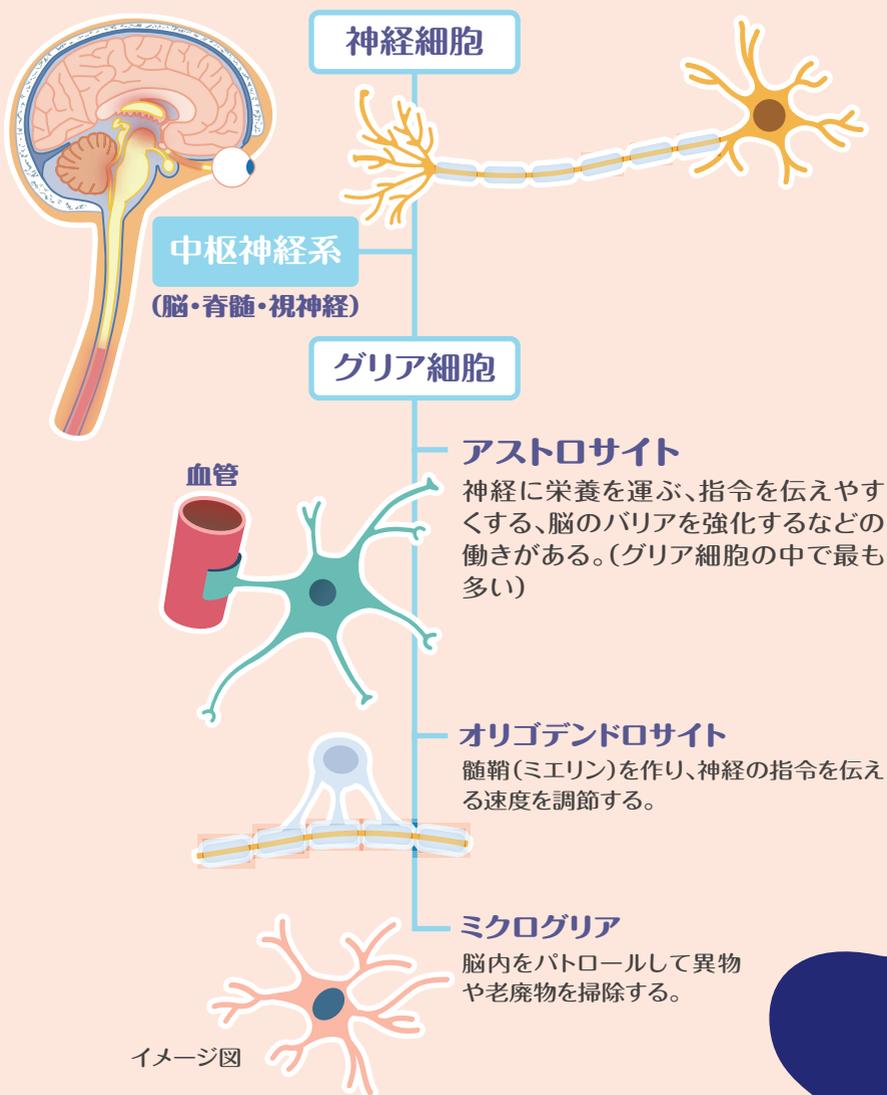
- 目が見えにくい
- 視野が欠ける
- 目の奥が痛い など

脳

- しゃっくりが止まらない
- 吐き気や嘔吐がある など

病気の原因、 正体は何ですか？

中枢神経系※は、主に神経細胞と血管、グリア細胞**で構成されています。NMOSDは、アストロサイトが炎症で傷つくことで神経の働きに影響がでます。



※中枢神経系: 脳、脊髄、視神経からなり、全身に広がる神経ネットワークの司令塔として働いている。

※※グリア細胞: 神経細胞の10~50倍の数が存在し、神経と連携して働いている。

体を外敵から守る免疫の仕組みに異常が起こり、自分自身の脳や脊髄の細胞を攻撃して、壊してしまいます。

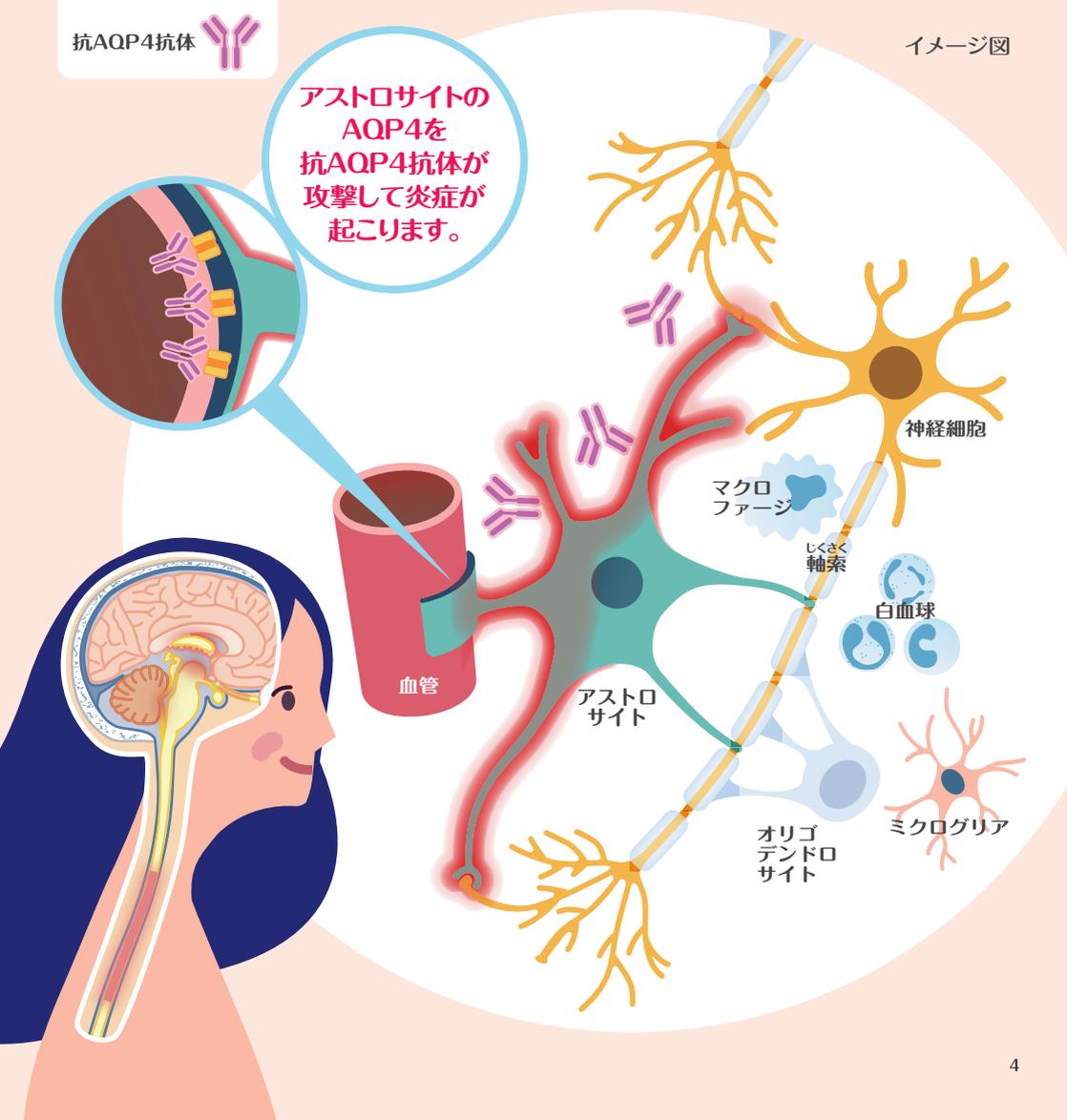
アストロサイトの足突起には、水分子の出入りを調節するアクアポリン4 (AQP4) というタンパク質がたくさんあります。免疫異常によって増産されている自己抗体 (抗AQP4抗体) がこのタンパク質をターゲットとして攻撃します。

