

特集の意図

自己免疫性脳炎・脳症と総称される疾患群は、長らく「よくわからない」ものであったが、その自己免疫性機序が次々に解明されたことにより、多くのものが「治療可能」な疾患へと変わりつつある。本特集では、治療介入が有効な症例を見逃さないための最新情報を整理してお届けする。また「わからない」を「治せる」に変えてきた神経学の持つダイナミックさにも触れていただきたい。

特集の構成

1. 【鼎談】脳と抗体 ― 自己免疫性脳炎のこれまでとこれから【犬塚 貴×神田 隆 (司会)×栗山 勝】

2. 抗 NMDA 受容体抗体関連脳炎（長山成美，他） 従来、同様の特徴を持つ症例が報告されていたが、2007年に Dalmau らが原因抗体を報告したことで、自己免疫性疾患として確立された。本疾患の病態および診断・治療における注意点を解説する。同抗体が陽性となる疾患スペクトラムは広く、てんかんや脱髄疾患などとの関連性についても紹介する。

3. VGKC 複合体抗体関連脳症とその周辺疾患（渡邊 修） NMDA 受容体と同様に VGKC 複合体抗体陽性の疾患は、スペクトラムの広さが注目されている。本抗体が発見される契機となったアイザックス症候群をはじめ、モルヴァン症候群、辺縁系脳炎・脳症、てんかんなど代表的な病態について、診断のポイントや抗体の病的意義、治療法を解説する。

4. 橋本脳症の診断と治療（牧 美充，他） 橋本脳症の大きな特徴に臨床症候の多様さがあり、そのために見逃しや誤診が起りやすい。それらを防ぐため、自験 18 例の症候をまとめ、その中から神経変性疾患との鑑別を有するなど、注意を要する症候を示した 5 例の詳細を紹介する。

5. SLE 脳症（田中良哉） 全身性エリテマトーデス (SLE) における中枢神経障害 (NPSLE) は予後を左右し得る重要な臓器障害で、早期診断・早期治療が求められる。SLE および NPSLE について、診断方法および疾患活動性評価の方法を解説したうえで、新しい免疫抑制薬や治験中の生物学的製剤を中心に治療法も紹介する。

6. 悪性腫瘍に伴う自己免疫性脳炎（犬塚 貴） 傍腫瘍性に自己免疫性辺縁系脳炎を生じさせ得る 4 つの自己抗体、抗 Hu 抗体、抗 Ma2 抗体、抗 CV2/CRMP5 抗体、抗アンフィフィジン抗体について、それぞれの陽性例における臨床像や背景腫瘍の特徴をまとめる。