

急性散在性脳脊髄炎

Acute Disseminated Encephalomyelitis:ADEM

小児急性神経系疾患

Acute Neurological Disorders:AND

福岡市立西部療育センター

センター長(小児科)

宮崎千明

免疫性神経疾患

- 多発性硬化症(MS)
- 急性散在性脳脊髄炎(ADEM)
- 横断性脊髄炎(TM)
- 視神経炎(ON)
- 急性小脳失調症

- ギランバレー症候群

急性散在性脳脊髄炎の診断基準

次の3条件を全て満たすものを確診例として下さい。

- a. 急性に発症し、中枢神経症状を認める。
- b. 経過中に頭部MRI検査で中枢神経系に散在性の脱髄病変を認める。
- c. 感染症脳炎および脳血管炎ではない。

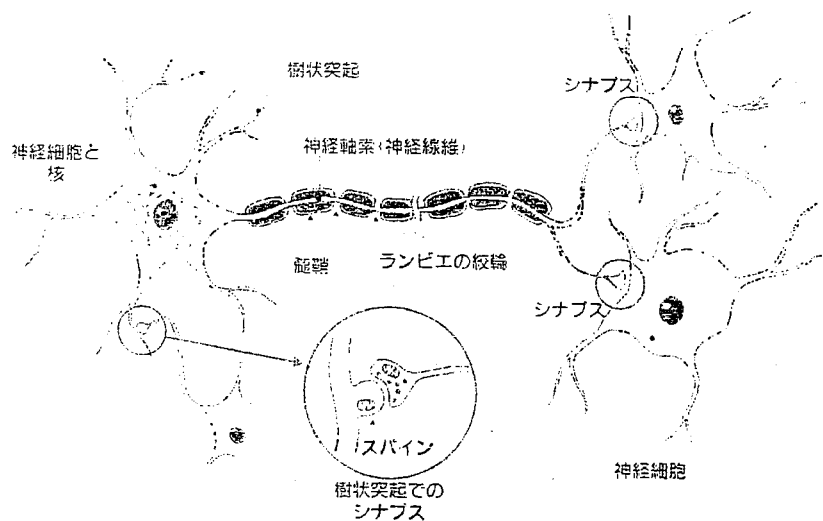
注意

1. 脱髄病変が1箇所の場合は疑い例として下さい。
2. 脱髄病変以外に皮質病変がある場合は疑い例として下さい。
3. 他の疾患が否定できないときは疑い例として下さい。

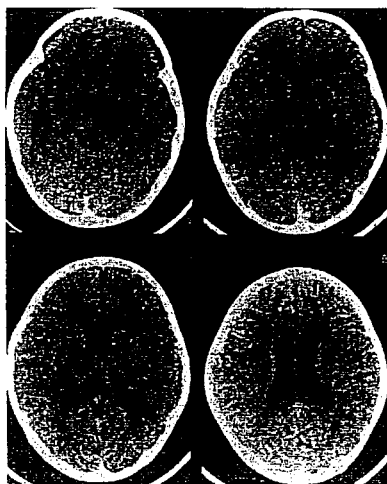
小児急性神経系疾患(AND)調査 厚生労働省予防接種研究班

- 対象児: 15歳未満 小児科入院症例
- 対象疾患: 脳炎、ADEM、脳症、ライ症候群、急性片まひ、急性小脳失調症、無菌性髄膜炎、細菌性髄膜炎、結核性髄膜炎、脊髄炎、多発神経炎、ポリオ様まひ、脳血管障害、てんかん、熱性けいれん、その他のけいれん、原因不明の急死、その他のAND
- 対象年度: 1994-95、1999-2000、2001-02