AQP4 

抗AQP4抗体 

アストロサイトの
AQP4を
抗AQP4抗体が
攻撃して炎症が
起こります。

イメージ図



症状を詳しく教えてください

● 視神経の炎症で起こる症状 ●

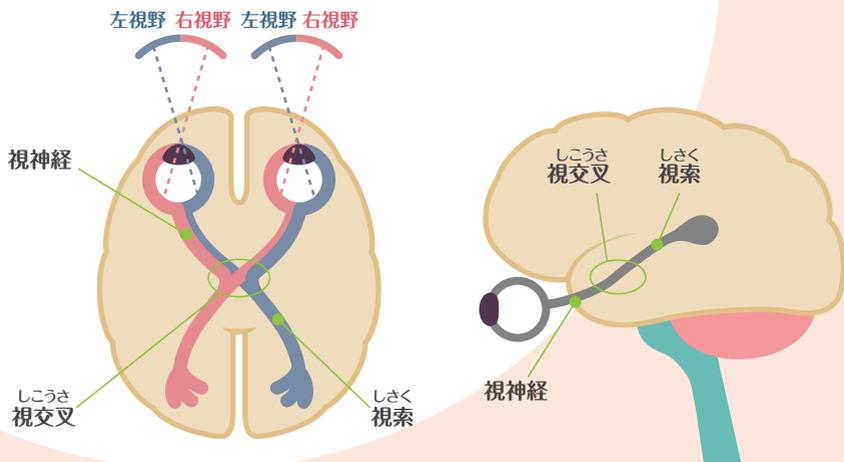
急な視力の低下、視野が欠けるなどの症状がみられます。

目がかすむ、見えにくくなるといった症状が、数時間～数日間で生活に支障をきたすほど進んでしまうことがあります。

視野が欠ける、色の区別がつかない、まぶしい、目の奥が痛いなどの症状がでることもあります。

視神経の位置と視野異常

炎症が起こっている部分によって、視野が欠ける症状が異なります。



視野異常の例



ちゅうしんあんてん
中心暗点



りょうじそくはんもう
両耳側半盲



どうめいせいはんもう
同名性半盲



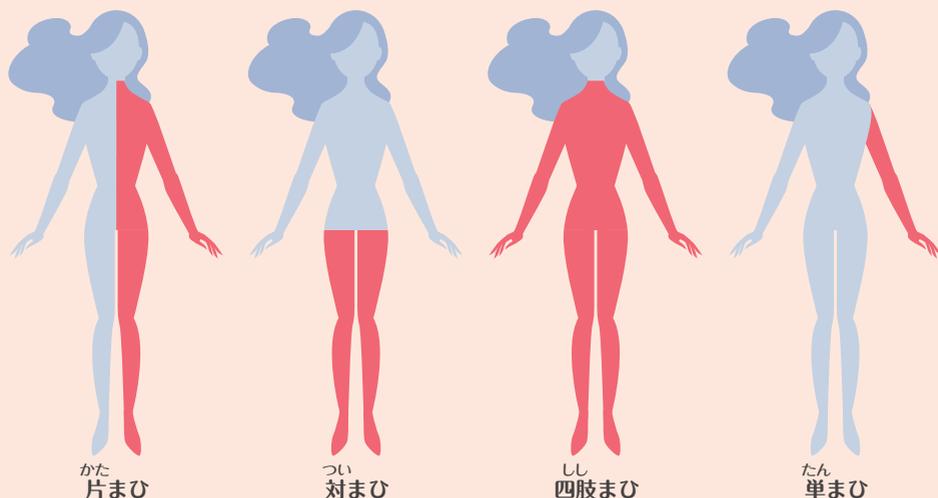
すいへいせいはんもう
水平性半盲

● 脊髄の炎症で起こる症状 ●

まひや脱力(運動機能障害)、しびれや痛み(感覚の障害)などが現れます。

運動障害のひとつ、手足のまひには、体の半分がまひする「片まひ」、両足がまひする「対まひ」、両手両足がまひする「四肢まひ」、片手または片足だけがまひする「単まひ」があります。

■ まひしている部分



チクチク、ビリビリする痛みやしびれ、また、体を動かすと鋭い痛みがはしり、手足や腹筋が突っ張る「有痛性強直性(ゆうつうせいきょうちよくせい)けいれん」の症状もよくみられます。

排泄障害が起こることもあります。
尿や便が出にくい、回数が増える、急に排尿したくなる、排尿後もすっきりしない、失禁などの症状がみられます。



● 脳の炎症で起こる症状 ●

止まらないしゃっくり、吐き気、眠気などが特徴的です。

視床下部や延髄、大脳など脳の炎症が起きた部位によって違う症状が現れます。

大脳 は、外部から入ってきた情報を整理して体を動かしたり、記憶や感情をコントロールしたり、考えたり判断したりする高度な活動をしています。

視床下部 は、自律神経系の中樞で、食欲や睡眠、血圧や体温などを調節します。また、尿量を調節するホルモンや乳汁を分泌するホルモンなどを分泌します。

