

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患政策研究事業）
神経免疫疾患のエビデンスに基づく診断基準・重症度分類・ガイドラインの妥当性と患者 QOL の検証
分担研究報告書

（課題名）神経免疫疾患のエビデンスに基づく診断基準・重症度分類・ガイドラインの妥当性と患者 QOL の検証研究班

研究分担者 桑原 聡 千葉大学大学院医学研究院・教授
共同研究者 佐藤 泰憲 慶應義塾大学・医学部・准教授

研究要旨

抗NMDA受容体脳炎、抗LGI1脳炎及びアイザックス症候群に対して、推定総患者数、推定新規総患者数、性別・診療科ごとの推定患者数、推定新規患者数を算出した。抗NMDA受容体脳炎、抗LGI1脳炎ともに過去の報告例よりも有病率、罹患率が増加していることが明らかとなった。また、CIDP、抗MAG抗体関連ニューロパチー、MMNの二次調査を実施し、疾患の有病率、診療実態、治療法、予後等に影響する因子の探索を行った。

A. 研究目的

抗NMDA受容体脳炎、抗LGI1脳炎及びアイザックス症候群の全国患者数及び新規患者数を明らかにする目的で、「難病の患者数と臨床疫学像把握のための全国疫学調査マニュアル 第3版」に基づき全国疫学調査を実施する。また、CIDP、抗MAG抗体関連ニューロパチー、MMNの二次調査データをもとに、診療実態、治療法、予後、患者QOLを統計解析する。

B. 研究方法

全国の脳神経内科、小児科、精神科を有する病院すべてを調査票の発送対象とした。2022年度に当該医療機関にて診療した抗NMDA受容体脳炎、抗LGI1脳炎及びアイザックス症候群患者の人数、男女比率及び新規診断患者数を調査した。患者数の推定方法は、「難病の患者数と臨床疫学像把握のための全国疫学調査マニュアル」に従って実施した。CIDP、抗MAG抗体関連ニューロパチー、MMNの予後と被験者背景との関連解析は、Cox回帰分析及びロジスティック回帰分析を実施した。

C. 研究結果

抗NMDA受容体脳炎と抗LGI1脳炎を対象として1,311施設から回答を得た（回収率：47%）。推計患者数は、抗NMDA受容体脳炎 603人（95%信頼区間：527-679）、新規患者数 212人（175-249人）、抗LGI1脳炎 186人（153-219人）、新規患者数 71人（52-90人）と推定された。アイザックス症候群に関しては、調査表回収に時間がかかり推計が実施できなかった。

CIDP、抗MAG抗体関連ニューロパチー、MMNの全国二次調査結果の統計解析を実施し、臨床的特徴、検査所見、治療反応性を明らかにし、

予後に影響する因子を探索した。無治療で1年間維持達成の年次割合は、12%（12ヶ月）、28%（24ヶ月）、45%（60ヶ月）であった。予後因子として、正中神経の時間的分散とAMNS感覚神経伝導異常の有無が有意に関連していた。

（倫理面への配慮）

研究対象者のプライバシー保護のため、研究対象者の氏名、イニシャル、診療録ID等はデータとして取得せず、各調査実施施設において連結可能匿名化を行った上でデータ収集を行い、対象者の診療情報を連結するための対応表は各調査実施施設で厳重に保管する。個人情報保護法、文部科学省・厚生労働省：人を対象とする医学系研究に関する倫理指針、経済産業省：情報システムの信頼性向上に関するガイドライン、民間部門における電子計算機処理に係る個人情報の保護に関するガイドラインなどを順守して研究計画の立案・遂行を実施した。

D. 考察

抗NMDA受容体脳炎と抗LGI1脳炎ともに過去の報告例よりも有病率、罹患率が増加していることが明らかとなった。これは、新たな抗神経抗体の発見により、これまでは自己免疫性脳炎と診断されていなかった患者が診断されるようになったことが考えられる。また、CIDPの長期予後は良好であることが明らかになった。

E. 結論

抗NMDA受容体脳炎と抗LGI1脳炎の全国一次調査結果の統計解析を実施し、患者数及び有病率を推定した。また、CIDPの二次調査結果をもとに、臨床的特徴、検査所見、治療反応性を明らかにし、予後やQOLに影響する因子の明らかにした。

F. 研究発表

1. 論文発表
なし
2. 学会発表
なし

G. 知的財産権の出願・登録状況
(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