

## Cricopharyngeal bar は封入体筋炎に対して特異度が高い

研究協力者：森 まどか<sup>1)</sup>

共同研究者：平 賢一郎<sup>1)</sup>、山本敏之<sup>1)</sup>、滝澤歩武<sup>1)</sup>、佐島 和晃<sup>1)</sup>、  
新見 淳<sup>1)</sup>、大矢 寧<sup>1)</sup>、西野 一三<sup>2),3)</sup>、高橋 祐二<sup>1)</sup>

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

### 研究要旨

本検討では、cricopharyngeal bar (CPB)の出現頻度および inclusion body myositis (IBM) における CPB の特徴を明らかにすることを目的とした。方法について、後方視的な横断研究（症例対照研究）において、2010年12月から2020年3月までの期間で、当院嚥下リサーチセンターにてVFを行った45歳以上の精神・神経疾患患者2506例を対象とした。IBMは52例 (clinico-pathologically defined IBM、ENMC 2013)であった。結果は、全体の1.9%でCPBを認めた(47例)。そのうち、36%はIBM、32%は変性疾患、21%は筋疾患、2.1%は神経筋接合部疾患、8.5%はその他の疾患であり、背景疾患は多様性を示した。疾患毎の出現頻度では、IBM (33%)、変性疾患(0.8%)、筋疾患(3.6%)、精神疾患(0%)、多発性硬化症関連疾患(0%)、末梢神経障害(0%)、神経筋接合部疾患(4.2%)、脳血管障害 (0%)、その他 (2.4%) であり、IBMで有意に頻度が高かった ( $p < 0.001$ )。特に、筋疾患に対して、IBMにおけるCPBの感度は33% (= 17/52; 95% confidence interval [CI], 20–45%)、特異度は96% (= 264/274; 95% CI, 94–99%)であった。IBM-CPBはCtrl-CPBと比較して、窒息関連の嚥下障害(88%対22%、 $p < 0.001$ )、severeなCPB(76%対23%、 $p < 0.001$ )を示した。更に、IBM-CPBはCtrl-CPBと比較して、液体バリウム通過時の最大拡張時におけるC4レベルに対するC6レベルの食道前後径の比は、有意に低く(0.50対0.77、 $p < 0.001$ )、上部食道狭窄を示した。結論は、CPBはIBMにおける特異度は高い。CPBのあるIBMは、上部食道の狭窄所見からbottleneckのようであった。これらの所見は、CPBがIBMの診断の一助となることを示した。

## A : 研究目的

cricopharyngeal bar (CPB)は嚥下造影

(videofluorography、VF)はC4~6のレベルに位置する輪状咽頭筋の突出である。これは高齢者の10-30%でみられ、加齢性と考えられていた。しかし、封入体筋炎 (inclusion body myositis、IBM) の30-50%でCPBが観察される。また、IBMにおけるCP筋は、病理学的にもIBMを示唆する所見を示す。更に、CPBはIBMにおける誤嚥性肺炎の最大のリスクファクターとの報告もある。このように、CPBの臨床的意義については議論の余地が残っていた。本検討では、CPBの出現頻度およびIBMにおけるCPBの特徴を明らかにすることを目的とした。

## B : 研究方法

後方視的な横断研究 (症例対照研究) において、2010年12月から2020年3月までの期間で、当院嚥下リサーチセンターにてVFを行った45歳以上の精神・神経疾患患者2506例を対象とした。IBMは52例

(clinico-pathologically defined IBM、ENMC 2013)であった。

残りの疾患は、変性疾患(n=1853)、筋疾患(n=274)、精神疾患(n=66)、多発性硬化症関連疾患(n=25)、末梢神経障害(n=25)、神経筋接合部疾患(n=24)、脳血管障害(n=21)、その他(n=166)であった。更に、45歳以上の健常者(n=32)も含めて、Ctrlとした(n=2486)。

VFは標準的な検査法を用いた。特に、CPBの突出の程度は、25%以下はmild、25-50%はmoderate、50%以上severeとした。更に、上部食道狭窄の程度について、液体バリウム通過時の最大拡張時において、C4レベ

ルに対するC6レベルの食道前後径の比を計測した。

(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。

## C : 研究結果

まず、全体の1.9%でCPBを認めた(47例)。そのうち、36%はIBM、32%は変性疾患、21%は筋疾患、2.1%は神経筋接合部疾患、8.5%はその他の疾患であり、背景疾患は多様性を示した。

疾患毎の出現頻度では、IBM(33%)、変性疾患(0.8%)、筋疾患(3.6%)、精神疾患(0%)、多発性硬化症関連疾患(0%)、末梢神経障害(0%)、神経筋接合部疾患(4.2%)、脳血管障害(0%)、その他(2.4%)であった。特に、筋疾患に対して、IBMにおけるCPBの感度は33%(=17/52; 95% confidence interval [CI]、20-45%)、特異度は96%(=264/274; 95% CI、94-99%)であった。

IBM-CPBはCtrl-CPBと比較して、窒息関連の嚥下障害(88%対22%、 $p < 0.001$ )、severeなCPB(76%対23%、 $p < 0.001$ )を示した。更に、IBM-CPBはCtrl-CPBと比較して、液体バリウム通過時の最大拡張時におけるC4レベルに対するC6レベルの食道前後径の比は、有意に低く(0.50対0.77、 $p < 0.001$ )、上部食道狭窄を示した。

## D : 考察

筋炎、サルコイドーシス、筋強直性ジストロフィー、OPMD、MG、ALS、脳梗塞(延髄)など、CPBは様々な疾患で出現するとされる。本検討では、IBM以外の疾患ではCPBの出現頻度は稀であり、むしろ、IBMに対して特異度が高かった。

IBM の 4.4%-14%は嚥下障害で発症する。また、特発性嚥下障害とする耳鼻科症例報告に CPB の記載が散見する。これらの症例のほとんどは IBM なのではないかと我々は考えている。つまり、耳鼻科の特発性嚥下障害に潜在的に IBM 患者がいるのではないかと推察している。CPB 所見を見たら、IBM を鑑別に含めるべきであるということを強調したい。

CPB は加齢性で嚥下障害と無関係とされていた。しかし、本検討で、IBM で繰り返し嚥下などの窒息感を伴う嚥下と密接に関係していた。つまり、IBM での CPB が嚥下障害の治療ターゲットとなる可能性を示し、今後の治療トライアルが期待される (RCT、myotomy v.s. balloon dilation or BTX injection)。

#### **E : 結論**

CPB は IBM における特異度は高い。 CPB のある IBM は、上部食道の狭窄所見から bottleneck のようであった。これらの所見は、CPB が IBM の診断の一助となることを示した。

#### **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**

Taira K, Yamamoto T, Mori-Yoshimura M, et al. Cricopharyngeal bar on videofluoroscopy: high specificity for inclusion body myositis. J Neurol . 2021 Mar;268(3):1016-1024.

#### **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