延髄 は、心拍や呼吸、食物を飲み込む機能など生命を維持するために欠かせない部位です。しゃっくりの中樞もこの近くにあります。

大脳の炎症

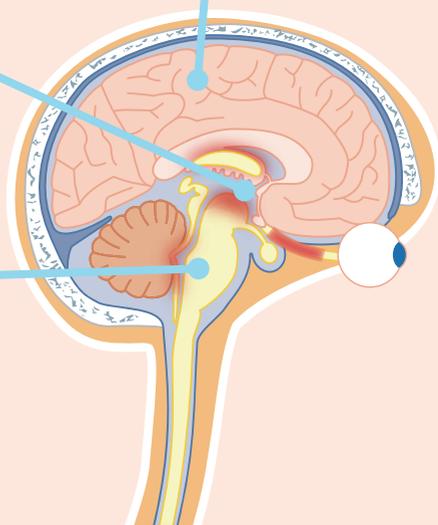
- 意識がぼんやりする
- 判断力や理解力が下がる
- 顔面を含む体の片側がまひする(片まひ)
- 左右どちらかの視野が欠ける(同名性半盲)など

視床下部の炎症

- 昼間に異常な眠気がある(ナルコレプシー)
- 薄い尿が多量にでる(尿崩症)など

延髄の炎症

- しゃっくりが、数日～数週間とまらない
- 吐き気や嘔吐
- 食物を飲み込みにくくなりむせる
- 自力で呼吸ができなくなるなど



疲労や倦怠感が、多くのNMOSD患者さんを悩ませています。

体を動かした後に強い疲労を感じる場合があります（運動疲労）。歩いたり、動いたりするときに、活動する時間とともに体が動きにくくなる状態をいいます。また、活動の有無にかかわらず、強い倦怠感が生じることがあります。起きたばかりなのに疲れていると感じる、全く動けないなど、生活に支障をきたすほどの症状がでることもあります。



ウートフ現象は、体温上昇で一時的に症状が悪化する現象です。

運動や入浴、気温の上昇などで体温が上昇したときに、視力や筋力が低下することがあります。「ウートフ現象」という一過性のもので、体温が高くなると、傷ついている神経の伝わりが悪くなるためと考えられています。体温が下がると症状は回復します。

他の自己免疫疾患を合併することがあります。

NMOSDとは別の自己免疫疾患の症状がでることもあります。

気になる症状があったら、小さなことでも医師に相談してください。

重症筋無力症
強皮症
全身性エリテマトーデス
シェーグレン症候群
など

診断するために、どのような検査が必要ですか？

問診や神経診察で、症状を詳しく聞き取り、神経の異常がないか観察します。

さまざまな症状がでる病気なので、小さな変化も、詳しく伝えてください。

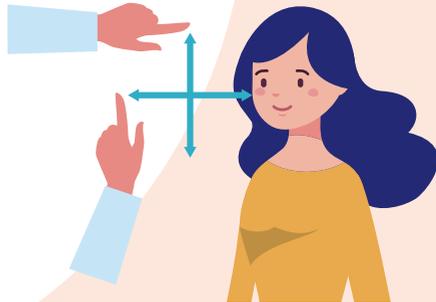
- **言語**：言葉の明瞭さやリズムに問題がないかなどを観察します。
- **目や耳、口、触覚**：視野の異常、目の動き、顔の動き、聴力の左右差、舌の動き、発音、痛みや熱さの認識などを観察します。

