



炎症性および非炎症性脊髄症の鑑別診断

安藤 哲朗¹⁾*

要旨：炎症性脊髄症と非炎症性脊髄症の鑑別は難しいことがある。年齢と性、発症のスピードと経過、全身症状、脊髄および脳 MRI、自己抗体、髄液所見などの臨床情報が必要である。特に発症のスピードが鑑別に重要である。炎症性脊髄症は通常急性/亜急性経過をとるのに対して、脊髄梗塞は超急性経過、脊髄内腫瘍などは慢性進行性の経過をとることが多い。脊髄硬膜動静脈瘻は、通常は慢性進行性だが、初期には症状の変動があり、急性発症にみえる場合がある。炎症性脊髄症の診断には、圧迫性脊髄症を確実に否定することが必要である。かりに確定診断ができなくても、治療経過の中で適宜再検討が必要である。

Key words：多発性硬化症、視神経脊髄炎、炎症性脊髄症、脊髄梗塞、脊髄硬膜動静脈瘻

はじめに

脳神経内科医は、視神経脊髄炎関連疾患（neuromyelitis optica spectrum disorder, 以下 NMOSD と略記）、多発性硬化症（multiple sclerosis, 以下 MS と略記）などの炎症性脊髄症の診療を行うことが多い。これらの診療を適切に行うためには非炎症性脊髄症との鑑別診断が必要であるが、その鑑別はしばしば困難なことがある。

本稿では炎症性脊髄症と非炎症性脊髄症の鑑別診断の手順と、臨床現場で落とし穴となりやすい点を論述する。

1. 急性脊髄症の鑑別診断は難しい

高解像度の MRI や各種自己抗体測定の見進歩により、急性脊髄症の診断は近年大きく進歩してきた。しかし現在においても急性脊髄症を早期に特異的な診断をするのは簡単ではない。Debette らの 2009 年の報告¹⁾では、170 例の圧迫所見のない非外傷性の急性・亜急性脊髄症の最終的な診断は、膠原病などの全身性疾患 14 例、脊髄梗塞 25 例、視神経脊髄炎 10 例、傍感染性脊髄炎 21 例、MS 46 例、その他 5 例であり、2 年以上経過をみても原因不明の症例が 49 例であった。しかも約 1/3 の症例では初期診断と最終診断が異なっていた。

初期に横断性脊髄炎が疑われても、最終診断は非炎症性脊髄症である場合が少なくない。Murphy らの 2022 年の報告²⁾では、初期に横断性脊髄炎が疑われた 1,193 例の症例の最終的な診断は、772 例（65%）が炎症性脊髄症であり、421 例（35%）が非炎症性脊髄症であった。炎症性脊髄症の中では、

MS が 221 例と最も多く、次いで特発性脊髄炎が 149 例であった。非炎症性脊髄症の中では、脊髄梗塞が 197 例と最も多く、次いで構造的原因の脊髄症（圧迫性脊髄症を含む）が 108 例であった。

2. 急性脊髄症の診断に必要な臨床情報

1) 年齢、性別

本邦の全国調査結果（第 5 回）によると、MS の男女比は 1:2.4 で発症年齢のピークは 30 歳代、NMOSD の男女比は 1:6.2 で発症年齢ピークは 40 歳代であった³⁾。

非炎症性脊髄症では、頸椎症性脊髄症は男性が女性の 2 倍以上で、50 歳代の発症が多い⁴⁾。脊髄梗塞は、若年から高齢者まで同程度の発症がある⁵⁾。脊髄硬膜動静脈瘻は、中年以降の発症が多く、男性に多い⁶⁾⁷⁾。

2) 発症のスピードと経過

発症のスピードは、病変の質の診断にもっとも重要である⁸⁾。一般的には、発症から症候完成までの時間が 6 時間以内は超急性（hyperacute）、6 時間から 48 時間は急性（acute）、48 時間から 21 日は亜急性（subacute）、21 日以上を慢性（chronic）とされることが多い²⁾。Barreras ら⁹⁾は、457 例の脊髄症を分析して、脊髄炎と脊髄血管障害やその他の脊髄障害を鑑別する指標を検討して、もっとも重要なのは発症経過であると結論づけた。脊髄炎は亜急性経過（48 時間～21 日）の経過をとることが多いのに対して、脊髄梗塞は超急性経過（6 時間以内）のことが多く、脊髄動静脈瘻、頸椎症、その他

*Corresponding author: 亀田メディカルセンター脳神経内科 [〒296-8602 千葉県鴨川市東町 929 番地]

¹⁾ 亀田メディカルセンター脳神経内科

(Received July 23, 2023; Accepted August 3, 2023; Published online in J-STAGE on November 22, 2023)

臨床神経 2023;63:806-812

doi: 10.5692/clinicalneuroi.cn-001909

Table 1 脊髄疾患の発症経過.