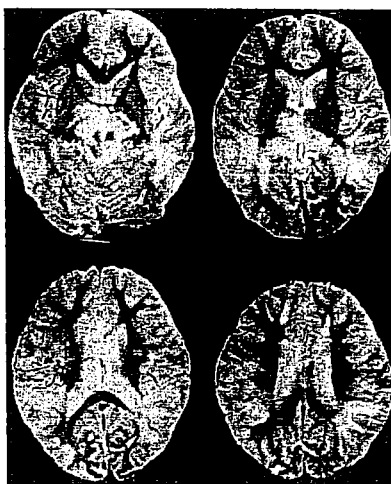
図1 ニューロン



ADEMのMRI像

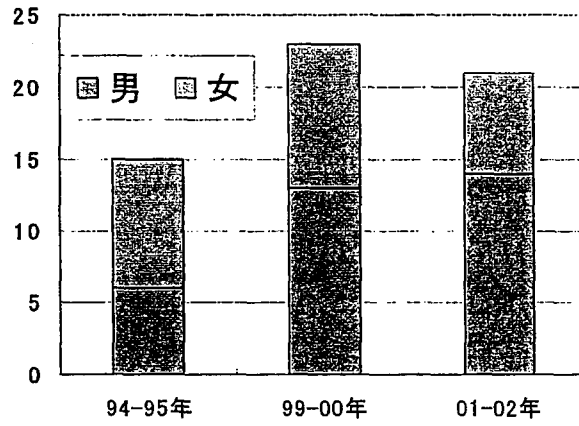


T1

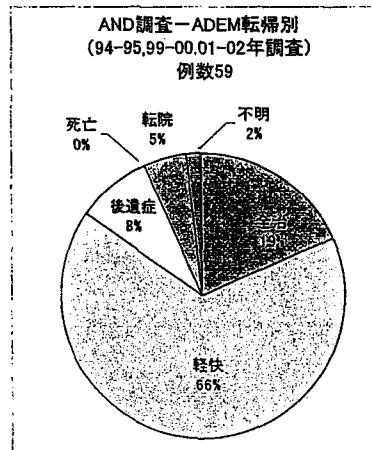
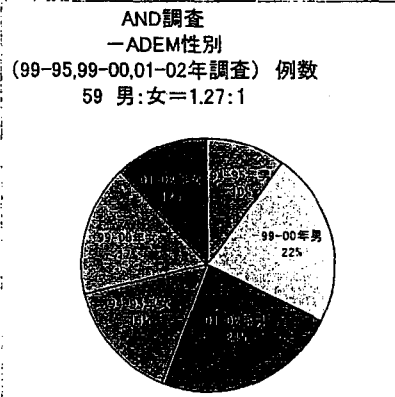


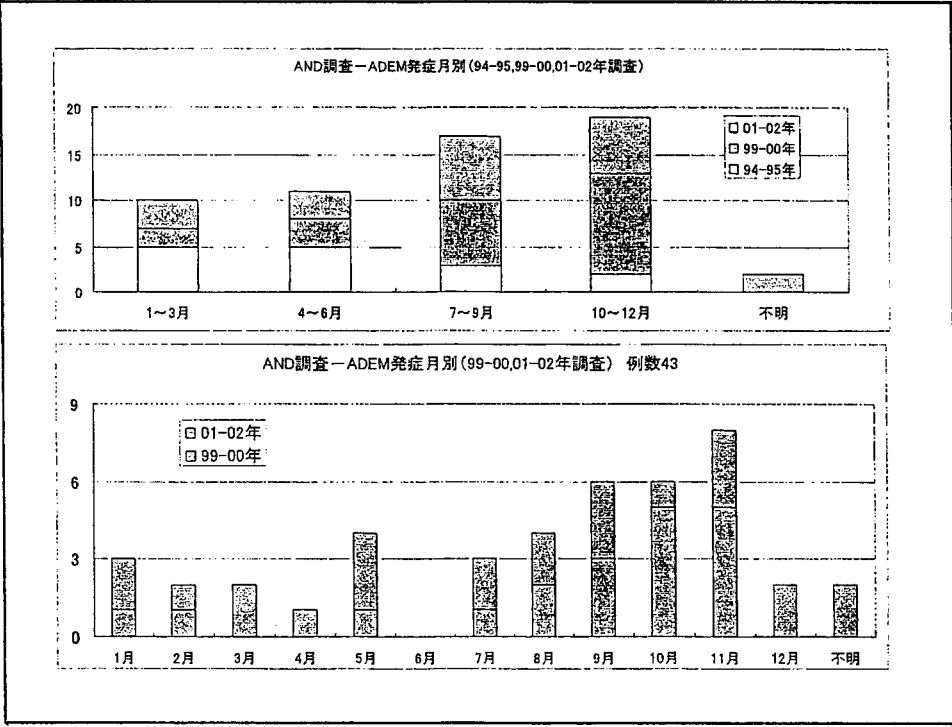
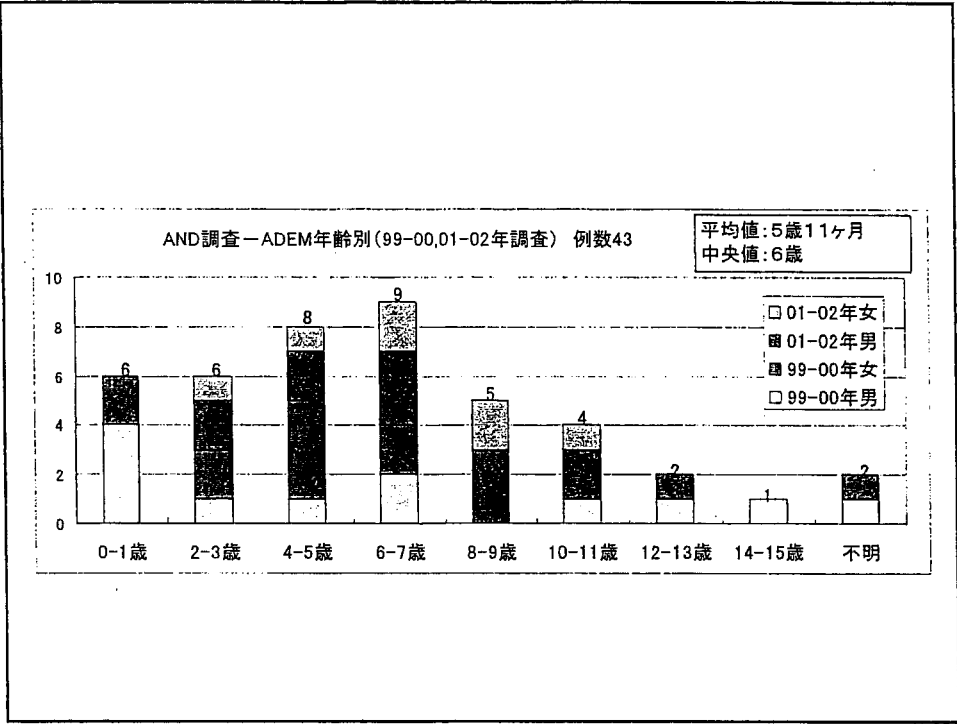
T2

