

神経内科医療の進歩

自己免疫性脳炎の発見

日本神経学会は毎年5月に学術大会を開催して医師の教育や研究発表の機会を会員に提供します。このような診療研究活動により原因不明の病気が解明され、国民の神経内科医療の改善に寄与してきました。

今回のトピックスは、以前から若い女性に多く見られる（患者の約90%は女性）まれな原因不明の脳炎（意識障害、精神症状、全身の異常な運動を示す）のうち、現時点で明らかになった「自己免疫性脳炎」についてお話しします。同様の症状を示す脳炎には単純ヘルペス脳炎などがありますが、自己免疫性脳炎はこの20〜30年間で原因不明であった特異な病気でし

たが、最近になり原因と治療がほぼ確立したという点でも大切です。また、この病気の知識は統合失調症との鑑別にも重要です。

抗NMDA受容体脳炎

自己免疫性脳炎は、NMDAと呼ばれる物質の脳内の作用点（受容体）に対する自己免疫の異常により、受容体への抗体（攻撃物質ともいえます）が作られるために発病します。（※表1参照）

卵巣奇形腫との関係

自己免疫性脳炎を発病した女性の約60%に卵巣奇形腫が認められ

ます。男性では頻度は少ないのですが同様に奇形腫が認められることがあります。これは、何らかの

程度は2年くらいの経過で治癒しますが、15%程度で再発があるとも報告されています。

自己免疫異常を腫瘍が生じさせている可能性を示しています。抗NMDA受容体抗体の存在はその証拠と言えます。

治療については、腫瘍があれば除去した後、ステロイドパルス療法、免疫グロブリン大量療法、血漿交換療法等を行います。患者の80%

ます。患者の80%

表1【病気の進展様式】

（臨床症候は通常5期に分けられます）

- ①前駆期:発熱、頭痛など非特異的感冒症状が先行することが多い
- ②精神病期:前駆症状に引き続き、不安、焦燥、興奮、幻覚、妄想など精神症状が急速進行性に出現する
- ③無反応期:自発開眼していても自発運動や発語は乏しく、外的刺激に対する反応も乏しい。人工呼吸器を必要とすることもまれでない
- ④不随意運動期:異常運動は口・舌・顔面に目立ち、そしゃく運動、激しい眼瞼(がんけい)けいれん、開口開眼運動が見られる。精神症状を伴うこともある
- ⑤緩徐回復期:異常運動極期を過ぎると不随意運動は徐々に減少し、認知機能も数カ月から数年かけてゆっくりと回復