1. 超急性発症 (発症から症候完成まで6時間以内)

脊髄梗塞：発症は通常突然(数分以内)で、数時間以内に症候が完成することが多い。それ以上長い発症のこともあるが、経過を分析すると突然の悪化を繰り返して階段状に悪化することが多い。発症時に疼痛を伴うことが多いが、高齢者では疼痛を伴わないこともある。再発は稀で、再発を繰り返す場合は血管内リンパ腫による腫瘍塞栓の可能性を考慮する必要がある。

脊髄出血：硬膜外出血も髄内出血も激痛とともに突然発症のことが多い。髄内出血ではときに出血が上下に広がるために、数日以上症候が進行する場合がある。

2. 急性発症 (発症から症候完成まで6時間~48時間)、亜急性発症 (48時間~21日)

Neuromyelitis optica spectrum disorder (NMOSD)：通常は亜急性から急性発症であるが、稀に超急性発症のことがある。その場合には脊髄梗塞との鑑別が問題となる。また、稀に慢性進行性の場合もある。

多発性硬化症 (multiple sclerosis, 以下MSと略記)：通常は急性/亜急性発症である。その後再発緩解性の経過をとるが、ときに慢性進行性の経過をとることがある(一次進行型MS)。

感染性/感染後脊髄炎：通常は急性/亜急性経過をとる。

膠原病に伴う脊髄炎：systemic lupus erythematosus (SLE), Sjogren 症候群, mixed connective tissue disease (MCTD) などの膠原病では急性/亜急性の脊髄炎を合併することがある。

転移性硬膜外腫瘍：局所の疼痛、神経根痛が前駆し、脊髄症が発症すると急性/亜急性の経過で脊髄横断性障害となることが多い。

脊髄サルコイドーシス：亜急性から慢性進行性の経過をとることが多い。

傍腫瘍性ミエロパチー：亜急性から慢性進行性の経過をとることが多い。

3. 慢性進行性 (発症から症候完成まで21日以上)

感染性/感染後脊髄炎：HTLV-I associated myelopathy (HAM), HIV vacuolar myelitis, 脊髄瘻では慢性進行性経過をとることが多い。

脊髄髄内腫瘍：通常は慢性進行性の経過だが、稀に腫瘍内出血により急性悪化することがある。

頸椎症性脊髄症：全体には慢性進行性だが、頸椎の動きによる動的障害にて急性悪化することがある。その場合には頸椎の良い姿勢を保持していると症状が軽減することが多い。

脊髄硬膜動静脈瘻：通常は慢性進行性である。運動や飲酒などにより症状が変動するため、急性経過にみえることがある。

代謝性脊髄症：ビタミン B12 欠乏による亜急性脊髄連合変性症、銅欠乏症などは通常慢性進行性である。

遺伝性痙性対麻痺：きわめて緩徐に進行する。

の脊髄症では慢性経過(21日以上)をとることが多かった⁹⁾。
主な脊髄症の発症経過を Table 1 にまとめた。

3) 全身症状

発症前に発熱があれば、ウイルスなどの感染に関連したものの可能性がある。皮疹の有無は重要である。神経根に沿った水疱を一侧に認め、痛みがある場合には帯状疱疹の可能性が高い¹⁰⁾。帯状疱疹による脊髄障害では、障害節節の髄節症候を起こす場合と、障害節節と離れたレベルに脊髄炎を起こす病態とがある。COVID-19に関連した脊髄炎も報告されている¹¹⁾。

膠原病を示唆する全身症状があるかどうかを注意深く病歴および診察で検討する必要がある。膠原病の中では、Sjogren 症候群、全身性エリテマトーデス(SLE)、抗リン脂質抗体症候群、結節性多発動脈炎(PN)、混合性結合組織病(MCTD)、Behçet 病などで脊髄障害が起きることが知られている¹²⁾。

肺門部を含む全身のリンパ節腫大があれば、サルコイドーシスの可能性がある。サルコイドーシスの診断には、いずれかの部位から生検をして、非乾酪性肉芽腫を証明する必要がある¹³⁾。

また、HIV、HTLV、梅毒などの全身感染症がないかどうか、免疫抑制状態にないかどうか、全身に悪性腫瘍がないかどうかも重要である。

4) 脊髄 MRI

脊髄症では緊急手術の適応となる疾患があるので、できるだけ早期に脊髄 MRI を撮影すべきである(Fig. 1)。必要があれば Gd-DTPA 造影も行う。MRI が禁忌の場合は、CT myelography を考慮する。脊髄 MRI は、神経症候から病変レベルを推定して撮影高位を決める。髄内出血を疑う場合は、gradient echo 法の T₂*強調画像も撮影する(Fig. 2)。