〈目の動きや視野の検査〉

視野検査



眼球運動検査



- **姿勢・歩行、筋力・運動、反射**：立っている姿勢や歩き方、スムーズな動きができるかなど、四肢の筋力やしびれ・まひなどについて観察します。

〈運動機能検査〉

指鼻試験



上腕二頭筋反射



眼科検査で、視力、視野、光の点滅を見る検査などを行います。

視神経炎による視神経の働きを確認するための検査を行います。

- 視力検査：一般的な視力検査で、0.1以下になることもあります。

- 視野検査：視野が部分的に欠ける症状を検査します。
NMOSDでは、中心暗点、両耳側半盲、同名性半盲、水平性半盲などがみられます(p.5参照)。

- 対光反射：瞳孔は光に対して大きくなったり小さくなったりしますが、視神経炎では、その反射がなくなったり、弱くなったりします。



- 中心フリッカー値(CFF)測定検査：
光の点滅が判別できる周波数を測定します。35Hz未滿で異常と判断します。視力の低下より先にCFFが低下するので視神経炎の早期診断に有用です。



- 光干渉断層計(OCT)検査：網膜の厚さを測定します。

- 眼底検査：炎症時に視神経乳頭が赤くふくらむことがあります。視力低下の後遺症が強い場合は視神経乳頭が萎縮します。

血液検査で病気の原因である抗AQP4抗体などを調べます。

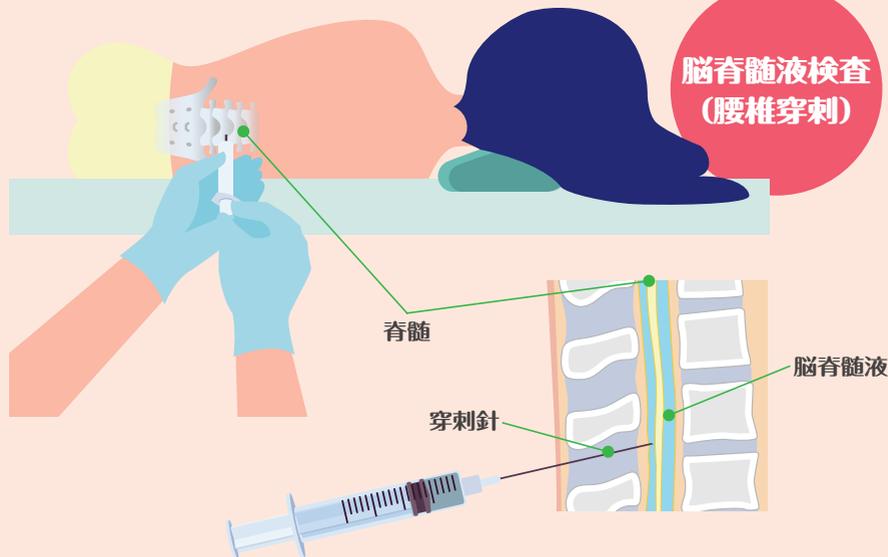
血液検査による抗AQP4抗体検査は、NMOSDと判断できる検査のひとつです。検査をする方法や時期によって偽陰性になることがあるため、他の検査法で再度検査を行うこともあります。

より詳しく調べて他の病気の可能性を否定するために、腰椎穿刺(ようついせんし)をして脳脊髄液を採取して、髄液中の細胞数、総タンパク濃度などを調べることがあります。

抗AQP4
抗体検査



脳脊髄液検査
(腰椎穿刺)



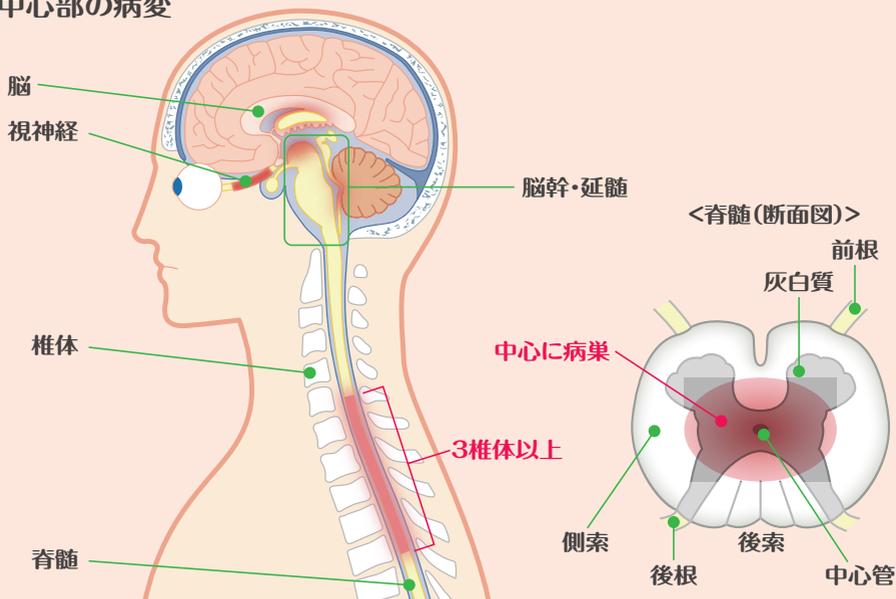
MRI検査(磁気共鳴画像検査)で、 NMOSDに特徴的な病変があるか確認します。

