

特集の意図

神経精神症状は SLE 患者に高頻度で発症するが、症状が多様で鑑別が難しい。また、SLE では薬物による有害事象が多いため治療方針の決定も容易ではなく、膠原病内科、脳神経内科、精神科の 3 つの診療科の連携が重要である。本特集ではそれぞれの診療科の考え方を論じてもらい、さらに病態理解に欠かせない神経病理、稀な合併症だが忘れてはならない PML との関連性を取り上げ、NPSLE の診療を行ううえで欠かせない知識をまとめた。

特集の構成

1. NPSLE の臨床 — 膠原病内科の立場から（田中良哉） NPSLE の治療はステロイドが主流であるが、免疫力を低下させるため感染症に注意が必要である。本論では、SLE、NPSLE の病態を整理したうえで、近年注目されているリツキシマブをはじめとする生物学的製剤の効用ならびに臨床試験の進捗などの現状を詳述した。これらの薬剤により免疫抑制薬との併用効果やステロイドの減量が期待できる。

2. NPSLE の臨床 — 脳神経内科の立場から（杉山淳比古，桑原 聡） SLE とは診断されていない、さまざまな神経精神症状を呈する患者の中から NPSLE を見抜くことは治療方針を決定するうえで極めて重要である。SLE に典型的な症状に加え、頭部 CT で石灰化が目立つ症例や、頭部 MRI で線条体脳炎を示唆する所見が出現したら NPSLE を考慮すべきである。

3. NPSLE の臨床 — 精神科の立場から（赤穂理絵，西村勝治） NPSLE 患者に生じる精神症状と言っても NPSLE の病態そのものに起因しているとは限らず、鑑別すべき視点は多岐にわたる。各精神症状の捉え方や有効な検査方法を示したうえで、向精神薬での対症療法のみならず認知行動療法など非薬物的アプローチも含めた精神症状のマネジメントを詳述する。

4. NPSLE の神経病理（高尾昌樹） 臨床情報なしに病理所見のみで NPSLE の診断はできない。現在のところ脳の小血管病変の関与が重要であると考えられているが、高血圧や糖尿病など SLE 以外の原因によって生じている可能性もあるため、病歴の聴取を慎重に行う必要がある。脊髄では白質病変がびまん性に見られるという報告がある。

5. SLE と PML（雪竹基弘） PML は SLE 患者に起きる有害事象としては稀であるものの、他の中枢神経感染症と比較して NPSLE との鑑別診断が難しい。PML の診断には頭部 MRI が極めて有用であるが、典型例だけではなく非典型例にも注意する必要がある。最近では、ナタリズマブなどによる病態修飾療法関連 PML では punctate pattern が特徴的な所見として知られている。