

特別講演 2

「中枢／末梢両神経系を侵す新たな脳炎・脳症と

そのバイオマーカーの発見」

藤田医科大学病院 脳神経内科特命教授

藤田医科大学 中部国際空港診療所所長

武藤 多津郎 先生

近年、抗 NMDA 受容体抗体脳炎などの免疫学的機序に基づく脳炎・脳症の存在が知られ、その臨床的重篤性と多彩な臨床像は多くの臨床家にとって診断上忘れてはならない一群の疾患となっている。

これらの多くでは、病変の首座は脳などの中枢神経系に限られている。

一方、これまでとは異なり中枢神経系はもとより末梢神経系までが侵されてくる新たな病態が注目を集めている。脳脊髄根末梢神経炎 (encephalomyeloradiculoneuropathy : EMRN) はこうした中枢・末梢神経両神経系が侵され、実に多彩な症状と予後を呈する疾患である。最初の報告は 1960 年代になされたが、極めて稀な疾患として又時に不帰の経過をとる重篤な疾患として認識されて来た。しかし、その病態解明は遅々として進んでこなかった歴史がある。我々は、2014 年本症の 4 例に共通して新規の抗中性糖脂質自己抗体が存在する事を発見し、さらにその抗体価は病勢によく相関し免疫治療後の回復期では消失する事から免疫機序を介した神経免疫疾患である事を明らかにした。本疾患では、先述した他の免疫学的機序に基づく脳炎・脳症と異なり、ラクトシルセラミド等の中性糖脂質が標的抗原となっている点で極めて特異であり全神経系が障害されるという臨床的特徴から日常診療でこうした病態を呈する患者を経験した場合は、常に念頭に置かなければならない新たな疾患の一つと言えよう。

本講演では、その臨床像及び本疾患で特異的に検出される抗中性糖脂質抗体について概説し、本疾患が生じてくる病態について考察したい。