

暫定版：封入体筋炎（Inclusion Body Myositis：IBM） 診断基準

●診断に有用な特徴

A. 臨床的特徴

- 他の部位に比して大腿四頭筋または手指屈筋（特に深指屈筋）が侵される進行性の筋力低下および筋萎縮
- 筋力低下は数ヶ月以上の経過で緩徐に進行する
*多くは発症後5年前後で日常生活に支障をきたす。数週間で歩行不能などの急性の経過はとらない。
- 発症年齢は40歳以上
- 安静時の血清CK値は2,000 IU/Lを越えない

（以下は参考所見）

- ・嚥下障害が見られる
- ・針筋電図では早期動員、PSW/Fibrillation/CRDの存在

B. 筋生検所見

筋内鞘への単核球浸潤を伴っており、かつ以下の所見を認める

- 縁取り空胞を伴う筋線維
- 非壊死線維への単核球の侵入や単核球による包囲

（以下は参考所見）

- ・筋線維の壊死・再生
- ・免疫染色が可能なら非壊死線維への単核細胞浸潤は主にCD8陽性T細胞
- ・形態学的に正常な筋線維におけるMHC class I発現
- ・筋線維内のユビキチン陽性封入体とアミロイド沈着
- ・COX染色陰性の筋線維：年齢に比して高頻度
- ・（電子顕微鏡にて）核や細胞質における16-20 nmのフィラメント状封入体の存在

●合併しうる病態

HIV, HTLV-I, C型肝炎ウイルス感染症

●除外すべき疾患

- ・縁取り空胞を伴う筋疾患*（眼咽頭型筋ジストロフィー・縁取り空胞を伴う遠位型ミオパチー・多発筋炎を含む）
- ・他の炎症性筋疾患（多発筋炎・皮膚筋炎）
- ・筋萎縮性側索硬化症などの運動ニューロン病

* Myofibrillar myopathy (FHL1, Desmin, Filamin-C, Myotilin, BAG3, ZASP, Plectin 変異例)やBecker型筋ジストロフィーも縁取り空胞が出現しうるので鑑別として念頭に入れる。特に家族性の場合は検討を要する。

●診断カテゴリー：診断には筋生検の施行が必須である

Definite Aのa-dおよびBのa,bの全てを満たすもの

Probable Aのa-dおよびBのa,bのうち、いずれか5項目を満たすもの

Possible Aのa-dのみ満たすもの（筋生検でBのa,bのいずれもみられないもの）

●文献

- ・ Griggs RC, Askanas V, DiMauro S, et al. Ann Neurol 1995;38:705-713.
- ・ Needham M, Mastaglia FL. Lancet Neurol 2007;6:620-631.