

封入体筋炎の臨床的問題

研究協力者： 森 まどか¹⁾

共同研究者：藤田 智¹⁾ 大矢 寧¹⁾ 山本 敏之¹⁾ 西野 一三^{2), 3)}
高橋祐二¹⁾

1) 国立精神・神経医療研究センター病院 神経内科 2) 同 神経研究所
疾病研究第一部 3) 同 メディカルゲノムセンター

研究要旨

封入体筋炎（Inclusion body myositis, 以下 IBM）と呼吸筋障害に関する報告は少ない。呼吸筋障害の頻度と他因子との関連を調査し、年齢に比した呼吸障害が認められること、呼吸不全により人工呼吸器利用が必要な症例があることを明らかにした上で、診療ガイドラインへの掲載を提唱する。

A：研究目的

封入体筋炎（Inclusion body myositis, 以下 IBM）と呼吸筋障害に関する報告は少ない。呼吸筋障害の頻度と他因子との関連を調査した。

値との関連を評価した。

（倫理面への配慮）人を対象とする医学系研究に関する倫理指針に則り行った。

B：研究方法

当院で2012年6月から2017年11月の間に呼吸機能の評価したIBM症例で、2014年難治性疾患克服研究事業「IBMの臨床病理学的調査および診断基準の精度向上に関する研究」班診断基準でDefiniteの22例を調査した。

カルテデータより検査時の年齢、発症年齢、罹病期間、歩行可否、大腿四頭筋力、呼吸機能検査、誤嚥性肺炎の既往、嚥下造影検査、呼気終末CO₂（ETCO₂）モニター、CK

C：研究結果

男性14例、女性8例、呼吸機能検査時年齢は69.4±10.4、罹病期間は9.4±4.3年であった。歩行可能20例（補助具使用10例）、歩行不能2例、肺活量低下（%FVC 80%）23%（5例）、咳嗽力低下（cough peak flow: CPF 270L/分）27%（6例）、高CO₂血症26%（5例/19例）、夜間非侵襲的人工呼吸器装着は1例だった。%FVCは86.2±22.7、CPFは352.5±148.0 L/min、CK値は347.1±279.2 IU/Lだった。誤嚥性肺炎の既往は14%（3例）、VF検査で誤嚥は23%

(5例)だった。%FVC、CPFとも検査時・発症年齢と負の相関があり、CK値とは相関せず、また誤嚥性肺炎の既往、VF検査の誤嚥の有無で有意差が見られた。

D：考察

抗cN1A抗体は炎症性筋疾患のうち嚥下障害が強い症例に関係がある症例で陽性だったが、嚥下障害が強い症例の全例が陽性ではなく解釈には症例の蓄積が必要である。既報告との感度・特異度の相違および上記のような特異な経過をとった症例が存在する背景として、NCNPに集積する非典型的慢性筋疾患を調査の母集団としたことに起因する可能性がある。また、検査方法の相違も影響した可能性がある。

E：結論

IBMの患者のうち肺活量低下、咳嗽力低下、高二酸化炭素血症は20-30%に存在し、NPPVを要することがある。高齢・嚥下障害のあるIBMは肺活量や咳嗽力が低下し得る

ため、特に呼吸機能の定期的検査が必要である。

F：健康危険情報

特になし

G：研究発表

(発表雑誌名、巻号、頁、発行年なども記入)

1：論文発表

なし

2：学会発表

なし

H：知的所有権の取得状況(予定を含む)

1：特許取得

なし

2：実用新案登録

なし

3：その他

なし