脊髄病変の上下の長さは、病変の原因の重要な鍵となる。3 椎体以上に広がる上下に長い病変は、NMOSD の診断において重要な所見であるが、それ以外にも同様の所見を呈する疾患は多い。

病変の横断面上の広がりも重要である。NMOSD では中心部灰白質に病変がある傾向があり¹⁴⁾、辺縁部の白質を障害しやすい MS と対象的である(Fig. 1A, B)。

5) 脳 MRI

脳 MRI にて病変を認めれば、脳と脊髄の両方を障害する病態の可能性が考えられる。特に MS の場合には、脳室周囲、皮質下・皮質、テント下(小脳、脳幹)のいずれかに病変を認めれば、脊髄と合わせて空間的多発性を満たすことになるため、診断的意義が高い¹⁵⁾。NMOSD でも脳や視神経に異常所見を認めることがあるが、MS とは特徴が異なっている¹⁶⁾。

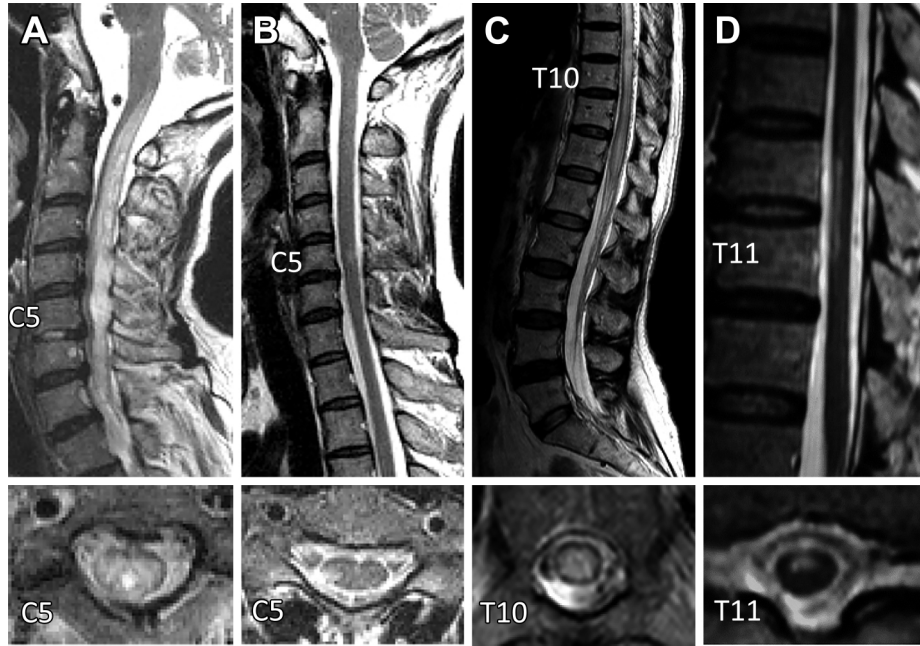


Fig. 1 各疾患の脊髄 MRI.

上段は矢状断, 下段は病変の強いレベルの横断像. すべて T_2 強調画像. A. NMOSD 症例急性期. 延髄から頸髄全長, 上部胸髄にわたって上下に長い病変で, 脊髄は腫大して髄内に T_2 高信号を認める. 横断像では中心部全体が高信号で, 一部に特に高信号が強い部位 (bright spotty lesion) がある. B. MS 症例急性期. 上下に短い高信号で, 横断像では脊髄の周辺白質に小さな高信号を認める. C. 脊髄硬膜動静脈瘻の症例. 脊髄下端部から連続した髄内高信号が上下に長く広がっている (本症例では T5 まで). 脊髄後方のくも膜下腔に異常血管を示唆する Flow void を認める. 横断像では, 脊髄中心部全体が高信号である. D. 大動脈解離による脊髄梗塞症例 (前脊髄動脈症候群) の亜急性期. 1.5 椎体にわたる, 脊髄内前方の高信号を認める.

