#### <診断基準>

Definite、Probable を対象とする。

絶対基準: 以下をすべて満たす

- (1) 原因不明の脊髄炎(下記の除外すべき疾患が除外されていること)
- (2) 抗原特異的 IgE 陽性
- (3) Barkhof の MS の脳 MRI 基準を満たさない

#### 病理基準:

脊髄生検組織で、血管周囲リンパ球浸潤や好酸球の浸潤をみとめ、肉芽腫を伴う事もある。

# 相対基準:

- (1) 現在または過去のアトピー性疾患歴
- (2) 高 IgE 血症(>240 U/ml)
- (3) 髄液中 IL9 (>14.0 pg/ml) もしくは CCL11 (>2.2 pg/ml)
- (4) オリゴクローナルバンドなし

除外すべき疾患: 寄生虫性脊髄炎、多発性硬化症、膠原病・血管炎、HTLV-1 関連脊髄症、サルコイドーシス、 視神経脊髄炎、神経梅毒、頸椎症性脊髄症、脊髄腫瘍、脊髄血管奇形・動静脈瘻

#### <診断のカテゴリー>

Definite: A: 絶対基準+病理基準

B:絶対基準+相対基準(1-3)のうち2個以上+相対基準(4)

Probable: A:絶対基準+相対基準(1-3)のうち 1 個+相対基準(4)

B:絶対基準+相対基準(1-3)のうち 1 個以上

# <重症度分類>

# 総合障害度(EDSS)スケールを用いて 4.5 以上を対象とする。

#### <参考;総合障害度(EDSS)の評価基準>

	SS	0	1.0	1.5	2.0	2.5	3	.0	3	5	-4	.0	4	.5	5	.0	5	.5	6.0	6.5	7.0	7.5	8.0	8.5	9.0	9.5	10
	(S)		W. 1		Ace side	ebtote		歩	†	経	学的所					Take ob	referito.		補助	具歩行	車イフ	、生活	/	/	ベッ	ド生活	Death (MS ため)
		正常	ごく軽	い保候	<b>特色度</b>	華害	1		中等表	得否		比較的	北技隊者			尚度	障害	-			Š		$\overline{}$	Ď.			75.60
	- 3					П			歩					行可励域 (約)					車イスへ	の乗降	一日の	大半		体の自由が			
							補助なし・休			まず				補助具必要		一人で	助け	ベッド	100	体の自由かきかずベッド							
									>500m		50	500m		300m		200m		0m	100m (片側)	100m (両側)	出来る	必要 な時	外	图内	で寝たきり		
								A	Ĩ		1			終日の十分な		な活動			ĺ			あり 2、3 歩以 上歩 けず	身の回り	のこと	意思伝達・飲食		1
								D L			自分で出来		出来る		参別な設備		出来ない						多くの事が	ある 程度	出来る	出来ない	
											చ		助が』	多要	龙丛里	Ę						. X	出来る	出来る			
										1												_					J j
I	PS0	8 ==	7 ==	6 ⊐	7-	6-7	7	4 ~	5 ~ 6	3					7												J j
	FS0 FS1	8 =	7 = 1 =•	6 = 2 =*	7=	6 ⇒	7 =	~			7 =	8コ 組合	7 ==	8 = 組合	7 =	8コ 組合	7 =	8 コ 組合									H
0.00	3025				7 = 1 =	6 = 2 =		~	~ 6		7 =	70000	7 ==	2000	7=	152,100%	7 =	13.00									
000	FS1							~ 5 3 ~ 4	~ 6 6 = 1 ~ 2	5 3	7 =	組合 わせ 3.5 越	7 =	組合 わせ 4.0 越	7=	組合 わせ 4.0 越	7 =	組合 わせ 4.0 越	↓ 3 =	1 3=							
	FS1 FS2						a	~ 5 3 ~ 4	~ 6 6 5 1	5 3	7 = 1 =	組合 わせ 3.5 越	7 = 1 =	組合 わせ 4.0 越	7 =	組合 わせ 4.0 越	7 =	組合 わせ 4.0 越	↓ 3コ 以上 組合		**1 2 =	1 2 =	↓ 数=	1 数コ	はなん	4 ほとん	
	FS1 FS2 FS3						a	~ 5 3 ~ 4	~ 6 6 5 1	5 3		組合 わせ 3.5 越		組合 わせ 4.0 越	7=	組合 わせ 4.0 越	7 =	組合 わせ 4.0 越	以上	3 = 以上		1 2コ以上 組合 わせ	↓ 数コ 組合 わせ	1000000	10000000		

