

特集の意図

近年、炎症性神経・筋疾患の病態や自己抗体について研究が進み、新たな知見が蓄積されてきた。こうした知見は病態解明の一助となり、よりよい治療選択の手掛かりとなり得る。本特集では、3つの代表的炎症性ニューロパチーについて、最新のトピックスを述べる。また、従来の多発筋炎／皮膚筋炎という2つのカテゴリーを筋病理、自己抗体の2つの切り口から再評価する。

特集の構成

1. フィッシャー症候群の病態 — 運動失調をめぐる論争と現状（桑原 聡）

フィッシャー症候群による運動失調の責任病巣については長らく議論があり、現在も続いている。フィッシャーによる原著を振り返ったうえで、運動失調の病態に関する知見から考察すると、後根神経節グループ Ia ニューロンの障害と、筋紡錘の異常の両者が関与していると考えられる。

2. 慢性炎症性ニューロパチーの自己抗体（山崎 亮）

慢性炎症性脱髄性多発根ニューロパチーを中心に、慢性炎症性ニューロパチーを伴う自己免疫疾患の病態や臨床的特徴などの最新の知見を紹介する。近年の研究でランヴィエ絞輪部構成蛋白が自己抗体の標的抗原となっていることが明らかになりつつあり、病態の解明や治療法の選択の手助けとなることが期待される。

3. ギラン・バレー症候群の新しい治療（桑原 基, 他）

ギラン・バレー症候群の治療法はほぼ確立されているが、一定数の症例に独歩不能の後遺症がみられ、こうした症例に対する治療法が望まれている。現行の血漿浄化療法、経静脈的免疫グロブリン療法と、これまでに検討された治療法をまとめ、補体阻害薬のヒトへの臨床応用といった今後の治療法の展望について解説する。

4. 特発性炎症性筋疾患の診断 — 筋病理から何が読み取れるか（井上道雄, 他）

自己免疫が原因とされる特発性炎症性筋疾患は、近年の研究によりその分類によって病態が異なることが明らかになった。本項では、多発筋炎、皮膚筋炎、封入体筋炎などの分類を、筋病理所見をもとに解説する。筋病理学的な診断基準の明確化によって臨床診断と筋病理診断とが乖離してしまうことがあり、診断に際し注意する必要がある。

5. 炎症性筋疾患の自己抗体 update（鈴木重明）

炎症性筋疾患の新たな自己抗体の発見や疾患概念の変遷に伴い、最新の自己抗体の分類を提示する。臨床症状の特徴や筋病理所見から、免疫介在性壊死性ミオパチーに関連した自己抗体、抗アミノアシル tRNA 合成酵素抗体、皮膚筋炎に関連した自己抗体、その他の自己抗体に大きく分類することができる。