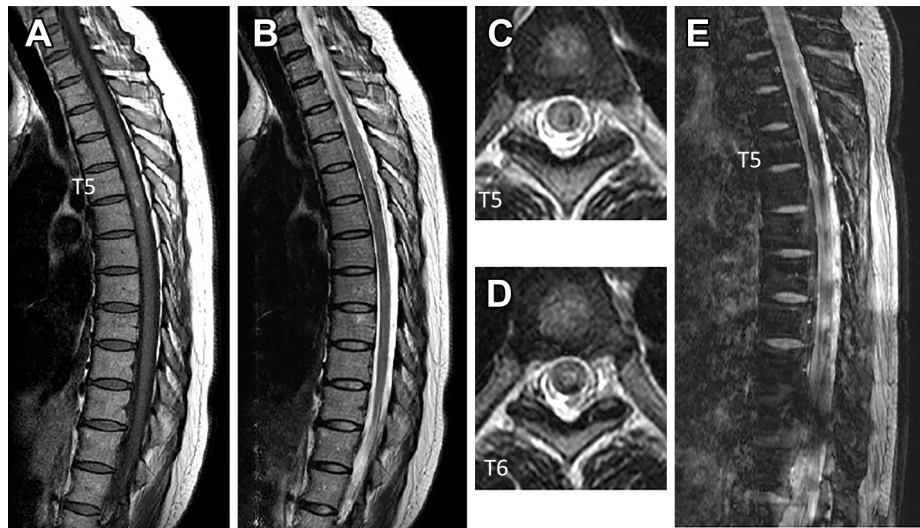


Fig. 2 海綿状血管腫を基礎に持つ脊髄内出血症例の亜急性期 MRI.

A. T_1 強調画像, B~D. T_2 強調画像, E. T_2^* 強調画像. 本症例は過去に急性脊髄症が起こっていったん改善し, 再び同じ高位の急性脊髄症が起こり多発性硬化症を疑われて紹介されてきた. T_1 強調画像では髄内に一部高信号を認める. T_2 強調画像では, 高信号の部分と低信号の部位を認める. T_2^* 強調画像では, 髄内に上下 3 椎体程度に広がる低信号を認める.

6) 抗体検索

NMOSD の可能性がある場合には, aquaporin-4 抗体 (AQP4 抗体) を測定する. AQP4 抗体の測定法には, cell-based assay

(CBA) 法と enzyme-linked immuno sorbent assay (ELISA) 法があり, 保険適応になっているのは ELISA 法である. ELISA 法は CBA 法と比較して感度が低いことが問題とされてい

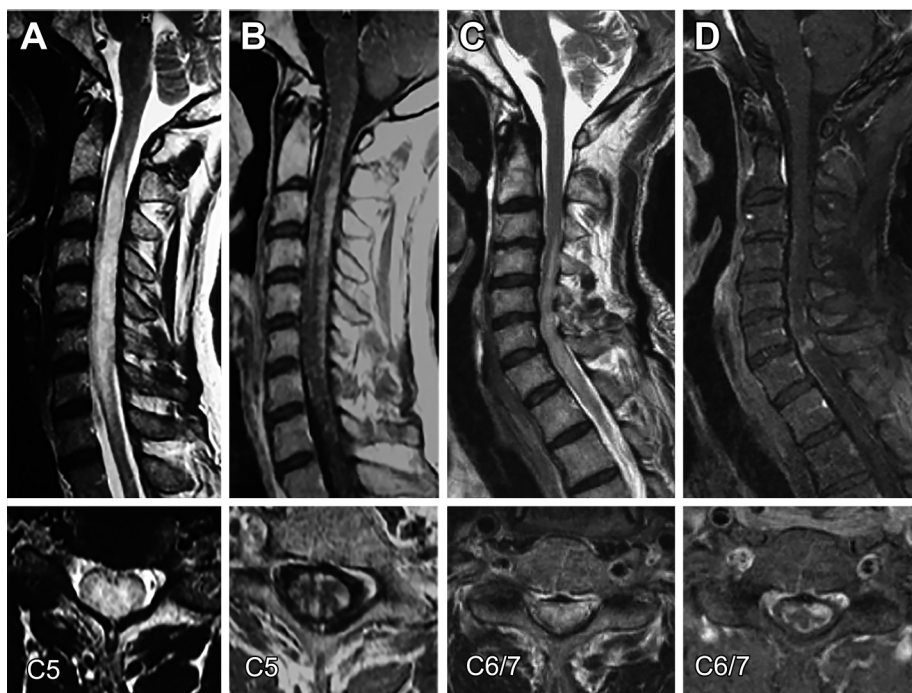


Fig. 3 脊髄サルコイドーシスのMRI画像。

A, Bは同一症例。C, Dは同一症例。いずれも組織学的に確定診断された脊髄サルコイドーシス症例。AとCはT₂強調画像で、BとDはGd-DTPA造影画像。いずれも上段は矢状断、下段は病変の強い高位の横断画像。A, Bの症例は頸髄全体が腫大して髄内高信号を認める。脊髄の表面から中に入るように造影されている。脊柱管が広いので、頸椎症性脊髄症と間違われることはない。C, Dの症例は、頸椎症性変化があるので、頸髄が圧迫されており、頸椎症性髄内浮腫との鑑別が問題となる。