AND調査—ADEM性別(94-95, 99-00, 01-02年調査)



原因特定率: 1994-95, 99-2002年で59例のうち3例(5.08%)
 (細菌性)マイコプラズマ男児1例
 (ウイルス性)エンテロウイルス71男児1例、ポリオウイルス女





日本脳炎ワクチン接種月

平成13年度日本脳炎予防接種：福岡市

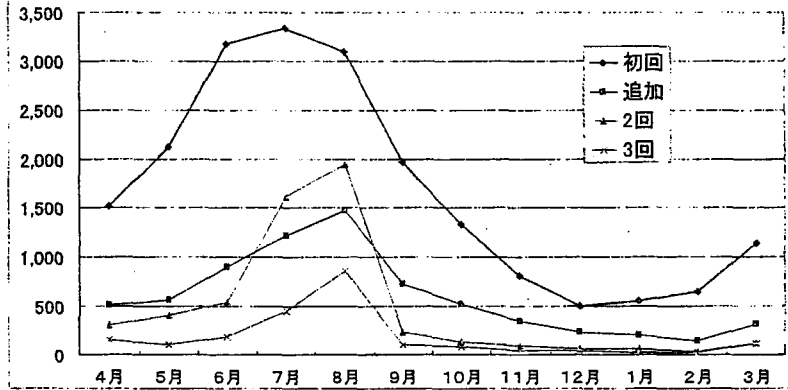


表2 小児急性神経系疾患(AND)の症例別・年齢別報告数(2001-02年の2年間)

