

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）炎症性筋疾患における EULAR / ACR 分類基準と針筋電図の役割

研究分担者	園生 雅弘	帝京大学医学部神経内科学講座主任教授
共同研究者	北國 圭一	帝京大学医学部神経内科学講座講師
	内田 雄大	帝京大学医学部神経内科学講座臨床助手
	畑中 裕己	帝京大学医学部神経内科学講座准教授
	小林 俊輔	帝京大学医学部神経内科学講座教授
	清水 潤	東京工科大学医療保健学部リハビリテーション学科

研究要旨

炎症性筋疾患(IIM)について2017年に提唱されたEULAR/ACR 分類基準では、針筋電図所見は考慮されていない。今回我々は過去12年間にIIMと確定診断された例を後ろ向きに抽出し、EULAR/ACR分類基準に基づいて分類を行った。79例のIIM症例が抽出された。EULAR/ACRでは4例がUnsatisfied群と分類された。針筋電図では線維自発電位／陽性鋭波 (Fib/PSW) は95%で認められ、EULAR/ACRでUnsatisfiedとされた4例においても全例で認められた。筋力低下は86%、高CKは84%で認められたが、筋力低下がない11例中8例、CK上昇がない13例中10例でもFib/PSWは陽性であった。43例では針筋電図の行われた対側(36例)あるいは同側(7例)の同じ筋(上腕二頭筋あるいは三角筋)で筋生検が行われていたが、これらの筋でFib/PSWがある場合、筋生検での陽性率は100%であった。EULAR / ACR 分類基準を満たさない例であってもFib/PSWが認められ診断の一助となる可能性がある。また筋力低下、CK上昇が認められない例においてもFib/PSWが筋障害のマーカーとして役立つ、また筋生検の部位決定にも有用である。このように、針筋電図はEULAR/ACR分類基準に補完的役割を果たすことができると考えられる。

A. 研究目的

炎症性筋疾患(IIM)について2017年にEULAR/ACR 分類基準が提唱された。この基準には臨床症状(筋力低下)、生化学的マーカー(CK、Jo-1抗体)、病理所見が含まれているが針筋電図所見は考慮されていない。今回、当科で経験したIIM患者をEULAR/ACR 分類基準を用いて分類し針筋電図がIIM診断にどのように貢献するかを検討した。

B. 研究方法

過去12年間(2009年～2021年)に当施設で針筋電図が施行された成人患者で臨床所見、経過、治療反応性に基づいてエキスパートによりpolymyositis (PM)、DM (dermatomyositis)、amyopathic DM (ADM)、IBM (inclusion body myositis)と確定診断された例を後ろ向きに抽出した。各症例についてEULAR/ACR分類基準に基づきdefinite、probable、possibleのprobabilityを算出した。Definite/probable例はsatisfied例としてツリーに基づきPM、DM、ADM、IBMに分類した。また針筋電図については、線維自発電位／陽性鋭波 (Fib/PSW) の出現率を評価した。

(倫理面への配慮)

帝京大学倫理委員会にて後ろ向き研究としての承認を得ている(帝倫19-171号)

C. 研究結果

79例のIIM症例(年齢65.6±13.4歳、M:34、F 45)が抽出された。75例がdefinite/probableでSatisfied群に分類され、4例がUnsatisfied群と分類された(図1)。EULAR/ACR分類とエキスパートによる臨床診断は概ね合致していたがEULAR/ACRで分類されたPMのうち2例はDM、1例はIBMと分類されていた。Unsatisfied群の4例は筋炎特異的抗体(SRP抗体・HMGCR抗体)、病理所見などにより臨床的にはPMと診断されていた。

臨床診断されたIIM 79例における各評価項目の陽性率(図2)についてFib/PSWは95%と高い陽性率を示していた。EULAR/ACR分類のもとでみるとFib/PSWはUnsatisfied群においても全例で認められ、Satisfied群との間に陽性率の有意差は認められなかった。臨床診断されたIIMでは筋力低下(86%)、CK値(84%)も高い陽

性率を示すものの陰性例が認められていた。しかし筋力低下がない 11 例中の 8 例 (72%)、CK 上昇がない 13 例中 10 例 (77%)においても Fib/PSW は陽性であった (各々、 $P = 0.004$, $P = 0.03$, McNemer's test)。

臨床診断された IIM の 43 例は針筋電図の行われた対側 (36 例) あるいは同側 (7 例) の同じ筋 (上腕二頭筋あるいは三角筋) で筋生検が行われていた。これらの筋で Fib/PSW がある場合、筋生検での陽性率は 100%であった。

D. 考察

EULAR / ACR 分類基準のもとでも IIM 症例では高頻度に Fib/PSW が認められる。IIM の分類基準を満たさない例であっても Fib/PSW が認められ診断の一助となる可能性がある。また筋力低下、CK 上昇が認められない例においても Fib/PSW が筋障害のマーカーとして役立つ可能性がある。針筋電図は筋生検の部位決定にも有用である可能性がある。

E. 結論

針筋電図は EULAR/ACR 分類基準に補完的役割を果たせると考えられる。

F. 研究発表

1. 論文発表
準備中

2. 学会発表

1) 北國圭一, 内田雄大, 畑中裕己, 小林俊輔, 園生雅弘: 炎症性筋疾患の EULAR/ACR 分類基準における針筋電図の役割. 第 52 回日本臨床神経生理学会学術大会, 2022 年 11 月 25 日, 京都.

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

図 1. EULAR/ACR 分類と臨床診断

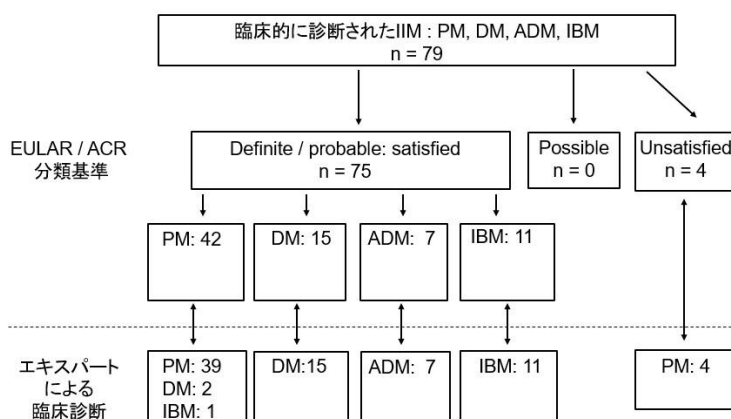


図 2. 各項目の陽性率

	Total (79)			Satisfied (75)			Unsatisfied (4)		
	Positive	n	%	Positive	n	%	Positive	n	%
EMG	75	79	95%	71	75	95%	4	4	100%
Weakness	68	79	86%	67	75	89%	1	4	25%
CK	66	79	84%	62	75	83%	4	4	100%
Biopsy	44	44	100%	42	42	100%	2	2	100%