る¹⁷⁾。実地臨床では、まずELISA法で測定して、臨床像からNMOSDが疑われるにもかかわらず陰性であった場合には、CBA法で再検すべきである。CBA法でも陰性であった場合には、次にはMOG抗体を測定する¹⁸⁾。必要があれば各種自己免疫疾患の抗体測定も行う。

7) 髄液所見

髄液検査で細胞数増多を認める場合は、脊髄炎の可能性が高い。NMOSDではMSと比較して髄液細胞数増加が顕著のことが多い。髄液のoligoclonal bandはMSで陽性となりやすいが、必ずしも特異的ではない¹⁹⁾。

疑われる場合には髄液にて、帯状疱疹や単純疱疹ウイルスのPCR検査をする。

髄液も血清も、ステロイド治療前に、後で遡って各種測定ができるように、十分量の保存をしておく必要がある。

非炎症性脊髄症では、髄液蛋白の上昇があることは少ないが、細胞数の増加はほとんど起こらない。

3. 脊髄炎の鑑別診断の落とし穴

1) 圧迫性脊髄症の鑑別診断

急性脊髄症では、緊急手術の適応となる転移性硬膜外腫瘍、硬膜外膿瘍、硬膜外出血などを鑑別するため、緊急で脊髄MRIを施行する必要がある。転移性硬膜外腫瘍は、局所の疼

痛、神経根痛が前駆し、脊髄症が発症すると急性/亜急性の経過で脊髄横断性障害となり²⁰⁾、神経症候だけでは脊髄炎との鑑別が困難である。

頸椎症性脊髄症が動的障害により急性に悪化した場合には急性脊髄炎との鑑別が問題となることがある²¹⁾。ただし中年ではMRIの頸椎症による脊髄圧迫があっても無症状のことが少なくない²²⁾ので、神経症候の高位が画像所見に合致するかどうかを検討せねばならない。MRIにおいて髄内に浮腫を認めて(頸椎症性髄内浮腫)、脊髄炎との鑑別が問題となることがある。T₂強調画像で高信号を呈し、圧迫の強いレベル近傍にガドリニウム造影効果を認めることもある²³⁾。頸椎症性髄内浮腫は、脊髄サルコイドーシスとの鑑別が問題となることが多い。脊髄サルコイドーシスは頸髄部に多く、脊髄が腫大するために相対的脊柱管狭窄となり、その場合MRI画像が頸椎症性脊髄症と類似するからである(Fig. 3)。しかし詳細に見ると両者のMRI画像には相違点がある。頸椎症性髄内浮腫では脊髄腫大とT₂高信号の上下の広がり4椎体以下のことが多く、造影所見は圧迫の近傍に局限している。それに対して脊髄サルコイドーシスでは、5椎体以上の長さわたってT₂高信号が広がることが多く、造影効果は複数カ所に散在性にみられ、全周性に脊髄が造影されることがある。さらに神経症候については頸椎症性髄内浮腫では上肢の髄節症候が前景に立つ傾向があるのに対して、脊髄サルコイドーシスでは、体幹下肢の索路症候が前景に立ちやすい²⁴⁾。

注意すべき圧迫性脊髄症として、黄色靭帯骨化症がある。黄色靭帯骨化症は Th11/12 椎間などの下部胸椎レベルに好発する²⁵⁾ので、胸椎 MRI で画像の端となるため見逃されやすい。

2) 脊髄血管障害と脊髄炎の鑑別診断

急性の脊髄症を起こす脊髄出血は、硬膜下/硬膜外出血による圧迫と髄内出血の場合がある²⁶⁾。硬膜外出血は疼痛を伴って突然発症のことが多い。頸椎の硬膜外出血は、しばしば片麻痺（顔面を含まない）を起こして脳卒中との鑑別が問題になる²⁷⁾。髄内出血では、疼痛を伴って突然発症する場合は、海綿状血管腫を基礎に持つ脊髄内出血では急性・亜急性あるいは慢性発症の場合がある²⁸⁾。発症時の疼痛、Horner 徴候、麻痺と対側の温痛覚鈍麻の有無が診断上重要である。髄内出血は出血の部位から血腫が上下に長く伸びることがあり²⁹⁾、亜急性経過で症状の上昇が上行することがある。MRI では出血は時期により信号態度が異なるので、T₂*強調画像の撮影を追加して低信号病変の有無を調べた方が診断しやすい。脊髄出血は、出血傾向や抗血栓剤使用中の他に基礎に脊髄腫瘍や脊髄血管奇形が存在する可能性も考慮する必要がある。海綿状血管奇形による脊髄内出血は、出血の再発により再発緩解性の経過をとり、MS と誤診される場合がある (Fig. 2)³⁰⁾。

