医療者向け

医知創造ラボ

肥厚性硬膜炎

原因を見極める診断と治療

画像・全身所見・
病理をつなげる。

脳神経内科医 今村久司

文献確認：2026年11月

診療の出発点

医知創造ラボ

硬膜肥厚が見つかった、その次は？

肥厚性硬膜炎は、
原因の異なる病態を含みます。

診療の中心

原因を確かめ、
神経機能の悪化を防ぐ。

病変の場所で、症状が変わる。

頭蓋内型

ずがいないがた

頭痛や複視、難聴など。
脳神経と静脈への影響を評価。

脊髄型

せきずいがた

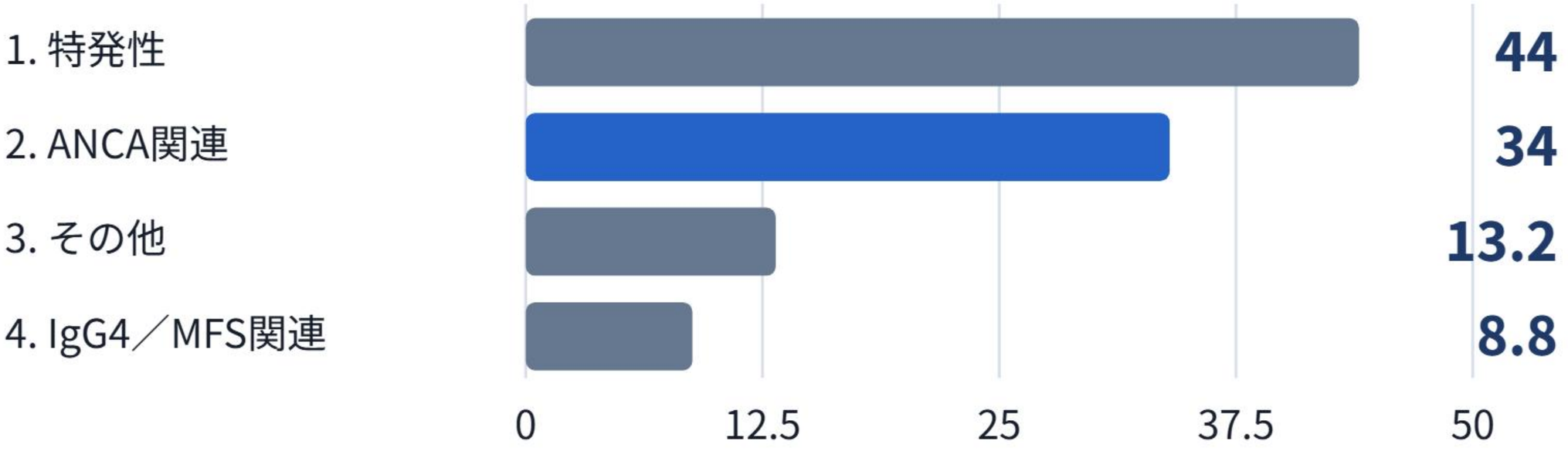
筋力低下や感覚・歩行障害。
脊髄・神経根の圧迫を評価。

日本の全国調査

医知創造ラボ

特発性とANCA関連が、大きな割合を占める。

単位：% ／ 全国調査・詳細159例



詳細159例。2005〜2009年に診断された集団。

Yonekawa et al. 2014｜2005〜2009年診断例

特発性は、原因検索の後に考える。

感染症、免疫性疾患、腫瘍などを
調べても原因が特定できないとき、
特発性として評価します。

経過中にも再点検

再発や治療抵抗性が
あれば、
全身病変と診断を見直す。

ANCA関連を疑うとき

医知創造ラボ

耳鼻科病変と、肺・腎も確認する。

神経症状と全身病変を、一つの経過として評価します。

神経と耳鼻科　複視・難聴・中耳炎・副鼻腔炎

全身の評価　呼吸器症状・腎機能・尿所見

⚠ ANCAの結果だけで病型を決めず、臨床所見と合わせます。

出典：Abrantes 2020／Faria 2026／Hellmich 2024

血清IgG4だけで、診断を終えない。

× 血清値だけで判断

正常だから除外。
高いから確定。
どちらも不十分です。

✓ 組み合わせて判断

画像と他臓器病変、
病理形態と免疫染色を
合わせて評価します。

IgG4陽性細胞の増加も、他の疾患でみられます。

出典：Wallace et al. 2013

IgG4免疫染色と、組織の形を確認する。

リンパ球・形質細胞の浸潤、
花筵状の線維化、閉塞性静脈炎などを
臨床像と合わせて評価します。

病理医と共有

陽性細胞の数だけで
原因診断を
完結させない。

出典：Wallace et al. 2013

免疫性以外の原因も、同時に考える。

原因群	主な候補	確認の方向
免疫性	血管炎・IgG4関連疾患	全身所見と病理
感染症	結核・真菌・細菌など	背景リスクと病原体検査
腫瘍	リンパ腫・硬膜転移など	全身画像と組織
その他	組織球性疾患など	特徴的な全身病変

