

特集の意図

神経内科と膠原病内科はどちらも、臓器別ではなく“系＝システム”を診る診療科である。神経系・免疫系という2つのシステムが交差するところ、この2科が同時に診療にあたる疾患は少なくないが、これまで両科の交流がみられることは決して多くなかった。2013年11月に、日本神経免疫学会学術集会と日本臨床免疫学会総会が下関で合同開催されるのを機に、本号では、両科が共通して診療する疾患を中心テーマに置いた。両領域のエキスパートに論じていただくことで、双方の認識・アプローチの違いを明らかにし、お互いの考え方への理解を深めて明日の臨床に生かしていただきたいというのが本特集の狙いである。

特集の構成

1. 【鼎談】臨床神経学と臨床免疫学のボーダーゾーン（山村 隆, 上阪 等, 神田 隆） 神経内科医, 膠原病内科医はまったく異なるものを診ているようで、実はよく似ている。今後、自己免疫疾患の解明・克服のために手を取り合っていかななくてはならない両者によるエキサイティングな対話の記録。

2. 神経ベーチェット病の現況（廣畑俊成） 神経ベーチェット病は、急性型と慢性進行型という治療方針も予後も異なる2つの病型に分類される。最近確立されたこれら2病型の診断基準および、治療方針を中心に解説する。

3. 中枢神経ループスの診断と治療（田中良哉） 全身性エリテマトーデスの予後を左右する中枢神経症状について、診断基準の改訂や免疫抑制療法の有効性と注意点、さらに分子標的薬開発の現状とその問題点を解説する。

4. 神経内科医が診る筋炎（清水 潤）

5. 膠原病内科医が診る筋炎（五野貴久, 他）

6. 皮膚科医が診る筋炎（神人正寿）

複数の診療科で診られている筋炎について、神経内科、膠原病内科、皮膚科の3科が同じ疾患に対してどのような診方をしているか、それぞれの視点から解説する。

7. 封入体筋炎 — 自己免疫疾患か変性疾患か（漆葉章典, 他） 封入体筋炎には、炎症性変化（自己免疫疾患）と異常蛋白質の蓄積（変性疾患）が病理所見にみられ、どちらが本態であるか議論がある。自己免疫疾患説、変性疾患説の双方を紹介することで、封入体筋炎の病態について理解を深めたい。

8. 血管炎に伴う末梢神経障害（大矢 寧） 血管炎に伴って生じる末梢神経障害にはどのようなものがあるか解説する。病態を中心に、電気生理検査、病理検査時における注意から、鑑別すべき疾患、治療法まで述べる。

9. ウェゲナー肉芽腫症と神経合併症（朝倉邦彦，他） ウェゲナー肉芽腫症の疫学や，診断基準を紹介したうえで，本疾患の大きな特徴である好中球細胞質抗体（ANCA）との関連性を解説し，末梢神経障害を中心とした神経合併症についても述べる。

10. 抗リン脂質抗体症候群——脳血管障害を中心に（大熊壮尚，他） 凝固異常を発生させる抗リン脂質抗体症候群について，特に脳血管障害に焦点を合わせて現在までの知見をまとめる。新規経口抗凝固薬の再発予防効果と，最新の発症機序抑制薬の開発状況についても触れる。

11. シェーグレン症候群と末梢神経障害（小池春樹，他） シェーグレン症候群に伴う末梢神経障害はさまざまな臨床病理像を呈し，病型も多彩である。また病型ごとに治療反応性に違いがあることが知られている。これら病型を整理したうえで，それぞれの病型がどの治療法に適するか，これまでの報告をまとめる。

12. IgG4 関連疾患による中枢・末梢神経障害（小堺有史） まだ歴史が浅いため，症例数の蓄積が少なく，不明な点の多い IgG4 関連疾患について，神経内科領域の3つの病変，肥厚性硬膜炎，下垂体炎，末梢神経障害を中心に病態から診断・治療までをわかりやすく解説する。

13. 分子標的薬による自己免疫性神経疾患の治療（中島一郎） 自己免疫性神経疾患に対する分子標的薬の中で最も開発が進んでいるのが，ナタリズマブといった多発性硬化症（MS）に対するモノクローナル抗体治療薬である。このナタリズマブを中心に，種々のモノクローナル抗体治療薬の作用機序や治験の結果を整理する。

14. 分子標的薬と PML——モノクローナル抗体療法時代の PML（高尾昌樹） 近年，ナタリズマブの使用に伴う PML（進行性多巣性白質脳症）発症の報告が増加している。本項では，PML の基本的知識を概観したうえで，モノクローナル抗体療法と PML 発症とにどのような関わりがあるか，文献レビュー，自験例の検討を通して論じる。

15. ステロイドミオパチーの発症機序，診断と治療（上阪 等） 副腎皮質ステロイドには重篤な副作用が多く，中でもステロイド服用により筋力低下が生じるステロイドミオパチーは診断基準が未整備で，治療法が確立されていない。このような状況を踏まえ，発症機序，診断，治療の概説に加えて，分岐鎖アミノ酸（BCAA）を用いた予防・治療についての取り組みも紹介する。

16. インターフェロンと自己免疫疾患（新野正明，他） I 型インターフェロンと自己免疫疾患の関係性は複雑で，全身性エリテマトーデスに対しては病態を悪化させるとされ，多発性硬化症では再発予防薬として使用されている。この複雑な関係性を解きほぐすべく，各自己免疫疾患に対する I 型インターフェロンの関連や役割を1つ1つ検討する。