<sup>\*</sup>他に精神機能は1 (FS) でもよい \*\*非常に希であるが難体路機能5 (FS) のみ

# <参考,機能別障害度(FS: Functional system)の評価基準>

FS	FS 錐体路機能		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		の他	
0	0	正常	0	正常	0	正常	0	正常		0	正常	0	正常	0	正常	0	なし	
1	0	異常所見あるが障害な し	①	異常所見あるが障 害なし	1	異常所見のみ	①	1~2 肢	複動覚または描字覚の低下	1	軽度の遅延・切迫・ 尿閉	1	暗点があり、 矯正視力0.7以上	1	情動の 変化のみ	①	あり	
2	2	ごく軽い報客	2	軽度の失調	2	中等度の眼板	2	1~2 肢	軽度の触・痛・位置覚の低下		中等度の遅延・切	2	悪い方の眼に暗点あり、 矯正視力0.7~0.3	2	軽度の 知能低下			
						軽度の他の脳 幹機能障害		1,753	中等度の振動覚の低下		迫・尿閉					8		
								3~4 肢	複動覚のみ低下		希な尿失禁							
3	3	③ 軽度~中等度の		中等度の躯幹また	(3)	高度の眼板	3	1~2 胺	中等度の触・痛・位置覚の低下	(3)	頻繁な失禁	3	悪い方の銀に大きな暗点	3	中等度の			
		対麻痺・片麻痺 高度の単麻痺		は四肢の失調	J-257 W	高度の外眼筋麻痺			完全な振動覚の低下				中等度の視野障害 矯正視力03~02		知能低下	1 3		
						中等度の他の脳幹		3~4 跛	軽度の触・瘍覚の低下			Н				- 8		
		S CONTRACT AVECU	]			機能障害			中等度の固有覚の低下						. 2			
4	4	高度の対麻痺・片麻痺	(1)	高度の四肢全部の	4	高度の構音障害	4	1~2 肢	高度の蝕・痛覚の低下	4	ほとんど導尿を要	4	悪い方の限に高度複野障害	4	高度の	3		
	. 8	中等度の四肢麻痺		失調		高度の他の脳幹機			固有覚の消失(単独 or 合併)		するが、直腸機能は	矯正視力 0.2~0.1		知能低下	3			
		完全な単麻痺				能障害		2 肢以上	中等度の触・痛覚の低下		保たれている		悪い方の眼は[grade 3]で	77	(中等度の	1 3		
								3 肢以上	高度の固有覚の消失				良眼の視力 0.3 以下		慢性服微候)	1 8		
5	3	完全な対麻痺・片麻痺	3	失調のため協調	6	嚥下または構音全	6	1~2 肢	全感覚の消失	6	膀胱機能消失	(5)	悪い方の製の矯正視力0.1以下		高度の痴呆			
		高度の四肢麻痺		運動全く不能		く不能		頭以下	中等度の触・痛覚の低下			П	悪い方の眼は[grade 4]で		高度の慢性			
									ほとんどの固有覚の消失				良眼の提力 0.3 以下		服徽候	1 8		
6	6	完全な四肢麻痺					6	題以下	全感覚消失	6	膀胱·直腸機能消失	6	悪い方の银は[grade 5]で 良眼の視力 0.3 以下			= 2		
?	?	不明	?	不明	?	不明	?	不明		?	不明	?	不明	2	不明	?	不明	
х			小脳機能:脱力(錐体路機能[grade 3]以上)により判定困難な場合、grade とともにチェックする。										視覚機能:耳側蒼白がある場合、grade とともにチェックする。					

<sup>&</sup>lt;EDSS 評価上の留意点>

〇EDSS は、多発性硬化症により障害された患者個々の最大機能を、神経学的検査成績をもとに評価する。

<sup>○</sup>EDSS 評価に先立って、機能別障害度(FS)を下段の表により評価する。

<sup>○</sup>EDSS 評価に完立って、機能別所書度 (FS) を下級の表により評価する。
○EDSS の各グレードに該当する FS グレードの一般的な組合わせによって規定される。また EDSS ≥4.0 では、ADL のみによって規定される。しかし前者の EDSS (≤3.5) 評価上、とくに視覚機能 (FS) のグレードのみは、次のように実際のグレードを 1/2 にして算定する。

実際に 7 段階に判定された根覚機能 (FS) グレード 0 12 3.4 5.6

EDSS 評価上算定する複変機能 (FS) グレード 0 11 22 3.3

OFS および EDSS の各グレードにぴったりのカテゴリーがない場合は、一番近い適当なグレードを採用する。

### ※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ヵ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。