

令和5年度封入体筋炎班会議に関するご報告

令和6年2月2日に東北大学東京オフィスで、厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患政策研究事業）の希少難治性筋疾患に関する調査研究班班会議および封入体筋炎（IBM）分科会が開催されましたので、その研究報告の一部をご報告いたします。

IBM分科会の冒頭では、研究代表者である東北大学の青木正志先生から開会の挨拶があり、その後、事務局を務める鈴木直輝先生より「**封入体筋炎分科会研究の展開**」に関する発表がありました。これまでの研究班の取り組みとして、診療の手引きに関して日本人自然歴、嚥下評価、自己抗体、治験の現状などをアップデートし、日本神経学会での承認を得たことが報告されました。今後の方向性としては、政策研究班として現行の医療水準の向上に努めつつ、病態解明のために生検筋・血清・DNA・患者由来細胞などの患者由来のリソースの蓄積と活用を行い、治療開発の基盤となる連携を構築することが示されました。また、IBMの治験に備えたレジストリの整備も進められることが発表されました。

その後、各班員からの研究発表が行われ、まず初めに和歌山県立医科大学の村田顕也先生が「**当院におけるIBM患者のセカンドオピニオンの相談内容について**」発表されました。同院セカンドオピニオン外来に紹介されたIBM患者例をもとにその紹介内容を検討し、患者自身がセカンドオピニオンに何を求めているのかについて解析され、患者のニーズや社会福祉制度の活用に関する課題が明らかにされました。

次に、国立精神・神経医療研究センター病院の平賢一郎先生による「**封入体筋炎における頭頸部筋病変の検討**」が行われました。嚥下障害に関する頭頸部筋病変を明らかにするために、嚥下型と非嚥下型の患者において頭頸部筋CTを撮影し、CT値の中央値が解析され、輪状咽頭筋だけでなく、他の頭頸部筋にも障害が及んでいる可能性が示されました。

その後、鹿児島大学病院の児玉憲人先生より、「**封入体筋炎におけるマイオカインおよびサイトカインに関する検討**」が報告されました。IBM患者におけるgrowth differentiation factor 15 (GDF-15)と各種サイトカインとの関連について解析され、今後の研究展開に期待が寄せられました。

最後に、徳島大学病院の松井尚子先生からの「**当院で経験したIBM兄弟例**」が報告され、臨床像の解析から遺伝子検索が今後の課題として示されました。

その後の希少難治性筋疾患に関する調査研究班において、国際医療福祉大学の山下賢より「**封入体筋炎における性別、発症年齢および抗cN1A抗体の影響**」について発表しました。IBMが疑われる570名の参加者から臨床情報を収集し、種々の臨床病理学的特徴を男女別、発症年齢、抗cN1A抗体の有無で比較したところ、抗cN1A抗体は手指筋力低下の頻度に影響を及ぼす可能性があり、性別と発症年齢も独立して臨床像に影響を及ぼす可能性を明らかにしました。

以上の報告を通じて、患者のニーズや病態に影響を及ぼす要因、嚥下障害のメカニズム、マイオカインやサイトカイン、遺伝子変異などの病態への関与に関する理解が深まるとともに、将来的な臨床研究に向けた基盤整備が進む方向性を確認することができました。