診断コード	1か月未満	1~5か月	6~11か月	1歳	2歳	3歳	4歳	5歳	6~8歳	9~11歳	12歳以上	年齢不明	総計	死亡例
脳炎	1	4	3	4	6	5	2		6	1	7	4	43	2
ADEM						3	2	1	9	5	1		21	
脳症		3	7	19	15	12	10	7	21	3	5		102	11
ライ症候群	1								0	0			1	1
急性片麻痺					1	2	1		1	0		1	6	
急性小脳失調				8	11	4	1	2	3	2	1		32	
無菌性髄膜炎	50	113	22	48	64	108	225	255	506	206	95	1	1693	
細菌性髄膜炎	9	23	21	25	12	10	6	1	2	3	3		115	3
結核性髄膜炎							1		0	0			1	
脊髄炎				1		1			0	2	2		6	
多発性神経炎				2	1		2	1	3	6	7	1	23	
ポリオ様麻痺						1			0	0			1	
脳血管障害	24	11	2	3	2		4	2	7	2	4		61	
てんかん	4	51	77	97	70	71	59	60	109	69	70	5	742	1
熱性痙攣		28	278	873	483	290	183	94	103	18	7	2	2359	
その他の痙攣	10	38	32	80	37	15	12	7	13	7	5		256	1
原因不明の急死	1	4							0	0			5	4
その他の急性神経系疾患		6	5	7	7	3	3	1	7	6	9		54	1
総計	100	281	447	1167	709	525	511	431	790	330	216	14	5521	24

表5 小児急性神経系疾患(AND)の年間平均頻度(15歳未満人口10万人あたり)

	奈良県	三重県	岐阜県	福岡県	4県 (年間平均報告数)	
脳炎	2.27	3.75	1.02	1.45	(29.50)	1.89
ADEM	0.30	0.45	0.31	0.41	(5.92)	0.38
脳症	3.26	2.50	0.86	1.05	(24.67)	1.58
ライ症候群	0.15	0.36	0.00	0.03	(1.58)	0.1
急性片麻痺	0.53	0.36	0.16	0.00	(2.67)	0.17
急性小脳失調	0.15	1.34	0.47	0.68	(10.58)	0.68
無菌性髄膜炎	91.67	70.89	40.31	41.15	(833.67)	53.44
細菌性髄膜炎	4.24	3.66	3.52	2.43	(48.83)	3.13
結核性髄膜炎	0.00	0.00	0.16	0.03	(0.75)	0.05
脊髄炎	0.23	0.09	0.00	0.07	(1.25)	0.08
多発性神経炎	0.53	0.54	0.39	0.20	(5.42)	0.35
ポリオ様麻痺	0.00	0.00	0.00	0.03	(0.25)	0.02
脳血管障害	1.82	1.61	0.39	0.17	(11.00)	0.71
てんかん	36.82	59.20	26.25	12.30	(421.75)	27.04
熱性痙攣	—	105.27	80.31	48.24	(908.75)	67.81
その他の痙攣	7.20	8.75	3.44	7.30	(105.33)	6.75
原因不明の急死	0.38	0.36	0.39	0.24	(4.83)	0.31
その他のAND	2.05	7.59	1.64	1.39	(41.25)	2.64
計	151.6	266.7	159.6	117.2	(2458)	167.13

注:奈良県は1997-2002年, 三重県と岐阜県は1994-95・1999-2000年, 福岡県は1999-2002年調査を採用。奈良県は熱性けいれんを調査していない。15歳未満人口は、全人口の15%程度として概算した

免疫性神経疾患研究班 九大小児科他

表1. 福岡県5年間の小児 ADEM・類縁疾患罹患者数

	ADEM	MS	ATM	ON
罹患者数	24(2)*	8(2)	4(1)	2
罹患率	0.64	0.21	0.11	0.05
標準誤差†	0.26	0.15	0.11	0.07

(1998年10月～2003年9月)

()は疑い数 †:信頼度95% *15歳症例2人を除く

九州大学、福岡大学、久留米大学、産業医科大学、福岡市立こども病院

図1.小児ADEM罹患年齢分布

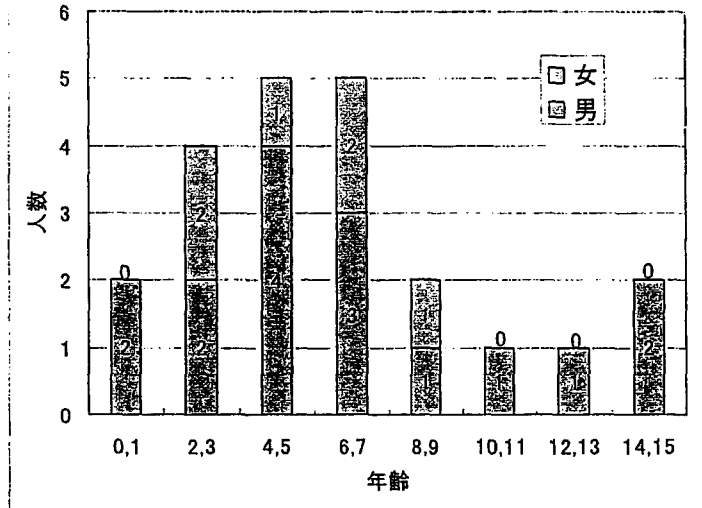


図2.ADEM症例の臨床症状(N=26)

