

抗MDA5抗体陽性皮膚筋炎に伴う 急速進行性間質性肺炎

座長

森信 暁雄 先生

京都大学大学院医学研究科 臨床免疫学

演者 1

中嶋 蘭 先生

京都大学医学部附属病院 免疫・膠原病内科

抗MDA5抗体陽性皮膚筋炎に伴う
急速進行性間質性肺炎の臨床と病態
～血漿交換療法の意義と位置づけ～

演者 2

鍵谷 真希 先生

大阪医科薬科大学病院 血液浄化センター

抗MDA5抗体陽性皮膚筋炎に伴う
急速進行性間質性肺炎に対する血漿交換療法について
～アフェレシスと主治医との連携～

開催日

2025年**10月24日(金)** 12:20～13:20

会場

第1会場 パシフィコ横浜 会議センター3F 301

〒220-0012 神奈川県横浜市西区みなとみらい1-1-1

参加方法につきましては学術大会ホームページをご確認ください

<https://www.m-toyou.com/jsfa46/index.html>

共催：第46回日本アフェレシス学会学術大会
旭化成メディカル株式会社

抗MDA5抗体陽性皮膚筋炎に伴う急速進行性間質性肺炎の臨床と病態 ～血漿交換療法の意義と位置づけ～

Therapeutic Strategies of Anti-MDA5-positive Dermatomyositis with Interstitial Lung Disease
– Effective Mechanisms of Plasma exchange –

中嶋 蘭

京都大学医学部附属病院 免疫・膠原病内科

Ran Nakashima

Rheumatology and Clinical Immunology, Graduate School of Medicine, Kyoto University

多発性筋炎(PM)・皮膚筋炎(DM)は膠原病の一つであり、筋・皮膚に障害を生じる原因不明の自己免疫疾患である。近年、PM/DMでは筋炎特異的自己抗体に基づく層別化により、均一な臨床特徴/予後を持つ患者集団を見極め、治療方針を立てることができるようになってきた。

抗MDA5抗体陽性皮膚筋炎(DM)は、PM/DMの中でも最も予後不良な一群であり、治療抵抗性の急速進行性間質性肺炎(RP-ILD)を高率に合併するため、短期間で高率に死亡する。本疾患には病初期から多剤併用免疫抑制治療により、生命予後改善が示されてきたが、それでもなお疾患コントロールが困難な症例が少なからず存在していた。近年、そのような症例に対して血漿交換療法(PE)を導入することで救命率が改善することが、本邦から複数の後方視比較研究で報告され、有用な補助療法として2024年6月、抗MDA5抗体陽性DMに伴うRP-ILDに対するPEが保険適用された。

抗MDA5抗体陽性DM-RP-ILDにおいては、DMの特徴とされるI型インターフェロン(IFN)の発現が著明に亢進し、サイトカINSTORMを生じている上に、単球遊走を担うケモカイン(CX3CL1、CCL2)の発現量も高くなっている。特に免疫抑制治療に抵抗性を示す症例では、病初期にケモカインが制御されておらず、肺への単球遊走と病変局所におけるマクロファージ集積により、組織障害と炎症病態が持続している可能性が示唆されている。

本講演では抗MDA5抗体陽性DM-RP-ILDにおけるPEの有効性に関する意義と位置づけについて最新知見を交えて概説する。

抗MDA5抗体陽性皮膚筋炎に伴う急速進行性間質性肺炎に対する 血漿交換療法について

～アフエレスと主治医との連携～

Collaboration to Advance PE for in Rapid Progressive Interstitial Lung Disease with
Anti-MDA5 Antibody Dermatomyositis

鍵谷 真希

大阪医科薬科大学病院 血液浄化センター

Maki Kagitani

Blood Purification Center, Osaka Medical and Pharmaceutical University Hospital

抗MDA5抗体陽性皮膚筋炎に伴う急速進行性間質性肺炎に対する血漿交換療法は2024年6月に保険適用となり、保険診療内での治療選択肢が広がった。2020年の「膠原病に伴う間質性肺疾患診断・治療指針2020」では血清フェリチンの異常高値、酸素化不良および呼吸不全、胸部CTでの病変分布範囲等により予後不良と判断される場合に単純血漿交換療法(PE)導入を検討していた。本年改訂された、同指針2025では、免疫抑制剤の3剤併用療法でも酸素化や胸部画像が増悪する場合は2週間以内にPE併用を検討するとしている。しかし具体的な数値等は示されておらず、PE導入や離脱時期の判断は各臨床での経験に基づいているのが現状である。

PEに限らずアフエレス療法はテーラーメイドの要素が多い。さらに臨床現場の事情が各施設で異なる点が挙げられる。アフエレスを新規に開始する際には基本的に主治医と血液浄化担当医の間で相談したのちに、臨床工学技士や看護師へ血液浄化担当医から詳細を指示するのが望ましいと考える。しかし、必ずしも血液浄化担当医が常駐しているとは限らず、主治医から臨床工学技士や看護師に直接委ねられることもある。アフエレス開始時には治療計画などについて主治医と最初に確認しておくのが望ましい。具体的にはバスキュラアクセス確保の詳細や、モダリティや置換液の選択、治療予定日の調整、そして治療効果判定指標や短期的・長期的な治療目標の確認などがある。本講演がアフエレスの先輩方から受け継いできた自験例を含め紹介し、今後本疾患の保険適用承認を活かして最大限の治療効果が引き出される一助になれば幸甚である。