

京都市委託事業 難病患者医療講演・相談会

～ 膠原病 ～
多発性筋炎／皮膚筋炎

2025年6月28日（土） 13：30～16：30

ハートピア京都 4階

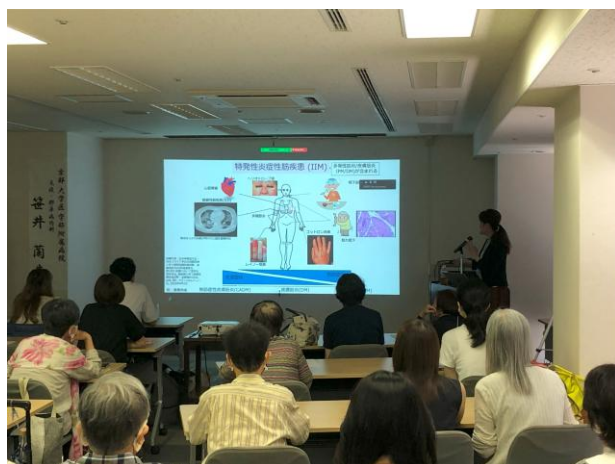


講演会開催挨拶： 全国膠原病友の会関西ブロック

講師：京都大学医学部附属病院
免疫・膠原病内科

京都大学大学院医学研究科内科学講座
臨床免疫学
病院講師 **笹井（中嶋）蘭先生**

難病患者医療講演



多発性筋炎/皮膚筋炎

京都大学医学部附属病院 免疫・膠原病内科
笹井(中嶋) 蘭

特発性炎症性筋疾患(IIM)の疫学

- 男女比 1:3
- 10万人あたり2-10人 (本邦患者数 17000人(2009年))
- 皮膚筋炎には若年発症あり、3-12歳にピーク
成人発症IIMは40-70歳前後にピーク
- IIMの遺伝素因
HLA が最も報告が多い
- IIMの環境要因
紫外線 (抗Mi-2抗体陽性皮膚筋炎は赤道付近の地域の発症が多い)
季節性 (抗MDA5抗体陽性皮膚筋炎は10月~3月の発症が多い)
地域性 (抗MDA5抗体陽性皮膚筋炎は淡水近くの地域が多い)



特発性炎症性筋疾患 (多発性筋炎・皮膚筋炎) の症状/徴候 1



症状と徴候

特発性炎症性筋疾患 (多発性筋炎・皮膚筋炎) の症状/徴候 2

心臓病変

IIMの4.4%~26%

- 心筋虚血
- 不整脈
- 心筋障害：心拡大，心筋肥大，壁運動異常，収縮/拡張期機能の低下
- 心膜炎
- 肺動脈性肺高血圧症
- 弁膜症
- 伝導ブロック
- 心電図電圧低下
- その他の所見：心電図/心エコーの異常

肺病変

2つのタイプ：急性/亜急性 慢性

IIMの約50%

1) 肺実質・縦隔	a. ILDのパターン	全体では NSIP>UIP>OP>DAD 抗ARS抗体陽性例では NSIP with OP overlap (FOP) が多い 抗MDA5抗体陽性例では DADが多い
b. その他	—	—
2) 気道病変	目立たないことが多い	—
3) 血管病変	まれに PAH	—
4) 胸膜病変	胸膜炎	—

PM：多発性筋炎，DM：皮膚筋炎，ILD：間質性肺疾患，NSIP：非特異性間質性肺炎，UIP：通常型間質性肺炎，OP： organising 肺炎，FOP：最終型特異性肺炎，DAD：びまん性肺動脈硬化，ARS：アミノアシドRNA 合成酵素，MDA5：melanoma differentiation-associated gene 5，PAH：肺動脈性肺高血圧症

日本呼吸器学会・日本リウマチ学会合同学術集会に於ける「特発性炎症性筋疾患・治療ガイド2025作成委員会」第1章D 筋疾患，膠原病に於ける「特発性炎症性筋疾患」治療ガイド2025, p.66, 表5，メディカルレビュー社，2025年4月1日

Moda M, et al. Idiopathic Inflammatory Myopathies-Associated Interstitial Lung Disease in Adults Tuberc Respir Dis (Seoul). 2025 Jan;88(1):26-44.

Zhu H, et al. Cardiac Involvement in Idiopathic Inflammatory Myopathies. J Inflamm Res. 2025 Mar 14;18:3879-3888.

筋炎特異自己抗体各論

1. 間質性肺炎に関連するもの
抗ARS抗体、抗MDA5抗体
2. 皮膚筋炎に関連するもの
抗TIF1γ抗体、抗NXP2抗体、抗Mi-2抗体、抗SAE抗体
3. 免疫介在性壊死性筋症に関連するもの
抗SRP抗体、抗HMGR抗体

まとめ

・筋炎特異的自己抗体によるサブ分類

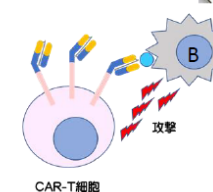
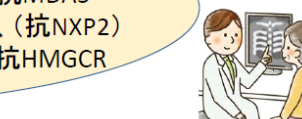
- 病態背景の均一な患者集団を抽出
- 臨床経過・合併症・予後を早期に予測し、障害が高度となる前に治療方針を決定

予後規定因子

- ・間質性肺炎 ----- 抗ARS、抗MDA5
- ・悪性腫瘍 ----- 抗TIF1γ、(抗NXP2)
- ・重症筋炎(嚥下障害・筋力低下) ----- 抗SRP、抗HMGR

・新しい治療

より病態に則した分子標的・細胞標的治療へ
B細胞や抗体をターゲットにした治療
インターフェロンをターゲットにした治療
CAR-T療法を含む細胞治療の時代へ突入
免疫抑制だけではなく、抗線維化薬も併用する



新しい治療展望

*リツキシマブの効果
血漿交換*の有効性
JAK阻害薬*

治験



難病患者・家族交流会

～5つのグループに分かれて交流会

京都市委託事業

難病患者・家族交流会

主催 財団法人京都難病連

全国膠原病友の会

京都市委託事業

難病患者・家族交流会

主催 財団法人京都難病連

全国膠原病友の会

京都市委託事業

難病患者・家族交流会

主催 財団法人京都難病連

全国膠原病友の会

京都市委託事業

難病患者・家族交流会

主催 財団法人京都難病連

全国膠原病友の会

交流会

の会