

2017 年 ACR/EULAR の IIM 分類基準 (PM/DM/ADM)

症状や徴候をよりよく説明できる疾患がない場合に、この分類基準を使用する。

筋生検なしで合計 5.5 以上 (感度 87%、特異度 82%)、筋生検ありでは合計 6.7 以上(感度 93%、特異度 88%)で特発性炎症性筋疾患とされる。

項目		筋生検なし	筋生検あり
発症年齢	最初の症状の発現年齢が 18 歳以上 40 歳未満	1.3	1.5
	症状の発現年齢が 40 歳以上	2.1	2.2
筋力低下	進行性の上肢近位筋の客観的な対称性筋力低下	0.7	0.7
	進行性の下肢近位筋の客観的な対称性筋力低下	0.8	0.5
	頸部伸筋より頸部屈筋が相対的に低下	1.9	1.6
	下肢遠位筋より下肢近位筋が相対的に低下	0.9	1.2
皮膚症状	ヘリオトロープ疹	3.1	3.2
	ゴットロン丘疹	2.1	2.7
	ゴットロン徴候	3.3	3.7
臨床症状	嚥下障害または食道運動障害	0.7	0.6
検査所見	抗 Jo-1 抗体陽性	3.9	3.8
	血清 CK, LDH, AST, ALT などの正常上限以上の上昇	1.3	1.4
筋生検	筋繊維内には侵入しない筋繊維周囲の単核球の浸潤	–	1.7
	筋周囲あるいは血管周囲の単核球の浸潤	–	1.2
	筋束周辺部の萎縮	–	1.9
	縁取り空胞	–	3.1

筋生検なしで 7.5 以上、筋生検ありで 8.7 以上では確率 90%以上に相当し、definite IIM.

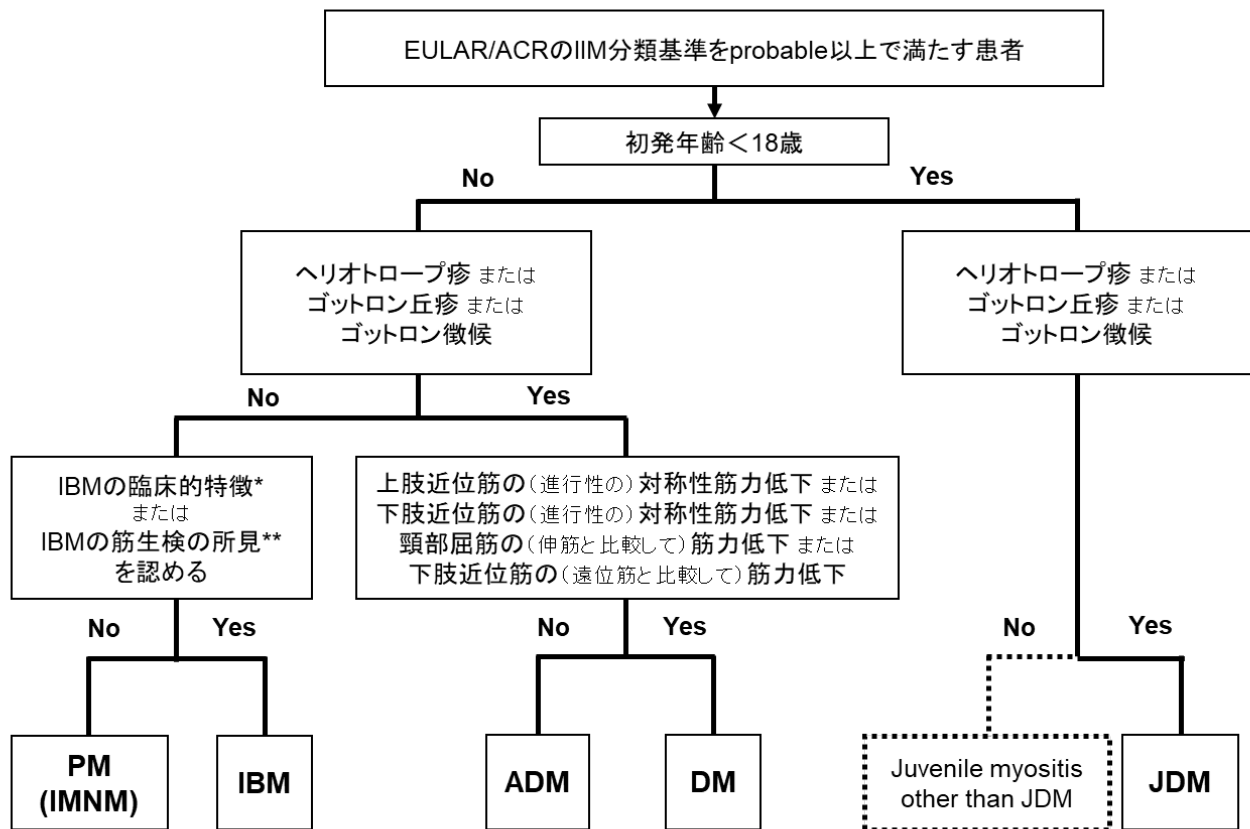
筋生検なしで 5.5 以上、筋生検ありで 6.7 以上では確率 55%以上に相当し、probable IIM.

筋生検なしで 5.3 以上 5.5 未満、筋生検ありで 6.5 以上 6.7 未満では確率 50%以上 55%未満に相当し、possible IIM.

- 皮膚筋炎や若年性皮膚筋炎の特徴的な皮疹（ヘリオトロープ疹、ゴットロン丘疹、ゴットロン徴候など）を呈する場合、筋生検データなしでも EULAR/ACR 分類基準で的確に分類される。こうした皮疹がない場合は筋生検の実施が推奨される。筋力低下症状のない皮膚筋炎では皮膚生検が推奨される。
- EULAR/ACR 分類基準では特発性炎症性筋疾患のスコアとスコアに対応する確率が得られる。確率は固有の感度と特異度を持つ。筋生検なしでは確率 55%-60%（スコアで 5.5 以上 5.7 以下）、筋生検ありでは確率 55%-75%（スコアで 6.7 以上 7.6 以下）の範囲が感度と特異度が最もバランスがよい。これらは「probable」と呼ぶ。特発性炎症性筋疾患と分類するための推奨カットオフ確率は 55%以上が必要である。
- 確率 90%以上に対応するスコア 7.5 以上（筋生検なし）とスコア 8.7 以上（筋生検あり）では「definite」であり、高い特異性が要求される試験で推奨される。
- 確率 50%以上 55%未満（筋生検なしで 5.3 以上 5.5 未満、ありで 6.5 以上 6.7 未満）の場合「possible」と呼ぶ。
- 臨床試験では明確さと透明性を保つため、「possible」「probable」「definite」などの用語や確率、スコアなどを記載するべきである。

the online web calculator (<http://www.imm.ki.se/biostatistics/calculators/iim/>).

IIMの分類フローチャート



* 手指屈筋の筋力低下があり、治療反応性が乏しい徴候
 ** 縁取り空胞

PM: polymyositis, ADM: amyopathic dermatomyositis, DM: dermatomyositis, JDM: juvenile dermatomyositis, IMNM: immune-mediated necrotizing myopathy, IBM: inclusion body myositis