

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）CIDPのレジストリ構築と診療ガイドラインの作成、クロー・深瀬症候群の診療ガイドラインの作成

研究分担者 三澤 園子 千葉大学大学院医学研究院 脳神経内科学 准教授

## 研究要旨

CIDP及び類縁疾患（多巣性運動ニューロパチー、抗MAG抗体ニューロパチー）を対象とする全国調査を実施し、国際誌に結果を公表する過程にある。CIDPの症例レジストリを構築し、120例まで症例登録を進めた。CIDPの診療ガイドラインを作成した。クロー・深瀬症候群のガイドラインについては、血液学会と骨髄腫学会との連携の方針を確認した。全国調査と症例レジストリを計画した。

### A. 研究目的

（ガイドライン作成）

慢性炎症性脱髄性多発ニューロパチー（chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: CIDP）、クロー・深瀬（POEMS）症候群は稀少かつ難治性の末梢神経疾患である。近年、両疾患とも診断基準、治療選択肢が変化している。本研究では、CIDPについては診療ガイドラインの更新を、クロー・深瀬症候群については診療ガイドラインの新規作成を目的とする。

（全国調査）

CIDP及び類縁疾患（多巣性運動ニューロパチー、抗MAG抗体ニューロパチー）、クロー・深瀬症候群を対象とする全国調査を実施する。

（症例レジストリ）

CIDP及びクロー・深瀬症候群の症例レジストリを構築し、リアルワールドデータをタイムリーに収集しエビデンスを創出すること、新規治療開発の促進に活用することを目的とする。

### B. 研究方法

（ガイドライン作成）

CIDPの診療ガイドラインについては、2013年に、多巣性運動性ニューロパチー（multiple motor neuropathy: MMN）とともに、日本神経学会監修で作成された。当研究班の班員、研究協力者を中心としたガイドライン委員会を組織し、2013年版の更新を行う。クロー・深瀬症候群については、これまで診療ガイドラインはなく、血液学会、骨髄腫学会とも合同の上、新規に作成する。

（全国調査）

CIDP及び類縁疾患（多巣性運動ニューロパチー、抗MAG抗体ニューロパチー）、クロー・深瀬症候群を対象とする一次調査、二次調査を実施す

る。

（症例レジストリ）

当研究班が中心となり、日本神経免疫学会、日本神経治療学会の後援を受け、日本医療研究開発機構事業である難病プラットフォームと連携して、症例レジストリの構築を進める。レジストリデータの帰属は日本神経免疫学会とする。分担研究者が登録データの活用や新規研究の実施を希望する際には、研究計画を申請し、同学会の承認を得た後に実施する。

（倫理面への配慮）

ガイドラインについては、公表された文献のみを扱い、患者のデータや試料は扱わない。全国調査の研究計画は千葉大学の倫理委員会で承認を受けた。症例レジストリの研究計画については、京都大学の中央倫理委員会で承認を受けた。

### C. 研究結果

（ガイドライン作成）

CIDPは日本神経学会との共同の下で組織したガイドライン委員会で、システマティックレビューを終了し、編集・執筆を完了した。

クロー・深瀬症候群は、血液学会、骨髄腫学会と合同での作成委員会を検討中である。

（全国調査）

CIDP及び類縁疾患（多巣性運動ニューロパチー、抗MAG抗体ニューロパチー）を対象として、全国一次調査、二次調査の解析を行い、論文を執筆し、一部公表した。

クロー・深瀬症候群を対象とした全国調査の研究計画書を作成した。

（症例レジストリ）

CIDPについては、難病プラットフォームと連携して構築したレジストリへの症例登録を進め、120例まで登録した。参加施設も1施設から12施

設へ拡大した。

クロー・深瀬症候群については、症例レジストリ構築の研究計画書を作成し、構築のための公的研究費（AMED、難治性疾患実用化研究事業）を別途取得した。

#### D. 考察

（診療ガイドライン）

CIDP、クロー・深瀬症候群とも病態解明が進むとともに、診療が劇的に変わりつつある。現場に則した各クリニカルクエスションに対してエビデンスに基づいた診療ガイドラインを遅滞なく公表することが、診断および治療の標準化と予後の向上につながる。

（全国調査）

CIDP及び類縁疾患（多単性運動ニューロパチー、抗MAG抗体ニューロパチー）においては、近年病態の解明が進みつつあり、新規治療の開発が進められている。現在の患者数や治療内容、予後の把握は、今後の新規治療開発を進める上での土台となる。

クロー・深瀬症候群においては、超稀少疾患であるため、症例レジストリ構築、参加施設選定に際しての基礎情報としても活用する。

（症例レジストリ）

神経免疫疾患の症例レジストリシステムの構築は本邦における新規治療開発の促進と臨床研究の活性化を目標とする。公共性が高く次世代へつなげるシステムを構築し、リアルワールドの

データを収集する仕組みへと育てられるよう、当研究班の班員の意見を取り入れながら進める。

#### E. 結論

CIDP、クロー・深瀬症候群の予後改善を目標に、診療ガイドラインの整備、疫学研究の実施を行うとともに、新規治療開発へ疫学データを活用する仕組みを構築している。

#### F. 研究発表

##### 1. 論文発表

1) Aotsuka Y, Misawa S, Suichi T, Shibuya K, Nakamura K, Kano H, Otani R, Morooka M, Ogushi M, Nagashima K, Sato Y, Kuriyama N, Kuwabara S. Prevalence, Clinical Profiles, and Prognosis of CIDP in Japanese Nationwide Survey: Analyses of 1,257 Diagnosis-Confirmed Patients. *Neurology*. 102(6):e209130, 2024

2) Aotsuka Y, Misawa S, Suichi T, Shibuya K, Nakamura K, Kano H, Otani R, Morooka M, Ogushi M, Nagashima K, Sato Y, Kuriyama N, Kuwabara S. Prevalence and clinical profiles of anti-myelin-associated glycoprotein neuropathy in Japan: A nationwide survey study of 133 patients. *Eur J Neurol*. 31(5):e16249, 2024

##### 2. 学会発表

該当なし

#### G. 知的財産権の出願・登録状況

該当なし