

## (9) 神経系疾患分野

### HTLV-1 関連脊髄症 (HAM)

#### 1. 概要

我が国で 1986 年にヒト T リンパ球向性ウイルス 1 型 (HTLV-1) 感染者の一部にみいだされた、慢性進行性の痙性脊髄麻痺を示す一群。脊髄に慢性炎症が生じている。HTLV-1 感染者は世界で 3000 万人以上と推定されており、その分布に沿って世界で患者の存在が報告されている。

#### 2. 疫学

患者は西日本を中心に HTLV-1 感染者の多い九州・四国、沖縄に多いが、全国的に分布している。HTLV-1 感染者が生涯に HAM を発症する可能性は日本では 0.25% と報告されている。発症は中年以降の成人が多い。男女比は 1:2-2.5 と女性に多い。2009 年の全国疫学調査で 3000-3600 名の患者がいると推定された。関東、近畿地方などの大都市圏での比率が増加している。毎年実数として 30 人前後の発症が確認され、一定の割合で新規に発症している。

#### 3. 原因

HTLV-1 感染が一義的に原因であるが、感染者のごく一部にのみ発症する機序はわかっていない。

#### 4. 症状

下肢のつっぱり感による歩行障害、頻尿、排尿困難、尿失禁、慢性の便秘などの排尿排便障害が見られる。感覚障害はしびれ感や痛みなど、自覚的なものが多い。進行例では下半身の発汗障害や起立性低血圧によるめまい、インポテンツなど、自律神経症状もみられる。緩徐進行性で慢性に経過するが、亜急性に進行し、数週間で歩行不能になる例もみられる。高齢での発症者で進行度が早い傾向があり、重症例では寝たきりとなる例もある。上肢の完全麻痺や嚥下・発声障害などの球症状を来たす例はほとんどみられない。

#### 5. 合併症

HTLV-1 が引き起こす成人 T 細胞白血病 (ATL) の合併はまれに報告されている。ぶどう膜炎、シェーグレン症候群、筋炎、関節炎など、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、慢性の尿路感染症はしばしば見られ、予後不良の要因となる。

#### 6. 治療法

HTLV-1 を排除する確立された治療法はない。脊髄病巣の炎症が活動性と判断される例では、ステロイドなど抗炎症療法や抗ウイルス効果を期待してのインターフェロン  $\alpha$  療法が行われる。一方、炎症の活動性がほとんどないと考えられる例では、痙性や排尿障害に対する対症療法や、継続的なりハビリテーションが推奨される。

#### 7. 研究班

領域別基盤研究分野 (030) 「HAM 及び HTLV-1 関連希少難治性炎症性疾患の実態調査に基づく診療指針作成と診療基盤の構築をめざした政策研究」研究代表者 出雲周二

## (16) 免疫系疾患分野

### HTLV-1 関連希少難治性炎症性疾患

#### 5. 概要

ヒト T リンパ球向性ウイルス 1 型 (HTLV-1) は成人 T 細胞白血病 (ATL)、HTLV-1 関連脊髄症 (HAM) の原因ウイルスであるが、このほかに関節炎、膠原病、肺疾患、皮膚疾患、ぶどう膜炎などの慢性炎症疾患との関連が示唆されてきた。しかし HTLV-1 陽性のこれら疾患患者での臨床像や治療への反応の違いなどは明らかになっていない。

#### 6. 疫学

HTLV-1 陽性者数は国民の約 1% と報告されており、関連する難治性炎症性疾患患者数は明確ではないが、3-4 万人程度と推測される。

#### 7. 原因

HTLV-1 は T リンパ球に感染するウイルスであり、無症候性キャリアでも細胞性免疫に関する様々異常が報告されている。しかし HTLV-1 が関節炎、膠原病、肺疾患、皮膚疾患、ぶどう膜炎などの慢性炎症の病態にどのように関連しているかのメカニズムは不明である。

#### 8. 症状

関節炎、膠原病、肺疾患、皮膚疾患、ぶどう膜炎患者においてはそれぞれの疾患による症状が認められるが、HTLV-1 陽性者に特異的な症状があるかどうかは確定していない。

#### 9. 合併症

HTLV-1 陽性者の関節炎、膠原病、肺疾患、皮膚疾患などの慢性炎症疾患に特異的な合併症があるかどうかは確定していない。HTLV-1 関連ぶどう膜炎は HAM や甲状腺疾患に合併することが報告されている。

#### 10. 治療法

HTLV-1 陽性の慢性炎症性疾患患者に対して HTLV-1 陰性者と異なった治療を行うべきか否かについては確立された意見はない。HTLV-1 関連ぶどう膜炎に対して主にステロイドを用いた治療がおこなわれる。

#### 11. 研究班

領域別基盤研究分野 (030) 「HAM 及び HTLV-1 関連希少難治性炎症性疾患の実態調査に基づく診療指針作成と診療基盤の構築をめざした政策研究」研究代表者 出雲周二