

## A nationwide survey of hypertrophic pachymeningitis in Japan

米川, 智

<https://doi.org/10.15017/1789442>

---

出版情報 : Kyushu University, 2016, 博士 (医学), 論文博士  
バージョン :  
権利関係 : Fulltext available.

(別紙様式2)

氏名	米川 智			
論文名	A nationwide survey of hypertrophic pachymeningitis in Japan			
論文調査委員	主査	九州大学	教授	飯原 弘二
	副査	九州大学	教授	萩原 明人
	副査	九州大学	教授	本田 浩

### 論文審査の結果の要旨

肥厚性硬膜炎 (Hypertrophic pachymeningitis: HP) は、脳、脊髄硬膜の肥厚により神経圧迫状態を来す、比較的まれな炎症性疾患である。世界的にみても大規模な臨床疫学研究は行われておらず、その有病率、病態などは明らかになっていない。本研究では初の HP の臨床疫学研究を行い、有病率、基礎疾患別の臨床症候の差異を明らかにした。

方法は、全国の病院を病床数毎に階層化し、2005年1月1日から2009年12月31日までの期間に受診した症例の有無について一次調査を行い、概数を算出した。その後、症例を有していた施設に対して二次調査を行い、臨床症状や検査所見について調査票を送付し、担当医師に記入を依頼した。本研究で使用した HP の診断基準は、MRI または組織学的に脳または脊髄硬膜に炎症性肥厚を認める症例とし、悪性腫瘍と低髄液圧症候群が原因であると判明したものは除外した。粗有病率は人口 10 万人当たり 0.949 人であった。二次調査では詳細な情報を入手した 159 例で、平均発症年齢は 58.3±15.8 歳であった。抗好中球抗体 (ANCA) 関連 HP は 54 例 (34.0%)、IgG4/多臓器繊維症 (Multifocal fibrosclerosis : MFS) 関連 HP は 14 例 (8.8%) であった。70 例 (44.0%) が特発性であり、その他の原因によるものは 21 例 (13.2%) であった。ANCA 関連 HP は女性に多く、高齢発症で、耳鼻科関連の症状で発症し、炎症反応の上昇を認めたが、特発性と比較して複視が少なかった。IgG4/MFS 関連 HP は男性に多く、前例が頭蓋内硬膜の肥厚を認め、感覚障害を呈した症例はなかった。

結果として、HP は極度に稀ではなく、続発性の ANCA 反応 HP が最も多く、次いで IgG4/MFS 関連 HP が多かった。双方とも特徴的な所見を呈し、このことは原因を特定する一助になると考えた。