神経系疾患、免疫系疾患

HTLV-1 関連脊髄症（HAM）

1．概要

ヒトＴリンパ球向性ウイルス 1 型（HTLV-1）感染者の一部に発症する HTLV-1 関連脊髄症（HAM）は、脊髄の慢性炎症性疾患で、進行性の痙性脊髄麻痺を示す。1986 年に本邦より発信された疾患概念である。

2．疫学

本邦では、HTLV-1 キャリアの生涯において約 0.25%の確率で発症する。患者の分布は西日本を中心に全国に広がっているが、特に九州・沖縄に多く、感染者の分布と一致している。2010 年の調査によると、全国の患者数は約 3,000 名と推定され、関東・近畿などの大都市圏で増加している。発症は中年以降の成人が多いが（平均発症年齢は 40 代）、小児期での発症例も存在する。男女比は 1:2～3 と女性に多い。

3．原因

HTLV-1 感染が一義的な要因であるが、感染者のごく一部にしか発症せず、その原因はわかっていない。

4．症状

臨床症状の中核は、両下肢痙性不全麻痺で、両下肢の筋力低下と痙性による歩行障害を示す。多くは進行し、杖歩行さらに車椅子が必要となり日常生活が困難になる。下半身の触覚や温痛覚の低下などの感覚障害は約 6 割に認められ、特に持続性のしびれや痛みを伴う場合は QOL 低下の原因となる。自律神経症状は高率にみられ、特に排尿困難、頻尿、便秘などの膀胱直腸障害は病初期よりみられる、進行例では起立性低血圧や下半身の発汗障害なども認められる。男性では陰萎がしばしばみられる。経過は、緩徐に年単位で進行する場合が多いが、亜急性に進行し数週間から数ヶ月で歩行不能になる例もある。

5．合併症

HTLV-1 が引き起こす成人 T 細胞白血病（ATL）の合併は約 2%に認められる。また HTLV-1 関連ぶどう膜炎の合併はしばしばみられる。その他、シェーグレン症候群や筋炎など、HTLV-1 との関連が示唆されている炎症性疾患の合併が報告されている。HAM の症状に付随して、転倒による骨折や褥瘡、慢性尿路感染症や深部静脈血栓症はしばしば認められ、予防への意識が求められる。

6．治療法

髄液検査等で脊髄炎症の活動性が高いと判断される例では、ステロイドやインターフェロン α療法などが行われる。排尿障害に関しては適切な治療薬の選択や自己導尿を行うことにより QOL が大きく改善する。その他、痙性、便秘、尿路感染症、下肢の疼痛、腰痛、褥瘡などのコントロールや継続的なリハビリは、患者の日常生活を維持するうえで極めて重要である。

7．研究斑

「HAM ならびに HTLV-1 陽性難治性疾患に関する国際的な総意形成を踏まえた診療ガイドラインの作成研究」

（研究代表者）：山野嘉久

（分担研究者）：井上永介、岡山昭彦、亀井聡、鴨居功樹、川上純、吉良潤一、久保田龍二、郡山達男、高田礼子、中川正法、中村龍文、中山健夫、松浦英治、松尾朋博、湯沢賢治