

福井県内科医会学術講演会座長コメント（令和4年11月19日）

演題名 「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」

演者 藤田医科大学中部国際空港診療所 所長

藤田医科大学病院脳神経内科特命教授 武藤多津郎先生

近年、抗 NMDA 受容体抗体脳炎など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侵され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、また時に不帰の経過をとる疾患として認識されてきた。演者の武藤教授らのグループは2014年本症の4例に対し新規の**抗中性糖脂質自己抗体**が存在することを Far Eastern blot 法により発見した。主として**ラクトシルセラミド**や**グルコシルセラミド**がターゲットとなり、その抗体値は病勢によく相関し免疫療法後に消失することから、免疫機序を介した神経免疫疾患であることが明らかとなった。本疾患では他の自己免疫性脳炎のようにシナプス終末に存在する受容体ではなく、ラクトシルセラミドなどの中性糖脂質が標的となっている点で特異的と言える。

また、武藤先生らの20例の検討からは、必ず**自律神経障害**を合併すること、急性の経過をたどる例は40%、亜急性は50%、慢性の経過をたどるものも10%存在すること、そしてステロイド、IVIg、血漿交換に治療反応性があり、慢性期にはリハビリが有効であるが、再発と緩解を繰り返す例もあることをご提示いただきました。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のような患者を経験した場合は常に念頭に置く必要がある疾患であることがしっかりと認識されました。さらに中性糖脂質、セラミド合成酵素やラフト、カベオラに関する数多くのすばらしいご自身の基礎研究のデータもご提示いただきました。

武藤先生からは広範かつ最新の内容を、大変わかりやすく解説していただきました。参加された皆様には**脳脊髄根末梢神経炎（EMRN）**という疾患が存在すること、そして**抗中性糖脂質自己抗体**がその病態に関与しており、**免疫療法が有効**である、という重要な事実をしっかりと認識していただけたものと思われまふ。また、武藤先生の研究に対する情熱は30年以上前から少しも変わっていないことを知り、うれしく思うとともに、これからも次々と新たな発見を続けていただけるものと期待しております。今回は同門の福井大学医学部第二内科の先生方もたくさんご視聴していただきました。本当にありがとうございました。

（福井大学医学部第二内科准教授 脳神経内科診療教授 濱野忠則）