

1. 全身性血管炎による中枢・末梢神経障害の診断と治療

山口大学大学院医学系研究科臨床神経学 神田 隆

全身性血管炎による神経障害は決して稀なものではなく、また、適切な治療を行って血管炎が沈静化した後も重篤な後遺症を残すことが少なくない重要な疾患である。神経障害の病態は、個々の血管炎で標的となる血管サイズによって異なる。2012年に発表されたChapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides 2012 (CHCC2012)で大血管炎と規定された高安動脈炎と巨細胞性動脈炎では、脳血管障害を主体とした中枢神経病変が中核となり、末梢神経障害の頻度は極めて低い。一方、ANCA (anti-neutrophil cytoplasmic antibody) 関連血管炎等の中小血管炎の多くでは、多発性単神経障害を中心とした虚血性の末梢神経障害が高頻度にみられる一方、一部の疾患を除いて中枢神経病変の頻度は低い。

中枢神経障害、末梢神経障害とも全身性血管炎の急激な進行・増悪と並行して発現することが多く、治療開始が遅れば遅れるほど、重篤な障害を患者にもたらす結果となる。従って、迅速且つ正確な確定診断と速やかな治療開始が

要求されるemergent disorderである。脳血管障害を主体とする中枢神経病変は画像診断が重要であり、脳MRI (magnetic resonance imaging)、X線CT (computed tomography) の他、MRA (magnetic resonance angiography) や脳血管撮影による頭蓋内外血管の評価の診断的価値が高い。一方、末梢神経障害の診断には画像はほとんど役に立たず、血液検査も特異的なものはない。神経伝導検査による急性の軸索障害の検出が有用であるが、これが急性期に迅速に施行できる施設は限られており、内科医としては神経学的所見をもって急性の多発性単神経障害を診断する技術を身につけておきたい。下肢に強い左右差のある四肢伸筋群の障害等、血管炎を疑うべき身体所見について講演で述べる予定である。治療は、中枢神経障害・末梢神経障害とも、副腎皮質ステロイドを主体とした免疫抑制薬による可及的速やかな治療開始が原則である。治療開始前に生検によって血管炎の証拠を確実にしておくことが望ましい。

2. 肺胞蛋白症とGM-CSF吸入治療

東京医科歯科大学学生支援・保健管理機構保健管理センター 田澤 立之

肺胞蛋白症は、稀であるが、肺の恒常性維持の機構に関連する重要疾患である。肺胞上皮細胞が分泌する肺サーファクタントは、肺胞壁に

かかる表面張力を和らげて呼吸運動を容易にし、その半分は肺胞上皮へ再吸収・リサイクルされ、残りを肺胞マクロファージが処理する。肺胞マクロファージは、肺胞上皮細胞が分泌する顆粒球マクロファージコロニー刺激因子

各演者の略歴は123～127頁に記載