

## 自己抗体を有する病理学的に診断された封入体筋炎に対する 免疫抑制療法の有効性

研究協力者：森 まどか<sup>1)</sup>

共同研究者：小牧 遼平<sup>1)</sup>、小林 庸子<sup>2)</sup>、大矢 寧<sup>1)</sup>、西野 一三<sup>3),4)</sup>  
高橋 祐二<sup>1)</sup>

1. 国立精神・神経医療研究センター病院 脳神経内科
2. 国立精神・神経医療研究センター病院 神経研究所疾病研究第一部
3. 国立精神・神経医療研究センター病院 メディカルゲノムセンター

研究主旨：封入体筋炎（IBM）患者の 17-43%で自己抗体が陽性となるが、その意義は明らかではなく、自己抗体陽性の IBM における免疫調整療法の効果は不明である。自己抗体陽性 IBM 4 症例の臨床的特徴と治療反応性を検討し、免疫調整療法が症状の改善・維持に有効である可能性を提示した。

### A：研究目的

封入体筋炎（Inclusion body myositis, IBM）患者の 17-43%で自己抗体が陽性となるが、その意義は明らかではなく、自己抗体陽性の IBM における免疫抑制療法の効果は不明である。自己抗体陽性の IBM の臨床的特徴と治療反応性を評価した。

### B：研究方法

2011 年から 2018 年まで当院に入院した自己免疫疾患非合併の IBM 患者 36 例のうち、自己抗体陽性を示した 4 例を後方視的に解析した。自己抗体として、抗 SSA 抗体、抗 SSB 抗体、抗 Scl70 抗体、抗 RNP 抗体、抗 dsDNA 抗体、抗ミトコンドリア M2 抗体を選択した。

（倫理面への配慮）人を対象とする医学系研究に関する倫理指針に則り行った。

### C：研究結果

平均年齢は 65.0 ± 10.0 歳（54 ~ 71 歳）で、男性 2 名、女性 2 名だった。症例 1 は抗 SSA 抗体陽性、症例 2 は抗 Scl70 抗体陽性、症例 3 は抗ミトコンドリア M2 抗体陽性、症例 4 は抗 SSA 抗体、抗 RNP 抗体陽性だった。いずれの症例においても自己抗体に関連した臨床所見は認めなかった。症例 1-3 は筋力低下の分布が IBM に非典型だった。症例 3、症例 4 で嚥下障害を認めた。治療開始年齢は 71.3 ± 10.9 歳（59 ~ 79 歳）であり、症例 1 のみ当院入院前からプレドニゾロンを内服してい

た。症例 1 は免疫グロブリン大量静注療法 (IVIG)、症例 2 はメチルプレドニゾン点滴 (IVMP)、高用量プレドニン内服、症例 3 は IVMP と IVIG、症例 4 は高用量プレドニン内服で治療を開始した。

症例 1 は、7 年の観察期間で、膝伸展筋力は軽度低下したが (67N → 24N)、歩行機能 (6 分間歩行、426m → 363m)、握力は維持された (22.2kg → 21.6kg)。症例 2 と症例 3 は、それぞれ 1 年間の観察期間と 5 ヶ月の観察期間で、6 分間歩行 (症例 2 : 470m → 403m、症例 3 : 512m → 550m)、膝伸展筋力 (症例 2 : 156.5N → 183N、症例 3 : 308N → 291N)、握力 (症例 2 : 14.1kg → 15.1kg、症例 3 : 26kg → 24.1kg) のいずれも低下を認めなかった。症例 4 は治療後 3 ヶ月後に股関節炎、その後壊死性股関節炎と診断を受け、歩行が不可能となった。また、3 年の経過で膝伸展筋力 (19.5N → 9.7N) と握力 (8.8kg → 1.7kg) は緩徐に低下した。

自己免疫疾患非合併の自己抗体陽性 IBM において、免疫抑制療法により歩行機能低下の進行が緩徐となった症例が存在した (4 例中 3 例)。

#### D : 考察

自己抗体陽性 IBM と自己抗体陰性 IBM でプレドニゾンによる治療反応性に差がない (30 例中 8 例 対 17 例中 4 例) との既報告と比較して、本研究では治療反応性を有した割合が多かった。その理由として、免疫抑制療法の内容の違い、治療効果判定の違いなどが影響していると考えた。また、治療反応性を有した 3 例中 2 例は長期フォローがされておらず、長期フォローが必要である。免疫抑制治療によっても筋

力の改善を長期的には維持できないことは、治療が不十分であるか免疫抑制療法に加え異なる治療が必要なことを示唆し、自己抗体陰性 IBM の中でも治療反応性を有する症例が存在することから、現段階では自己抗体陽性 IBM がより免疫学的治療の反応性を有するという結論づけることはできないが、免疫学的機序の関与の割合が自己抗体陽性 IBM で多い可能性があり、免疫抑制療法を検討する必要があると考えた。

#### E : 結論

自己抗体陽性の封入体筋炎に対して、免疫抑制療法が有効である可能性がある。

#### F : 健康危険情報

特になし

#### G : 研究発表

(発表雑誌名、巻号、頁、発行年なども記入)

##### 1 : 論文発表

なし

##### 2 : 学会発表

2018 年第 16 回 Asian Oceanian Congress of Neurology (ポスター発表)

#### H : 知的所有権の取得状況 (予定を含む)

##### 1 : 特許取得

なし

##### 2 : 実用新案登録

なし

##### 3 : その他

なし