脊髄梗塞は、突然発症の対麻痺または四肢麻痺を呈し、初期から排尿障害があることが多い。発症時に疼痛を伴うことが多いが、高齢者では疼痛がないこともある。2, 3 日にわたって進行することもあるが、よく病歴を聴取すると、突然発症の後に階段状に悪化していることが多い。解離性感覚障害（温度痛覚が障害され、触覚と深部感覚は保たれる）を伴う前脊髄動脈症候群の場合が多い³¹⁾が、深部感覚障害を呈する後脊髄動脈症候群の場合もある³²⁾。いずれも両側性の場合と片側性の場合がある。髄液検査で細胞数増加がないことが診断の参考になる。脊髄梗塞を疑う場合には、大動脈（頸髄の場合には椎骨動脈）の解離の有無を確認する必要がある。脊髄 MRI では、髄内高信号（上下に長い場合と、短い場合がある）を認める場合と、異常を認めない場合がある。横断面上の T₂ 高信号の形態としては、脊髄前角障害を示す owl/snake eyes, 前方に偏した anteromedial spot, 灰白質全体、脊髄横断面全体などのパターンがある (Fig. 1D)³³⁾。拡散強調画像により鑑別が可能とする報告もある³⁴⁾が、困難とする報告もある³⁵⁾。経過を追って脊髄 MRI を再検して、椎体梗塞の所見を認めれば、脊髄梗塞と確定診断できる³⁵⁾。脊髄梗塞は短期間に症候が完成して、その後回復するか後遺症を残すが、初発後も段階的に悪化する場合には、血管内リンパ腫の可能性を考慮する必要がある³⁶⁾。Zalewski ら³³⁾は脊髄梗塞の診断基準案を提唱しており、診断の参考となる。

脊髄梗塞と脊髄炎の鑑別診断でもっとも重要なのは発症が突然（超急性）か急性かである。脊髄梗塞の多くは、発症から 6 時間あるいは 12 時間以内に症候が完成するのに対して、脊髄炎では症候完成までにそれ以上の時間がかかることがほとんどである。

3) 脊髄硬膜動静脈瘻と脊髄炎の鑑別診断

脊髄動静脈瘻（多くは脊髄硬膜動静脈瘻）、脊柱管内で動脈と静脈の間に瘻孔があり、静脈圧の上昇によって脊髄表面の静脈が蛇行拡張し、静脈うっ血による脊髄浮腫を起こし脊髄障害が緩徐に進行する疾患である。脊髄血管奇形の中でもっとも頻度が高く³⁷⁾、中高年の男性に起こりやすい。下部胸椎から腰仙髄レベルに多く、亜急性から慢性進行性の脊髄症を起こす。病初期には脊髄の静脈うっ血を増悪させる因子により一時的に症候が悪化することが特徴である⁶⁾⁷⁾。歩行、運動、バルサルバ手技、歌唱、飲酒などによって症候が悪化して、休息により軽快する。歩行で悪化して休息で改善する場合には、「脊髄性間欠性跛行」と表現される。この症状変動は、急性脊髄炎との鑑別が問題となる。さらに MRI で脊髄に上下に長い髄内高信号（多くは胸椎から円錐部までにわたる、ときに頸髄部のこともある）を認めるため、脊髄炎と誤診されることが多い⁶⁾。症候の変動の病歴と、MRI 画像のくも膜下腔の flow voids あるいは異常血管の造影所見が診断に重要である (Fig. 1C)。しかし 10~20% 程度の症例では、くも膜下腔の異常血管が描出されない³⁸⁾。疑う場合には、3D CT angiography か造影 MR angiography を施行し、最終的には脊髄血管造影が必要である。

4. 初期治療の開始と継続的な原因診断

脊髄症の診療初期には抗体検査の結果も判明しておらず、確定診断に至っていないことが多い。圧迫性脊髄症が否定されたのちに、原因診断と併行して症状の進行を止めるための治療を開始しなくてはならないことがある。多くの場合は副腎皮質ステロイドホルモンのパルス療法が試みられる。傍感染性脊髄炎（ウイルス性）でも、パルス療法は禁忌ではない。帯状疱疹や単純疱疹の脊髄炎が疑われる場合には、抗ウイルス薬を併用する。ステロイドパルス療法開始前に、ステロイドが禁忌となるような全身感染症がないかどうかをよく調べる必要がある。NMOSD や MS ではパルス療法で効果が乏しい場合には、血漿交換療法を考慮する³⁹⁾。

パルス療法の効果や経過を観察して、診断を再検討する。脊髄炎と誤診されることのある脊髄硬膜動静脈瘻では、ステロイド治療により症候が悪化する場合がある⁴⁰⁾、ステロイド治療により症候がさらに悪化する場合には、脊髄硬膜動静脈瘻の可能性を再考すべきである。