強い磁気を使って、脳や脊髄などの断面画像を撮影します。自覚症状がなくても炎症をとらえることができます。



NMOSDでは、以下のような特徴がみられます。

- 3椎体以上の長い病変
- 脊髄中心部の病変



誘発電位検査で、目・耳、手足などから脳への刺激の伝わり方を調べます。

- 聴性脳幹誘発電位(BAEP)
ヘッドホンで、カチカチという音を聞いて、その刺激が脳に伝わるまでの時間を測定します。
- 視覚誘発電位(VEP)
暗い部屋で点滅する光や白黒が反転するパターン画像などを見つめるなどして測定します。
- 体性感覚誘発電位(SEP)
左右の手首、足首に軽い電気刺激を与えて測定します。
- 運動誘発電位(MEP)
脳に磁気刺激を与えて、運動神経の機能を観察します。

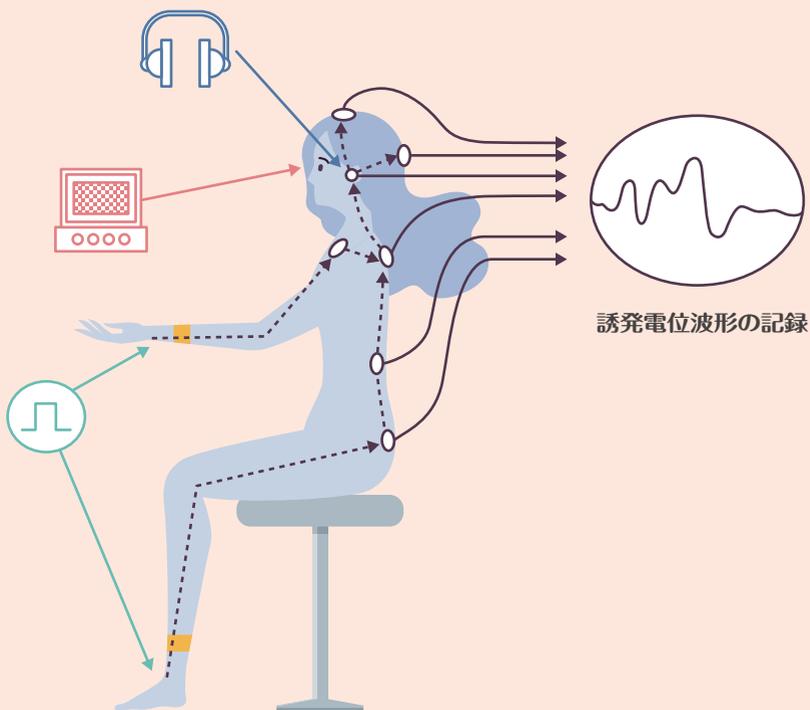
「総合障害度評価尺度(EDSS)」で身体機能障害を評価します。

NMOSDの症状に合わせた障害度評価尺度がないため、似た病気と考えられている多発性硬化症(MS)で用いているEDSSという評価基準を用いて、障害度を測ります。

診断時の障害度判定だけでなく、症状・治療経過を知るのにも役立ちます。また、難病医療費助成制度の「重症」の判定基準としても使用されています。



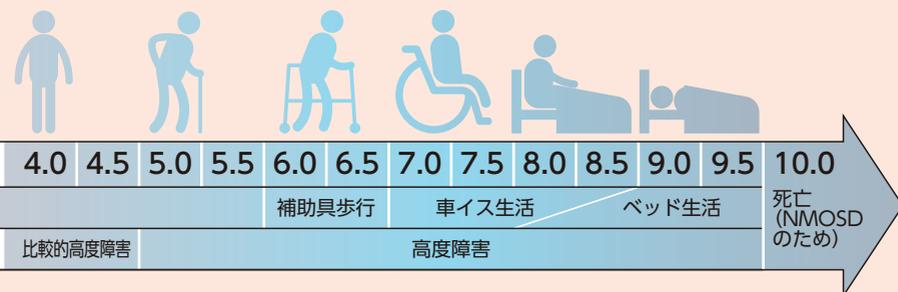
	0.0	0.5	1.0	1.5	2.0	2.5	3.0	3.5
歩行状態	歩行可能(補助なし歩行)							
神経学的所見	正常	ごく軽い徴候		軽度障害		中等度障害		