耳鼻科病変は、血管炎の手掛かりにも感染源にもなります。

神経機能を守る

医知創造ラボ

進行する障害は、速やかに評価する。

⚠ 視力の低下

頭痛の軽快だけで安心しない。

⚠ 進行する麻痺

筋力と歩行の変化を記録。

⚠ 排尿・排便の変化

脊髄障害との関連を確認。

⚠ 意識障害・けいれん

合併症と病勢の変化を評価。

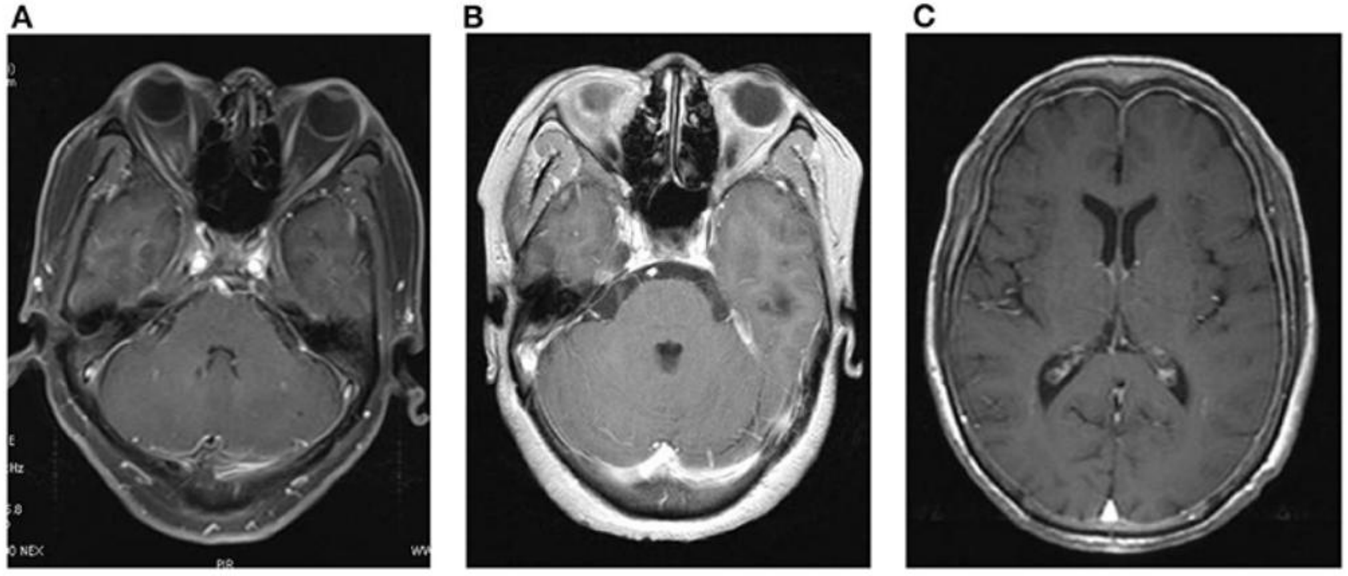
⚠ 原因検索と、神経障害への対応を並行して進めます。

出典：Abrantes 2020／Mekinian 2018／Nakajima 2025

硬膜の造影増強は、原因の確定ではない。

原著のMRIを、そのまま引用。
原因の異なる症例でも、
硬膜造影増強を認めます。

- A：特発性
- B：結核関連
- C：ANCA関連



原因の異なる造影MRI
原図全体・切り抜きなし

Xiao et al. 2020, Fig.2 / CC BY 4.0

炎症以外の硬膜増強も検討する。

低髄液圧、術後変化、
慢性硬膜下血腫、髄膜腫なども
似た画像を示すことがあります。

画像と病歴を確認

頭痛の経過や処置歴を、
画像所見と照合する。

髄液の炎症所見で、原因は決まる？

Q 蛋白上昇や細胞増多があれば、
免疫性と診断できますか？

A それだけでは診断できません。
感染・腫瘍の鑑別に役立てます。
培養、病原体検査、細胞診などを目的に応じて検討。

原因を確かめるため、採取部位を探す。

1 全身を調べる

神経以外も確認

耳鼻科・眼科・胸腹部の病変を評価します。

→

2 採取部位を探す

安全性も考慮

中枢神経外で診断に役立つ組織を探します。

→

3 硬膜生検を検討

必要性を相談

治療に影響する場合、必要性を相談します。

検査の順序と緊急性は、患者の状態に合わせて判断します。

病理と検体の相談を、採取前に。

- ✓ 炎症・線維化のパターンを確認
- ✓ 血管炎・肉芽腫の有無を確認
- ✓ 腫瘍と感染の可能性を評価
- ✓ IgG4免疫染色を形態と照合

診断候補と必要な検査を、病理医・検査部門と共有します。

出典：Wallace et al. 2013／Abrantes et al. 2020

治療の原則

医知創造ラボ

原因と重症度で、治療を選ぶ。

原因への治療

げんいんへのちりょう

感染性・腫瘍性なら、
それぞれの原因疾患を治療。

神経機能の保護

しんけいきのうのほご

進行する視力低下や脊髄圧迫は、
速やかに専門科と対応。

出典：Abrantes 2020／Nakajima 2025

改善後も、再燃と有害事象を考える。

ステロイドを基本に検討し、
反応不十分や減量時の再燃では、
追加治療と診断の再評価を考えます。

治療の選択

原因・他臓器病変・
安全性を踏まえ、
リツキシマブなどを
検討。

出典：Abrantes 2020／Wallace 2013／Jang 2017

寛解導入と、維持療法を区別する。

寛解導入

かんかいどうにゅう

臓器障害性GPA・MPAでは、
ステロイドとRTXまたはCYC。

寛解維持

かんかいいじ

GPA・MPAでは、
RTXを推奨する指針があります。

出典：EULAR 2022 update（Hellmich et al. 2024）

難治例だけの薬、と説明してよい？

Q リツキシマブは、ステロイドに
抵抗性となってから使う薬？

A ANCA関連血管炎では、
寛解導入の選択肢にもなります。
硬膜炎固有の根拠と、血管炎全体の推奨を区別します。

出典：Hellmich et al. 2024／Faria et al. 2026

