

## 特集の意図

サルコイドーシスは全身疾患であるが、診断困難例、難治例は神経系に集中している。しかしながら神経サルコイドーシスには特異的な所見が極めて少なく、また、治療に関するエビデンスに乏しいことから、脳神経内科では診断・治療に苦慮する疾患である。本特集では、神経サルコイドーシスに対してどのような診断・治療戦略を立てるべきか、また、どのような場合に神経サルコイドーシスを鑑別診断に挙げるべきなのかという点について論じていただく。

## 特集の構成

- 1. 脳サルコイドーシス（高尾昌樹）** 脳のサルコイド病変による病態を各部位ごとに解説し、非常に多岐にわたる脳サルコイドーシスの鑑別疾患について、それぞれを診断する際に検討を行うべき項目とともに一覧として示す。例えば結核や真菌感染症などは、プレドニゾロンなどを投与すると一気に悪化して致命的となりかねないため、適切な鑑別診断が重要である。
- 2. 脊髄サルコイドーシス（藤澤美和子，他）** 神経サルコイドーシスの中でも脊髄サルコイドーシスの頻度はさらに低く鑑別の際に候補に挙がりにくい。また、脊髄のあらゆる部位に病変が出現することから症状が非常に多様であり診断が難しい。本論では、鑑別診断の際にポイントとなる“trident sign”や、無治療でも症状が自然軽快するといった脊髄サルコイドーシスに特徴的な所見を挙げ論じる。
- 3. 末梢神経サルコイドーシス（古賀道明）** サルコイドニューロパチーは、「見るからに」多発性単神経障害型の臨床像を呈することが意外と少ないため、障害分布や経過にかかわらずニューロパチーの鑑別診断のほとんどの場合に候補に挙がると考えたほうがよい。鑑別診断を行ううえで重要となる、末梢神経の分枝レベルの感覚障害といった「サルコイドニューロパチーらしさ」を軸に解説する。
- 4. 筋サルコイドーシス（杉江和馬）** 筋サルコイドーシスは、その大半が無症候性であるものの、症候性の場合には進行性の筋力低下を呈することがあり、早期診断・早期治療が重要となる。症候性筋サルコイドーシスの分類である腫瘍型とミオパチー型の病態や検査所見の差異を示したうえで、近年報告が散見される孤発性封入体筋炎との合併例についても詳述する。
- 5. 脳神経内科領域におけるサルコイドーシスの画像所見（大平健司，横田 元）** 脳神経内科領域で診るサルコイドーシスは画像所見の多様さから診断が困難な症例が多いものの、画像上ではその病理を反映した微小な粒状影や粒状影の集簇を認めることが多く、診断の際の重要なポイントとなる。このような特徴が、髄膜・下垂体・血管・脳神経・脊髄・筋の各病変および水頭症ではどのように見えるのかについて実際の画像を提示しながら解説を行う。
- 6. 神経サルコイドーシスの新しい治療（浅見麻紀，松永和人）** 神経サルコイドーシスは経過が非常に多様であり、自覚症候や病勢により治療介入の是非を検討しなければならない。治療を行う場合に1次治療として用いられるステロイドはその副作用や不応例が問題となることがあり、2次治療、3次治療として免疫抑制薬、抗腫瘍壊死因子 $\alpha$ 製剤、リツキシマブなどを考慮する必要がある。本論では、これらの治療についてエキスパートオピニオンを記載する。