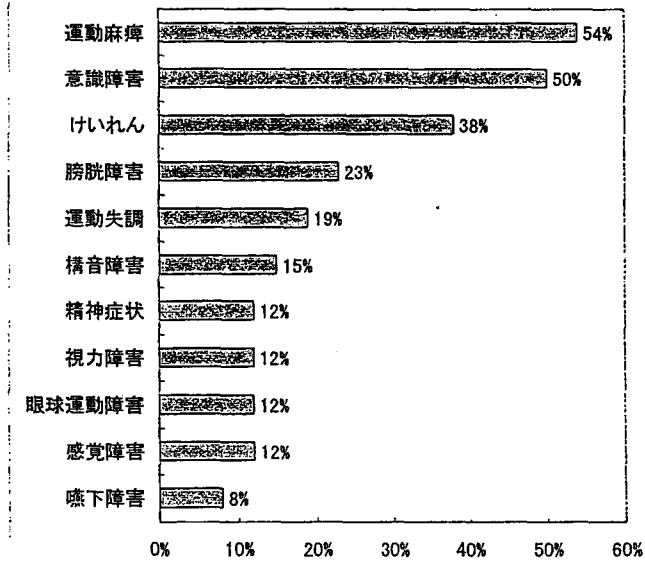
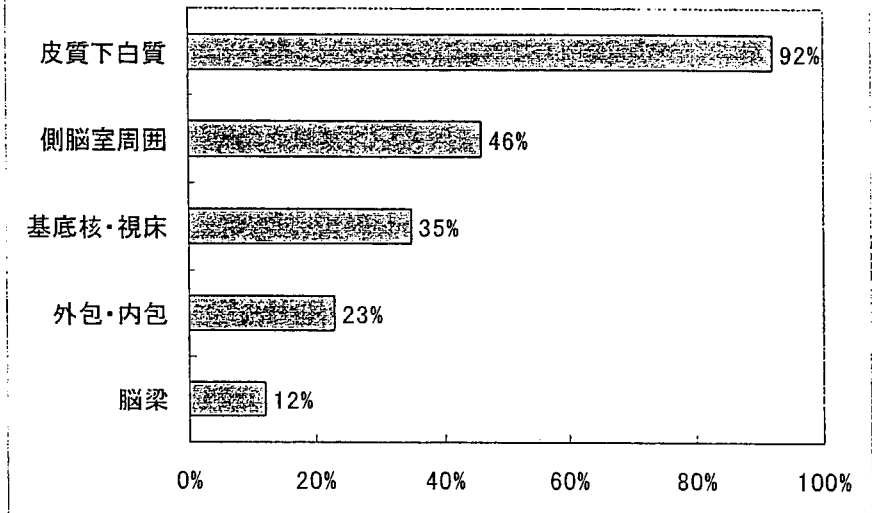


図3.ADEM症例の脳病変の分布



諸外国の小児ADEM調査

表2
Comparison of 4 Pediatric ADEM Studies

Parameters	Present	Murthy(1)	Dale(2)	Hynson(3)
Demographics				
Study type	Retrospective	Retrospective	Retrospective	Retrospective
Geographical area	Japan	USA	UK	Australia
Number of patients	26	18	28	31
Age(y,range,mean)	0-15,6	2-22,8	3-15,7	2-16,6
Sex ratio(M/F)	2.25	1.57	1.19	0.72
Preceding infection(%)	73	72	74	77
Clinical findings(%)				
Motor Sign	54	77	71	23
Altered consciousness	50	45	69	68
Fever	73	39	43	52
Cranial neuropathy	11	23	51	45
Seizures	38	17	17	13
Laboratory findings(%)				
Leucocytosis	62	39	64	62
CSF pleocytosis	81	69	64	62
Elevated CSF protein	35	55	60	45
MRI findings				
Subcortical white matter lesions	92	93	91	90
Thalamic lesions	14	27	41	32
Periventricular lesions	46	60	44	29