日本の研究は、少数例の集積。

研究で分かったこと

日本の脊髄型

MPO-ANCA陽性例の
長期経過を検討。

診療への示唆

圧迫と炎症の両方を評価

解釈するときの限界

少数例の後ろ向き研究

すべての脊髄型を
代表するとは限りません。

一般化を控える

抗体・臓器病変を一律にしない

脊髄型全体がMPO-ANCA陽性とは結論づけられません。

出典：Nakajima et al. Neurology 2025

減圧と炎症の治療は、役割が異なる。

進行する障害と画像上の圧迫を踏まえ、外科と相談します。

外科的な評価 減圧の必要性と組織診断を検討

原因への治療 免疫性なら背景の炎症も制御

⚠ 手術の必要性は、圧迫と機能障害に応じて判断します。

出典：Nakajima et al. 2025

アバコパンの根拠は、対象を確かめる。

GPA・MPAでステロイド曝露を
減らす戦略の一部として検討。
硬膜炎への有効性とは区別します。

説明するときの注意

脊髄型HPの標準治療が
確立した、とは
言えません。

出典：Hellmich 2024／Nakajima 2025

病勢と、副作用の両方を確認する。

- ✓ 感染のリスクと予防を確認
- ✓ 免疫グロブリンなどを評価
- ✓ 臓器機能と併用薬を点検
- ✓ 既存障害を活動性と区別

個別の処方は、最新の指針と添付文書を確認します。

出典：EULAR 2022 update（Hellmich et al. 2024）

症状の残存と、再燃を見分ける。

残存する障害

ざんぞんするしょうがい

視力・聴力・歩行などの
回復と生活への影響を評価。

再燃を疑う変化

さいねんをうたがうへんか

症状・MRI・全身病変から、
活動性と原因を再評価。

出典：Hellmich 2024／Faria 2026

新しい統合研究

医知創造ラボ

症例集積の結果を、比較試験と区別する。

ANCA関連HPのレビュー

頭痛・脳神経障害

全身病変と経過を
まとめた研究。

臨床上の課題

再発と不完全な回復

解釈の限界

症例報告・集積が中心

治療と追跡期間が
そろっていません。

RTXの結果

治療の優越性は断定しない

関連がみられても、治療の因果効果を示すとは限りません。

出典：Faria et al. Immunol Res. 2026

診療の要点

医知創造ラボ

原因を確かめ、神経機能を守る。

診断

画像と全身所見、
病理も併せて判断。

治療

原因と重症度で
導入と維持を計画。

追跡

機能とMRIを確認。
再発時は再評価。

ANCAと血清IgG4だけで、診断を完結させない。

出典：Abrantes 2020／Hellmich 2024／Faria 2026

参考文献

医知創造ラボ

原文を確認した主要文献

[1] Abrantes et al.：診断・治療の実践的総説

Arq Neuropsiquiatr. 2020;78:797–804

[2] Hellmich et al.：ANCA関連血管炎の推奨

Ann Rheum Dis. 2024;83:30–47

[3] Nakajima et al.／Faria et al.：脊髄型とANCA関連HP

Neurology 2025／Immunol Res. 2026

詳しい出典と解説はブログ記事に掲載。

ご視聴ありがとうございました。

チャンネル登録、高評価をよろしくお願いします。

今回のテーマ

肥厚性硬膜炎の
診断と治療。

詳しい解説

ブログ記事と
概要欄の出典へ。

診療での活用

原因と重症度を
確認して判断。

個々の治療方針は、担当の先生の判断によります。