

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患政策研究事業）
神経免疫疾患領域における難病の医療水準と患者の QOL 向上に資する研究
分担研究報告書

（課題名）神経免疫疾患領域における難病の医療水準と患者の QOL 向上に資する研究班

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

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。アイザックス症候群関連の自己抗体の陽性率は低く、大半の症例が、電気生理学的検査、免疫治療の反応性、耐えがたい痛みや異常感覚が診断の根拠であることは過去の報告と同じであった。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

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、自己免疫介在性脳炎・脳症の二次調査データをもとに、診療実態、治療法、予後及び 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

アイザックス症候群を対象として1276名の専門医から回答を得た（回収率：20%）。推計患者数は、114.28人（95%信頼区間89.3-138.92人）、有病率は10万人あたり0.09人と推定された。東日本の患者は59.8人（95%信頼区間45.8-73.8人）、西日本の患者は54.2人（95%信頼区間34.0-74.4人）と推定された。自己免疫介在性脳炎・脳症の全国二次調査結果、modified Ranking Scale 3以上の割合は、初発ピーク時で抗NMDA受容体脳炎 96%、抗LGI1脳炎 73%、寛解期で抗NMDA受容体脳炎 17%、抗LGI1 脳炎 16%であり、臨床的特徴、検査所見、治療反応、機能、生命予後の

統計解析を実施した。

（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、イニシアル、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

アイザックス症候群関連の自己抗体の陽性率は低く、大半の症例が、電気生理学的検査、免疫治療の反応性、耐えがたい痛みや異常感覚が診断の根拠となっている点は、既報と類似していた。また、治療前後のmRSの推移は、後天性ニューロミオトニアとして報告されているコホート研究の結果と類似していた。

E. 結論

アイザックス症候群関連の自己抗体の陽性率は低く、大半の症例が、電気生理学的検査、免疫治療の反応性、耐えがたい痛みや異常感覚が診断の根拠であることは過去の報告と同じであった。また、脳炎の予後因子を明らかにした。

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