EDSSは、0.0から10.0までを0.5ポイント刻みでスコア化したもので、歩行機能を中心とした運動障害度を評価する尺度です。

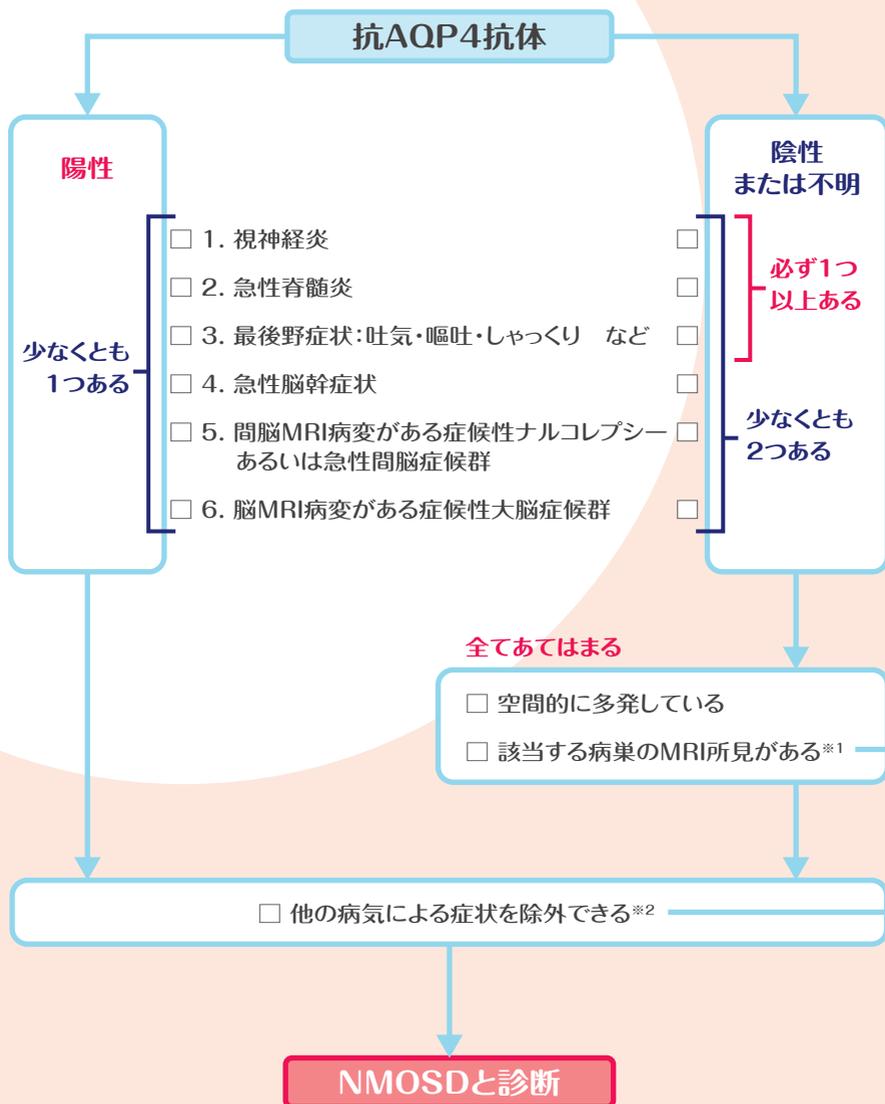
EDSSとあわせて、機能別障害度(FS)を評価します。

(FS)8つのカテゴリー(錐体路機能、小脳機能、脳幹機能、感覚機能、膀胱直腸機能、視覚機能、精神機能、その他)のそれぞれの症状を0(正常)~6(障害が強い)でスコア化します。



どのように診断するのでしょうか？

国際的な診断基準があり、抗AQP4抗体が陽性の場合、1つ特徴的な症状があればNMOSDと診断されます。



※1: MRI所見の追加要件(抗AQP4抗体陰性の場合)

急性視神経炎(a~cのいずれかにあてはまる)

- a. 脳MRI病変なし、あるいは非特異的白質病変のみ
- b. 視神経MRIで長い視神経病変あり
- c. 視交叉MRI病変あり

急性脊髄炎

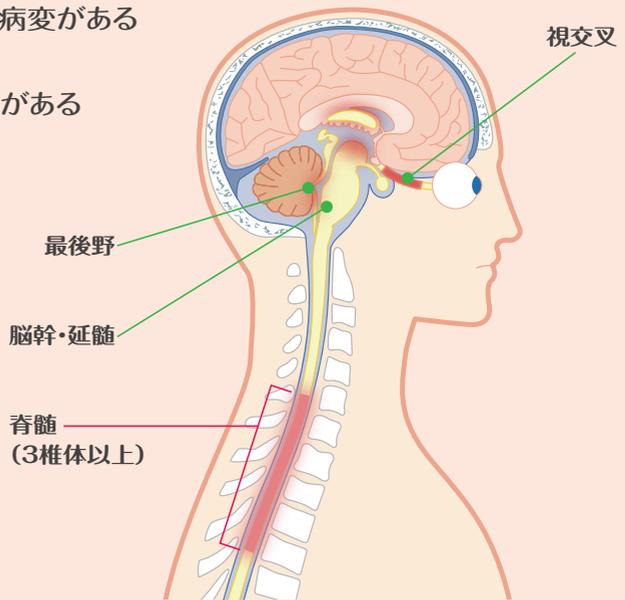
3椎体以上の長い病変がある または
過去の脊髄炎で3椎体以上の長い脊髄萎縮がある

