

特集 中枢神経の血管炎

企画 本誌編集委員会

特集の意図

中枢神経の血管炎は、画像所見や臨床症状が多彩かつ非特異的なため、診断が困難であり、神経内科医が苦慮する疾患の1つである。しかし、いくつかのものは現時点では治療の道が開かれており、最新かつ正確な知識が必要とされる。本特集は疾患分類から代表的な疾患の概要、画像所見までをわかりやすく解説した。知識の整理に活用していただきたい。

特集の構成

1. 血管炎の新しい分類と基本的な考え方 ― 中枢神経血管炎の位置づけ (小池春樹, 他) 血管炎は多様な病像に対し、統一された疾患名称がなく混沌としていた。1994年, Chapel Hill Consensus Conference により, 血管のサイズを基準として分類した「用語体系」が提唱された (CHCC1994)。2012年の18年ぶりの改訂を受け, 「用語体系」としての基本的な考え方を確認し, 中枢神経血管炎を中心に改訂のポイントを整理する。

2. 中枢神経血管炎の画像診断 (横田 元, 他) 中枢神経をおかす血管炎の画像所見は非特異的なことが多いが, 適切なモダリティを選択し, 血管壁の変化を描出することで病巣を直接みるのが可能である。そのために必要な各画像モダリティの特徴と, 各病態における画像所見を解説する。

3. 自己免疫による中枢神経血管炎 (越智一秀) 中枢神経に生じる自己免疫性血管炎は, 中枢神経に局限する原発性 (primary angitis of central nervous system : PACNS) と, 全身性血管炎に伴う続発性に大別される。本項では, 前者を中心に歴史, 分類から検査, 診断, 治療まで解説する。

4. 感染症による中枢神経血管炎 (大石 実, 他) 中枢神経の血管炎を引き起こす感染症として, 水痘・帯状疱疹, 梅毒, アスペルギルス症などが知られている。本項では, この3つの感染症について, その特徴, 診断や治療における注意点などを紹介する。

5. 炎症性脳アミロイド血管症 (伊井裕一郎, 他) 近年, 脳アミロイド血管症 (CAA) の臨床病型の1つとして, 炎症性 CAA が注目されている。これは高齢者に, 急性～亜急性の認知機能障害, 痙攣発作などで発症し, 脳MRI で特徴的な所見を呈す。疾患概念, 病態機序, 臨床像など概説する。

6. 中枢神経血管炎の治療戦略 (本田真也, 他) 中枢神経に局限する血管炎 (primary CNS vasculitis) は, 以前は予後不良とされたが, 免疫抑制薬の併用などにより治療可能な疾患であると認識が改まりつつある。治療を可能にする的確な診断の重要性と, 治療の進め方について概説する。