

難治性疾患克服研究の対象となっている121疾患について

主任研究者：山本 一彦

疾患名：多発性筋炎・皮膚筋炎

1. 初代研究班発足から現在までの間の研究成果について(特定疾患の研究班が独自に解明・開発し、本研究事業として公表したもの。なお、原則他の研究事業等に依存していないもの。)

(1) 原因究明について(画期的又は著しく成果のあったもの)

	時期 及び 班長名(当時)	内容	備考
1		原因究明にいたるような特筆すべき成果はない。	
2			
3			

他の研究事業と分離不可の場合は、不可としその理由を簡単に記載してください。

(2) 発生機序の解明について(画期的又は著しく成果のあったもの)

	時期 及び 班長名(当時)	内容	備考
1	平成 14～16 年度 (小池隆夫)	筋炎を発症するモデル動物を開発し病態を解析した。	
2	平成 14～16 年度 (小池隆夫)	筋炎の subtype に特異的な自己抗体を新たに発見した。	
3			

他の研究事業と分離不可の場合は、不可としその理由を簡単に記載してください。

(3) 治療法(予防法を含む)の開発について

ア 発症を予防し、効果があったもの

	時期 及び 班長名(当時)	内容	備考
1		発症を予防する治療法は存在しない	
2			
3			

他の研究事業と分離不可の場合は、不可としその理由を簡単に記載してください。

イ 完治に至らしめることはできないが、進行を阻止し、効果があったもの

	時期 及び 班長名(当時)	内容	備考
1	平成5~7年度、 (宮坂信之)	難治性筋炎に対する大量ガンマグロブリン療法の効果を検討した。	
2	平成8~11年度、 (宮坂信之)	多発性筋炎・皮膚筋炎に合併する急速進行性間質性肺炎に対するシクロスポリン療法の効果を検討した。	
3			

他の研究事業と分離不可の場合は、不可としその理由を簡単に記載してください。

ウ その他根本治療の開発について

	時期 及び 班長名(当時)	内容	備考
1	平成14~16年度 (小池隆夫)	動物モデルを開発し、筋炎の発症にいたる、免疫異常ならびにその制御法の研究が進展してきた。	
2			
3			

他の研究事業と分離不可の場合は、不可としその理由を簡単に記載してください。

2. 「1」以外で、国内、国外を問わず、研究成果の現在の主な状況について

(1) 原因究明について(画期的又は著しく成果のあったもの)

	時期	内容	文献
1	1999	筋炎の発症と主要組織適合抗原 (MHC) の関係が明らかになった。	(1)
2	1992	筋炎の発症と悪性腫瘍との関係が明らかにされた。	(2)
3			

(2) 発生機序の解明について(画期的又は著しく成果のあったもの)

	時期	内容	文献
1	1991	本症に特異的自己抗体の存在が明らかになった。	(3)
2	1984 ~ 1990 年代 後半	筋破壊のメカニズムがある程度解明された。	(4)
3			

(3) 治療法(予防法を含む)の開発について

ア 発症を予防し、効果があったもの

	時期	内容	文献
1		発症予防が可能な特筆すべき治療法の報告はない。	
2			
3			

イ 完治に至らしめることはできないが、進行を阻止し、効果があったもの

	時期	内容	文献
1	1973	ステロイド抵抗性の患者に低容量の MTX が有効との報告がなされた。	(5)
2	1993	ステロイド抵抗性の患者に大量ガンマグロブリン療法が有効との報告がなされた。	(6)
3	1999	急速進行性間質性肺炎に対するシクロスポリン療法の効果が報告された。	(7)

ウ その他根本治療の開発について

	時期	内容	文献
1		特筆すべき報告はない。	
2			
3			

3.現時点において、次の事項について残された主要な課題及び今後の研究スケジュールについて

(1)原因の解明について

	課 題	解決の可能性	今後の研究スケジュール
1	筋炎疾患感受性遺伝子の解析	あり	コホートの拡大および分子生物学的解析
2	環境要因の解析	やや困難	大規模な疫学調査
3			

(2) 発生機序の解明について

	課 題	解決の可能性	今後の研究スケジュール
1	筋傷害性 T リンパ球産生メカニズムの解明	あり	分子生物学的・免疫学的基礎研究の継続
2	致死の間質性肺炎発症機序の解明	困難	症例の蓄積ならびに遺伝的背景の解析
3	発癌と筋炎発症の解析	やや困難	症例の蓄積ならびに遺伝的背景の解析

(3) 治療法(予防法を含む)の開発

	課 題	解決の可能性	今後の研究スケジュール
1	疾患感受性遺伝子解析	やや困難	コホートの拡大および分子生物学的解析の継続
2	筋傷害性 T 細胞の解析。	あり	分子生物学的・免疫学的基礎研究の継続
3	免疫担当細胞副シグナルおよびサイトカインの調節・制御	あり	分子生物学的・免疫学的基礎研究の継続

4. 重症化防止対策について

大多数の患者に対して外来通院によって症状のコントロールが可能な治療法(重症化防止のための治療法)の確立

	重症化防止のための治療法確立について解決すべき課題	5年以内に解決できる可能性	解決不可能な場合の理由	左記理由を解決していくスケジュール
1	大量ガンマグロブリン療法および MTX の使用制限の解除	不明		行政の問題と考えます。
2				
3				
4				
5				

文献

1. Shamim EA et al. Curr Opin Rheumatol 2000, 12 :482
2. Sigurgeirsson B et al. N Engl J Med 1992, 326:363
3. Love LA et al. Medicine 1991, 70:360
4. Nagaraju K et al. In "Rheumatology (ed Hochberg et al) " 2003, p1523
5. Arnett FC et al. Ann Rheum Dis 1973, 32:536
6. Dalakas MC et al. N Engl J Med. 1993, 329:1993
7. Nawata Y et al. J Rheumatol. 1999, 26:1527