最後野症状

延髄背側の最後野に病変がある

急性脳幹症状

上衣周囲の脳幹病変がある



※2: NMOSDには、よく似た病気がいくつかあります。

以前、NMOSDはMSの一種と考えられていましたが、現在は別の病気だと判明しています。

中枢神経系に炎症を起こす疾患は他にもたくさんあり、さらに別のタイプの抗体(抗MOG抗体*)も発見され、これらの分類や原因についても、研究が進められています。

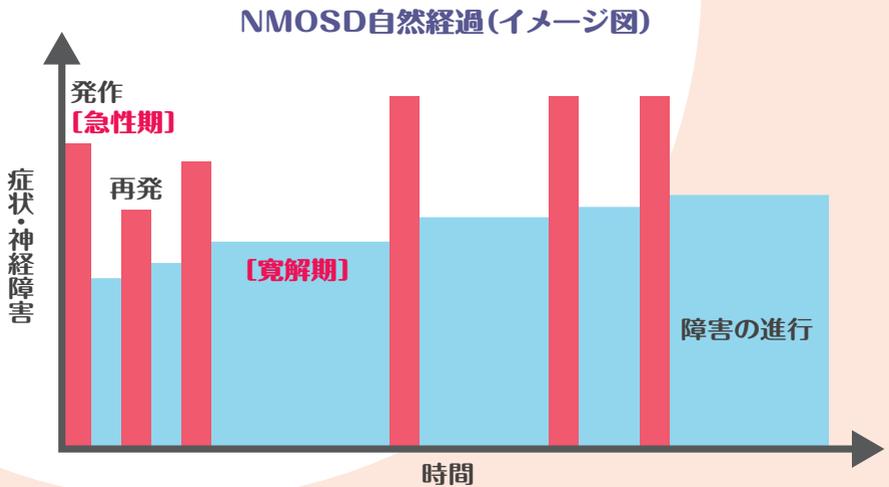
*抗MOG抗体: 抗ミエリンオリゴデンドロサイト糖タンパク(myelin-oligodendrocyte glycoprotein)抗体

この病気は、どのように進行しますか？

重い急性期症状と1年に1～1.5回の再発を繰り返して進行します。

最初の発作で重い症状が現れることが多く、数時間から数日間で急激に進行します(急性期症状)。いったん、症状が落ち着いたのち(寛解後)、無治療の場合は1年に1～1.5回の頻度で再発するといわれています。

1回の発作で失明や歩行障害などの症状が残ることもあり、再発を繰り返すと、後遺症が増え重症度が進んでしまいます。



急性期の炎症をできるだけ早く抑え、 再発させないことが重要です。

急性期の炎症をできるだけ早く抑え、次の炎症を予防することで、神経のダメージを最小限にとどめることができます。

急性期治療

抗AQP4抗体は、NMOSDの診断のバイオマーカーとして認められているため、早期に抗AQP4抗体が陽性かどうか確認し、速やかに炎症を抑える治療を行います。

再発予防治療

NMOSDは、無治療では年間に1～1.5回再発するといわれ、再発するたびに症状が悪化し、障害が残りやすい疾患です。急性期治療後、再発を予防するためにも治療が必要です。

痛み・しびれへの対症法

体を動かすと鋭い痛みがある、しびれが続くなどの症状に合わせて、痛みを止めるための治療が行われます。

感覚が鈍い場合の対処法

ケガややけどに注意が必要です。自分で気づきにくいことがあるため、湯たんぽやカイロなどで低温やけどをすることもあります。皮膚に傷や炎症がないか、こまめに観察することも大切です。

倦怠感への対処法

NMOSDの症状の「とても強い倦怠感」に対しては、薬物治療を行います。医師に症状を詳しく伝えることが重要です。また、自分自身で倦怠感の波を記録して把握すると、それに適したライフスタイルを工夫することができます。

まひや筋力低下がある場合の対応

リハビリテーション治療、靴やつえ、車いすなど装具や補装具を利用しましょう。

◎ リハビリテーション

理学療法などを利用して積極的に体力や筋力維持をすることが大切です。水中の運動なども勧められます。

◎ 装具・補装具

靴やつえ、車いすなど、さまざまな障害に対応した補装具があります。理学療法士らに相談して自分に適した装具を選んでください。

◎ 生活環境の整備

手すりやスロープ、バリアフリーなど生活環境の整備が必要になることもあります。理学療法士、作業療法士にアドバイスを求めると良いでしょう。また、支援制度などもあるので、医療ソーシャルワーカーに相談してください。

視覚障害への対応

後遺症として視覚障害が残ってしまった場合も、遮光眼鏡や拡大鏡などの補助具で対応します。

眼科医療機関では眼科医や視能訓練士によるロービジョンケアが行われており、その他の支援機関には歩行訓練士など視覚障害のリハビリテーションをサポートできる専門家もいます。

排泄障害への対応

泌尿器科や消化器内科を受診して、治療方法・対処方法を相談してください。排泄しにくい、失禁など排泄を止められないなど、人によって症状は大きく異なります。症状に合わせたお薬や体操、食事の注意などを組み合わせて対応します。排尿障害がある場合は、尿路感染症にかかりやすいため注意が必要です。

良好な体調を保つために注意したいこと

日々の体調を整えることが大切です。免疫バランスを良好に保つようにしましょう。

◎ 感染症・予防接種

かぜやインフルエンザなど感染症は再発の一因となることがあります。予防を徹底し、少し体調が悪いと感じたら早期治療を心がけてください。また、治療中の薬によっては生ワクチンによる予防接種ができないこともあります。必ず医師に相談し、指示に従ってください。