確定診断に至るまでは、治療と並行して原因検索を続ける。また、たとえ確定診断と考えても、治療効果や経過をみて疑問点があれば診断を再検討する必要がある。

※著者に本論文に関連し、開示すべき COI 状態にある企業、組織、団体はいずれもありません。

文 献

- 1) Debette S, de Seze J, Pruvo JP, et al. Long-term outcome of acute and subacute myelopathies. *J Neurol* 2009;256:980-988.
- 2) Murphy OC, Barreras P, Villabona-Rueda A, et al. Identification

- of specific causes of myelopathy in a large cohort of patients initially diagnosed with transverse myelitis. *J Neurol Sci* 2022; 442:120425.
- 3) 吉良潤一, 磯部紀子, 新野正明ら. 第5回多発性硬化症・視神経脊髄炎全国臨床疫学調査結果第2報. 令和2(2020)年度厚生労働科学研究費補助金(難治性疾患政策研究事業)神経免疫疾患のエビデンスに基づく診断基準・重症度分類・ガイドラインの妥当性と患者QOLの検証分担研究報告書 p. 29-31. https://mhlw-grants.niph.go.jp/system/files/report_pdf/202011062A-buntan6.pdf
 - 4) 小田裕胤. 疫学・自然経過. 越智隆弘, 菊地臣一編. *NEW MOOK 整形外科, 頸椎症*. 東京: 金原出版; 1999. p. 22-29.
 - 5) 安藤哲朗. 脊髄梗塞の臨床. *日獨医報* 1995;40:24-31.
 - 6) 安藤哲朗, 吉村崇志, 川上 治. 脊髄硬膜動静脈瘻の早期診断. *Brain Nerve* 2021;73:685-696.
 - 7) Donghai W, Ning Y, Peng Z, et al. The diagnosis of spinal dural arteriovenous fistulas. *Spine* 2013;38:E546-E553.
 - 8) 安藤哲朗. 脊髄障害の診断アルゴリズム, 総論. *脊椎脊髄* 2010;23:906-911.
 - 9) Barreras P, Fitzgerald KC, Mealy MA, et al. Clinical biomarker differentiate myelitis from vascular and other causes of myelopathy. *Neurology* 2018;90:e12-e21.
 - 10) 福武敏夫. 水痘-帯状疱疹ウイルス脊髄炎. *神経内科* 2007;66:422-430.
 - 11) Águila-Gordo D, Flores-Barragán JM, Ferragut-Lloret F. Acute myelitis and SARS-CoV-2 infection. A new etiology of myelitis? *J Clin Neurosci* 2020;80:280-281.
 - 12) 下郡 佳, 井口正寛. 膠原病・血管炎による中枢神経障害, よりよい神経予後のために. *Intensivist* 2019;10:811-825.
 - 13) 安藤哲朗, 土方靖浩. 脊髄サルコイドーシスの診療. *神経内科* 2012;77:72-81.
 - 14) Nakamura M, Miyazawa I, Fujihara K, et al. Preferential spinal central gray matter involvement in neuromyelitis optica. An MRI study. *J Neurol* 2008;255:163-170.
 - 15) Thompson AJ, Banwell BL, Barkhof F, et al. Diagnosis of multiple sclerosis, 2017 revisions of the McDonald criteria. *Lancet Neurol* 2018;17:162-173.
 - 16) Kim HJ, Lana-Peixoto MA, Tenenbaum S, et al. MRI characteristics of neuromyelitis optica spectrum disorder. *Neurology* 2015;84:1165-1173.
 - 17) 中村正史, 中島一郎. 視神経脊髄炎関連疾患の診断基準. *脊椎脊髄* 2020;33:515-518.
 - 18) 中島一郎. 抗MOG抗体関連疾患. *Brain Nerve* 2017;69:1331-1336.
 - 19) 糸谷拓也, 藤原一男. オリゴクローナルバンド. *内科* 2020; 125:1115.
 - 20) 亀山 隆, 橋詰良夫. 転移性脊髄硬膜外腫瘍による脊髄障害の病理・病態. *脊椎脊髄* 2022;35:745-753.
 - 21) 安藤哲朗. 頸椎症の診療. *臨床神経* 2012;52:469-479.
 - 22) Nakashima H, Yukawa Y, Suda K, et al. Abnormal findings on magnetic resonance images of cervical spines in 1211 asymptomatic subjects. *Spine* 2015;40:392-398.
 - 23) Lee J, Koyanagi I, Hida K, et al. Spinal cord edema: unusual magnetic resonance imaging findings in cervical spondylosis. *J Neurosurg* 2003;99(1 Suppl):8-13.
 - 24) 安藤哲朗. 脊髄サルコイドーシス, 頸椎症性髄内浮腫との鑑別診断. *脊椎脊髄* 2013;26:491-495.
 - 25) 相澤俊峰, 田中靖久, 星川 健ら. 黄色靭帯骨化. *脊椎脊髄* 2007;20:117-123.
 - 26) Sheharyar A, Moritani T, Al Kasab S, et al. Spinal cord hemorrhage. *J Stroke Cerebrovasc Dis* 2018;27:1435-1446.
