

当施設における封入体筋炎のアップデート

研究協力者：梶 龍児¹⁾

共同研究者：松井尚子¹⁾、野寺裕之¹⁾、高松直子¹⁾、和泉唯信¹⁾

1) 徳島大学神経内科

研究要旨

当院に受診歴のある IBM14 例について、臨床像を後方視的に検討した。補助検査として、筋電図や筋超音波検査は有用であった。観察期間の相違もあるが、3 例は IBMFRS の歩行スケールでは経過中明らかな進行を認めておらず、予後については進行性と非進行性に分かれた。

A：研究目的

封入体筋炎(Inclusion Body Myositis:IBM) は、他の部位に比して大腿四頭筋又は手指屈筋が侵されるが、IBM の中には比較的下肢に症状が限局する症例や、進行が非常に緩徐である症例が存在する。今回我々は、IBM における臨床像の違いを明らかにするため、症例のさらなる蓄積を行い、臨床像について後方視的に検討した。

B：研究方法

当院に受診歴のある IBM14 例。研究班によ IBM 診断基準を用い、Definite11 例、Probable3 例に分類した。臨床的特徴（発症年齢、性別、初発症状、血清 CK 値等）、針筋電図所見（参考所見である PSW/Fibrillation/CRD、早期動員の存在）、筋超音波所見、免疫グロブリン大量静注療法

（IVIg）に対する反応性（MMT もしくは握力の改善で評価）、予後（観察期間、IBMFRS を用い歩行の項目で評価）を評価した。

C：研究結果

(1) 臨床像

発症年齢は 64.0 ± 9.5 歳、罹病期間は 4.0 ± 3.3 年、男性 11 例、女性 3 例。初発症状は、下肢の脱力もしくは筋萎縮が最も多く、3 例では経過中、上肢の明らかな症状は認めない。血清 CK 値は 540 ± 403 U/L。ANA 73 ± 47 IU/ml、HCV 抗体は 1 例で陽性であった。

(2) 針筋電図所見

線維自発電位（Fibrillation Potential）の検出率は 11/14 例(78.6%)、陽性鋭波（Positive Sharp Wave）の検出率は 12/14 例(85.7%)、

複合活動電位 complex repetitive discharge (CRD)の検出率は 2/14 例(14.3%)、早期動員の検出率は 7/14 例(50%)であった。

(3) 筋超音波所見

Definite 5 例と Probable 2 例について、深指屈筋(FDP)、浅指屈筋(FDS)、腓腹筋(GC)、ヒラメ筋(Soleus)での観察を行い、Image J によるヒストグラム解析により Intensity を算出した。さらに、FDP-FDS と GC-soleus 間のエコー輝度の差異比較したところ、既報告どおり¹⁾、GC-soleus 間のエコー輝度の分離がより顕著であった。

(4) IVIg に対する反応性

IVIg は 13 例に施行され、7/13 例(53.8%)に効果を認めた。1 例は無治療であった。ステロイド少量併用は 3 例に施行されていたが、効果は不明であった。

(5) 予後

観察期間は 0.5-11 年。IBMFRS の歩行スケールで 3 例は経過観察期間中明らかな進行を認めていなかった。スコアで 2 以上悪化したものは 5 例存在した。

D : 考察

- (1) 発症年齢や性差は既報告とほぼ一致するものであった²⁾。
- (2) 針筋電図ではとりわけ安静時活動電位の異常の検出率は高かった。
- (3) IBM の筋超音波検査において、腓腹筋とヒラメ筋のエコー輝度のコントラストは補助診断に有用である。
- (4) IVIg に対する反応性は約 5 割であり、新規治療の開発が望まれる。
- (5) 歩行状態については進行性・非進行性に分かれた。

1) Nodera H, et al. Eur J Neurol 2015

Suzuki N, et al. J Neurol 2012

E : 結論

診断後の経過観察期間の相違もあるが、予後については進行性・非進行性に分かれた。今後、進行度の相違について更なる検討を行いたい。

G : 研究発表

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

