

編集後記

蔵原 晃一 松山赤十字病院胃腸センター

本特集号「非特異性多発性小腸潰瘍症/CEAS—遺伝子異常と類縁疾患」の企画を松本、八尾隆史、蔵原の3名で担当した。

非特異性多発性小腸潰瘍症は1960年代に本邦から報告された慢性炎症性腸疾患であるが、第一報は岡部らが1968年に「胃と腸」誌に発表しており、本誌と縁の深い疾病と言える。

本症は特徴的な臨床経過を有し、他の小腸疾患とは明らかに異なった肉眼所見がみられる。しかしながら、その名称に“非特異性”という用語が用いられたため、組織学的に“非特異的”な種々の小腸潰瘍を来す疾患と混同され取り扱われてきたことも事実であろう。

近年、本症がプロスタグランジン (prostaglandin ; PG) 輸送蛋白を規定する *SLCO2A1* 遺伝子の変異に起因する単一疾患であることが明らかとなり、小腸疾患領域に大きなインパクトを与えている。

そこで、本特集号では、本症に関連した話題を収載し、「胃と腸」誌を通じて新名称CEAS (chronic enteropathy associated with *SLCO2A1* gene)の周知と認知度の向上に寄与することを目標とした。本症が主題として医学雑誌に特集されるのは国内外を通じて初めてであり、「難治性小腸潰瘍の診断法確立と病態解明に基づいた治療法探索研究班」(研究代表者:松本主之)での研究成果が網羅された特集号となった。

まず序説で、八尾恒良が非特異性多発性小腸潰瘍症の歴史の変遷を述べ、過去の報告例の臨床像をまとめたうえで、CEASの診断・治療の問題点に言及した。今後の研究の糧となる内容であり精読したい。

主題の松本論文では、原因遺伝子同定に至る過程を含め、本疾患をめぐる近年の動向がまとめられた。本症の原因遺伝子として *SLCO2A1* が同定され、細胞内PG欠乏が本症の主たる病態であることが明らかとなりCEASと呼称するに至ったこと、類縁疾患と併せ、“PG関連腸症”の概念が確立され

つつあることが述べられた。梅野論文では、遺伝子学的に確定診断されたCEAS45症例の臨床像がまとめられ、一部の症例が消化管外徴候として肥厚性皮膚骨膜症 (pachydermoperiostosis ; PDP)の臨床徴候を併せ持つことが示された。性別による臨床像の比較が示唆に富み興味深い。細江論文では遺伝子学的に確定診断された症例の内視鏡所見がまとめられ画像所見が詳述された。細江と緒方らが中心となって作成された「非特異性多発性小腸潰瘍症画像診断アトラス」と併せて読みたい。田邊論文では、外科的切除標本に基づいた病理組織学的特徴が記載されており、ぜひ熟読したい。大宮論文では、PDPとCEASにおける *SLCO2A1* 遺伝子同定に至る過程が述べられ、同遺伝子異常とCEASの臨床像の関連について記載された。

主題関連の新聞論文ではCEASと原因遺伝子を共通するPDPの疾患概念、診断基準と鑑別診断が詳述された。現在までに明らかにされている両疾患に重複する徴候と相違点に精通しておきたい。

主題研究では、松本らとともに本疾患の基礎的研究を牽引してきた久松らが血管内皮特異的 *SLCO2A1* 欠損マウスの作成などを含む研究の進捗状況と今後の方向性を論述した。永山論文では、CEASとともにPG関連腸症である可能性が指摘されているCMUSE (cryptogenic multifocal ulcerous stenosing enteritis)の論文がレビューされた。

主題症例では、八尾恒良らがPDP合併例を報告し、また、安川らが胃・十二指腸病変をまとめた。ともに美しい画像所見が印象に残る。

本号では、CEASに関連する最新の情報が、臨床と基礎の両面から収載された。50年前から本症が特異性を有する独立した疾患であることを主張し続けてきた偉大な先達と、原因遺伝子を同定した九州大学グループと慶應義塾大学グループに敬意を表するとともに、さらなる症例の蓄積と基礎的研究による病態解明を期待する。