 - 27) 原 直之, 大隣辰哉, 西原伸治ら. 特発性脊髄硬膜外血種の16症例の臨床分析—脳卒中との類似点を中心に—. *臨床神経* 2014;54:395-402.
 - 28) 柳下章. 海綿状血管腫. 柳下 章編. *エキスパートのための脊椎脊髄疾患のMRI* 第3版. 東京:三輪書店;2015. p. 625-635.
 - 29) 鈴木将史, 安藤哲朗, 川上 治ら. 18椎体レベルにわたり広がった非外傷性脊髄内出血の1例. *臨床神経* 2013;53:536-542.
 - 30) 中内 淳, 高橋 宏, 谷口 真ら. 多発性硬化症が疑われた, 頸髄海綿状血管腫の49歳女性例, 国立精神・神経センター武蔵病院症例のその後. *脊椎脊髄* 2008;21:873-874.
 - 31) 安藤哲朗, 稲垣智則, 杉浦真. 前脊髄動脈症候群. 別冊日本臨床, 新領域別症候群シリーズNo.26, 神経症候群第2版. 大阪:日本臨床社;2013. p. 394-397.
 - 32) 稲垣智則, 安藤哲朗, 杉浦真. 後脊髄動脈症候群. 別冊日本臨床, 新領域別症候群シリーズNo.26, 神経症候群第2版. 大阪:日本臨床社;2013. p. 398-402.
 - 33) Zalewski NL, Rabinstein AA, Krecke KN, et al. Characteristics of spontaneous spinal cord infarction and proposed diagnostic criteria. *JAMA Neurol* 2018;76:56-63.
 - 34) Kobayashi M. The utility of diffusion-weighted imaging in patients with spinal cord infarction: difference from the findings of neuromyelitis optica spectrum disorder. *BMC Neurol* 2022;22:382.
 - 35) 杉浦 真, 安藤哲朗. 椎体梗塞を合併した脊髄梗塞の2症例. *脊椎脊髄* 2008;21:1008-1014.
 - 36) 山崎栄一, 今井啓輔, 濱中正嗣ら. 急速進行性の脊髄症を呈しランダム皮膚生検でのみ診断しえた血管内リンパ腫の1例. *臨床神経* 2015;55:115-118.
 - 37) Takai K. Spinal arteriovenous shunts: angioarchitecture and historical changes in classification. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2017;57:356-365.
 - 38) Toossi S, Josephson SA, Hetts SW, et al. Utility of MRI in spinal arteriovenous fistula. *Neurology* 2012;79:25-30.
 - 39) 多発性硬化症・視神経脊髄炎診療ガイドライン 2017. 「多発性硬化症・視神経脊髄炎診療ガイドライン」作成委員会編. 東京:医学書院;2017. p. 160-168.
 - 40) Ma Y, Hong T, Chen S, et al. Steroid-associated acute clinical worsening and poor outcome in patients with dural arteriovenous fistulas. *Spine* 2020;45:e656-e662.

Abstract**The differential diagnosis of inflammatory and non-inflammatory myelopathy**Tetsuo Ando, M.D., Ph.D.¹⁾¹⁾ Department of Neurology, Kameda Medical Center

The differential diagnosis of inflammatory and non-inflammatory myelopathy can be challenging. Clinical information such as age, gender, speed of onset and progression, systemic symptoms, spinal cord and brain MRI, autoantibodies, and cerebrospinal fluid findings are necessary. The speed of onset is particularly important for differentiation. Inflammatory myelopathy typically follows an acute/subacute course, while spinal cord infarction presents with a hyperacute course, and intramedullary tumors often have a chronic progressive course. Spinal dural arteriovenous fistula usually shows a chronic progressive course, but it can present with fluctuating symptoms in the early stages and may appear as an acute onset. It is essential to definitively exclude compressive myelopathy for the diagnosis of inflammatory myelopathy. Even if a definitive diagnosis cannot be made, regular reevaluation during treatment is necessary.

(Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol) 2023;63:806-812)

Key words: multiple sclerosis (MS), neuromyelitis optica (NMO), inflammatory myelopathy, spinal cord infarction, spinal dural arteriovenous fistula