◎ 疲労・ストレス

疲労やストレスが免疫バランスに影響をおよぼすことがあります。再発に直接つながるわけではありませんが、体調をよりよく管理するためにも、疲労やストレスは避けるようにしましょう。

食事は、バランスよく摂取しましょう

避ける必要がある食材は特にありません。
カフェインやアルコールも摂取して問題ありません(ただし控えめに)。



※使用する薬によって制限がある場合があります。

※鍋物など体温が上がる食事、調理中の加熱作業によるウートフ現象に注意してください。

適度な運動を取り入れましょう

筋力低下によって障害が進むことがあります。体力維持のためにも、急性期、回復期、寛解期、それぞれに応じたりハビリテーションを、医療従事者の指示にそって取り入れてみましょう。



日常生活で注意することはありますか？

医療費助成制度にはどのようなものがありますか？

指定難病の助成

NMOSDは、医療費の一部が公費で助成される「指定難病」のひとつです。

重症度や医療費総額に応じて、医療費助成が受けられます。

症状が重症の場合

「一般」の医療費助成

重症とは以下の①②の両方、あるいはどちらかにあてはまる場合。

- ① 総合障害度：EDSSが4.5以上

EDSS 4.5の目安 ——— 歩行距離：補助なしで休まず300m程度
日常生活：補助が必要だが自力でできる
神経障害：比較的高度障害 など

- ② 視覚重症度：Ⅱ度、Ⅲ度、Ⅳ度

重症度	I度	Ⅱ度	Ⅲ度	Ⅳ度
矯正視力*	0.7以上		0.2～0.7未満	0.2未満
視野狭窄*	なし	あり**		

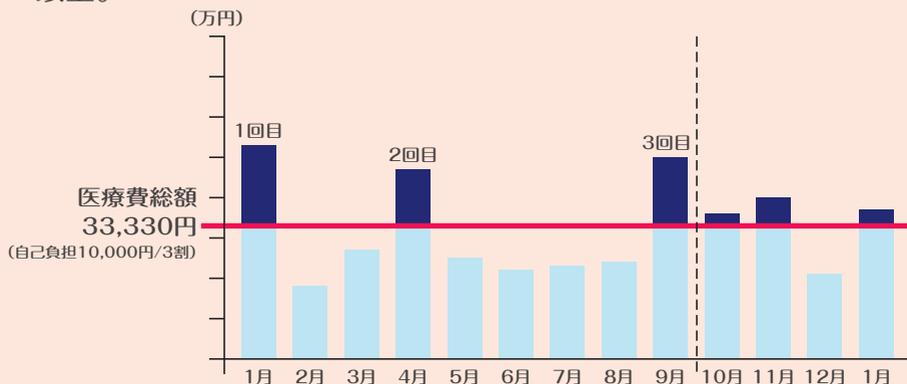
※：良好な方の目の測定値を用いる

※※：中心の残存視野がゴールドマン-I4視標で20度以内

医療費が高額の場合

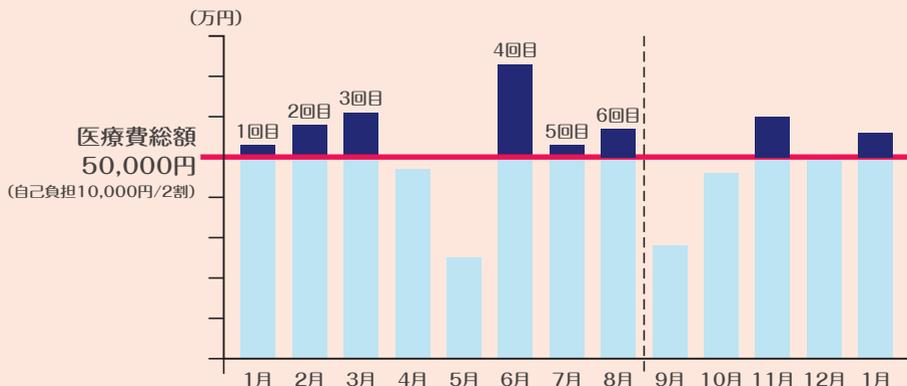
「軽症高額」

軽症者で医療費総額が33,330円を超える月が12ヵ月以内に3回以上。



「高額かつ長期」

「一般」または「軽症高額」に該当する方で、医療費総額が5万円を超える月が12ヵ月以内に6回以上。



高額療養費制度

医療機関や薬局の窓口で支払う医療費が1ヵ月で上限額を超えた場合、その超えた額を支給する制度です。

年齢や収入により上限額が異なるため、確認の上、加入している医療保険に申請してください。

厚生労働省高額療養費制度を利用される皆さまへ

<https://www.mhlw.go.jp/content/000333279.pdf>(2022年9月確認)

身体障害者福祉

NMOSDによって障害が残った場合、身体障害者手帳が交付され、補装具や日常生活用具の給付、税金の控除、公共機関利用費の減額などが受けられます。

障害基礎年金、障害厚生年金、生活保護などを受けられる可能性もあります。

また、ハローワークで難病患者の就労をサポートしていますので、求職中の方は相談してみましょう。

難病情報センター

指定難病であるNMOSDについて、治療や生活サポートなどの情報を発信しています。この病気を研究する専門医の名簿も記載されているほか、患者会なども検索して知ることができます。

くらしのサポート

すべての革新は患者さんのために



中外製薬株式会社



ロシュグループ

