

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患政策研究事業）  
（総括・分担）研究報告書

自己免疫性自律神経障害の全国調査、診断基準策定、国際的な総意形成

研究分担者 伊原栄吉 九州大学

研究要旨

自己免疫機序による自律神経障害をきたす疾患として自己免疫性自律神経節障害、急性自律性感覚性ニューロパチー、自己免疫性消化管運動障害がある。これら3疾患の国内患者数は不明であり、国内及び海外において診断基準は存在していない。今回の我々の調査では3疾患の国内患者数の把握（一次調査）を、続いて「一次調査登録症例の臨床像解析（二次調査）」を行う予定である。一次・二次調査を踏まえて「診断基準を策定」し、それを関係学会に提示する。

A. 研究目的

自己免疫機序による自律神経障害をきたす疾患として自己免疫性自律神経節障害、急性自律性感覚性ニューロパチー、自己免疫性消化管運動障害がある。これら3疾患の国内患者数は不明であり、国内及び海外において診断基準は存在していない。今回、我々は国内患者数を把握し、臨床像を明らかにし、最終的に診断基準を策定することを目的とする。

B. 研究方法

1年目は「自己免疫性自律神経障害（AAG、自己免疫性消化管運動障害、急性自律神経性感覚性ニューロパチー）の国内患者数の把握（一次調査）」、2年目は「一次調査登録症例の臨床像解析（二次調査）」を行い、一次・二次調査を踏まえて「診断基準を策定」し、それを関係学会に提示する（3年目）。

（倫理面への配慮）

研究代表者の異動に伴い、現在、富山大学臨床・疫学研究等に関する倫理審査委員会に申請中。

C. 研究結果

**自己免疫性消化管運動障害（AGID）の一次調査組入基準の完成**：これは診断基準（暫定）となるものである（下記）。

自己免疫性消化管運動障害（AGID）  
一次調査組入基準

A) 臨床症状

- 嚥下困難
- 胃もたれ
- 腹部膨満
- 便秘
- 下痢
- イレウス
- 排便困難

B) 検査所見

- 画像検査・消化管生理機能検査にて消化管運動障害
- 画像検査における器質的な閉塞機転なし

C) 病原性自己抗体

- 自律神経節アセチルコリン受容体抗体陽性

D) 判定

- 組入基準 Definite：A 1つ以上+B 2ついずれも+Cを認め、他の疾患を区別できる
- 組入基準 Probable：A 1つ以上+B 2ついずれも認め、他の疾患を区別できる

※ 病原性自己抗体陽性はLIPS（長崎川棚医療センターもしくはコスミックコーポレーション）、RIA（米国研究室もしくはRSR社キット）によるものとする。

※ Probable 症例で病原性自己抗体未測定の場合は測定を促す（費用についてはコスミックコーポレーション測定の場合は研究費負担）。

※ 消化管運動障害とは食道アカラシア、食道痙攣、胃麻痺、慢性偽性腸閉塞などを指す。

※ 今回の調査では最終的には抗体陽性AGIDを調査対象とする（抗体陰性AGIDは類似する疾患群との鑑別が難しく、今後の課題とする）。

D. 考察

今回の調査の根幹となるAGIDの診断基準の暫定案が完成した。これを一次調査の組入基準とした。これに合わせて、これまでの自律神経節アセチルコリン受容体抗体陽性AAG・AGID症例の把握も進められている。これらによって全国調査の開始が可能となった。

E. 結論

今後、全国調査を行う素地が整った。一次調査にとりかかっており、これから国内患者数を把握し、臨床像を明らかにし、最終的に診断基準を策定する。

F. 健康危険情報  
なし

G. 研究発表  
1. 論文発表  
なし  
2. 学会発表  
なし

H. 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  
特記すべき事項なし