

## <診断基準>

「ほぼ確実」、「確実」であるものを対象とする。

### 1 診断基準

- (1) 性格変化、知的退行、ミオクローヌス、痙攣発作、失立発作の出現
- (2) 進行性経過
- (3) 血清麻疹抗体価の上昇
- (4) 髄液中に麻疹抗体を検出
- (5) 髄液 IgG-index の上昇
- (6) 脳波に周期性群発を認める

上記(1)～(6)項目について、(1)、(2)を満たし、(3)、(4)、(5)、(6)のうち1項目を満たせば SSPE の疑いがあり、2項目を満たせばほぼ確実であり、3項目を満たせば診断は確実である。

ただし(6)項は、初期には周期が長いために、脳波判読に際して周期性が分かり難い。

### 2 検査所見

- (1) 血清麻疹抗体価の上昇(赤血球凝集抑制反応だけでなく補体結合反応によっても上昇がみられること)
- (2) 髄液麻疹抗体の検出(赤血球凝集抑制反応だけでなく補体結合反応でも)
- (3) 髄液 IgG-index(=[髄液 IgG 濃度÷血清 IgG 濃度]÷[髄液アルブミン濃度÷血清アルブミン濃度])の上昇
- (4) 脳波の周期性群発(periodic burst): 数秒から十数秒の周期で出現する高振幅徐波群発で、Ⅱ期まで、病期の進行につれて周期が短縮
- (5) X 線 CT、MRI で大脳白質の X 線低吸収域や MRI-T2 高信号域(Ⅱ期以後)、大脳皮質の萎縮(Ⅲ期以後)などの描出

以下、特殊な場合として、

- (6) 脳生検組織で炎症所見、細胞核内封入体、電顕による SSPE ウイルスヌクレオカプシド、蛍光抗体法による SSPE ウイルス抗原の証明
- (7) 脳からの SSPE ウイルスの分離
- (8) ハイブリダイゼーション法による SSPE ウイルス・ゲノムの脳内における証明  
(PCR 法では SSPE でない者の脳でもしばしば陽性となるので、SSPE の診断にはあまり役立たない。)

### 3 鑑別診断

- (1) 早期には、てんかん、心因反応、精神病
- (2) 大脳灰白質変性症、特に広義の進行性ミオクローヌステんかん
- (3) 大脳白質変性症、特に副腎白質ジストロフィー
- (4) その他の亜急性及び慢性脳炎

### 4 合併症

病期の進行とともに、重症心身障害に一般的にみられる合併症が加わる。

- (1) 筋緊張亢進、関節拘縮
- (2) 睡眠時閉塞性無呼吸及び分泌物過多による呼吸障害
- (3) 胃食道逆流現象(嘔吐、吐血)

### ＜重症度分類＞

I 期以上のものを対象とする。

#### Jabbour の臨床病期分類

- I 期： 性格変化（無関心、反抗的など）、行動異常、睡眠障害、記名力低下、学力低下等の、比較的軽微な精神神経症状が緩徐に進行する。
- II 期： 全身強直発作、失立発作、複雑部分発作などの痙攣発作や運動機能低下、不随意運動といった運動徴候が出現する。特徴的な不随意運動としては、ミオクローヌスが挙げられる。
- III 期： 意識障害が進行し、徐々に反応不良となり昏睡に至る。臥床状態で後弓反張、除脳硬直などの異常肢位をとるようになる。呼吸、循環、体温など自律神経機能も侵される。
- IV 期： ミオクローヌスはほとんど消失し、驚愕発作、Moro 様反射などの原始反射が出現する。最終的に無動性無言となる。

#### ※診断基準及び重症度分類の適応における留意事項

1. 病名診断に用いる臨床症状、検査所見等に関して、診断基準上に特段の規定がない場合には、いずれの時期のものを用いても差し支えない（ただし、当該疾病の経過を示す臨床症状等であって、確認可能なものに限る）。
2. 治療開始後における重症度分類については、適切な医学的管理の下で治療が行われている状態で、直近 6 ヶ月間で最も悪い状態を医師が判断することとする。
3. なお、症状の程度が上記の重症度分類等で一定以上に該当しない者であるが、高額な医療を継続することが必要な者については、医療費助成の対象とする。