

## 封入体筋炎における抗 NT5C1A 抗体と臨床像：当院症例について

研究協力者：梶 龍児<sup>1, 2)</sup>

共同研究者：松井 尚子<sup>1, 3)</sup>、大崎 裕亮<sup>1)</sup>、西野 一三<sup>4)</sup>、山下 賢<sup>5)</sup>、  
和泉 唯信<sup>1)</sup>

1. 徳島大学病院 神経内科
2. 国立病院機構 宇多野病院
3. 国立精神・神経医療研究センター神経研究所 疾病研究部第一部
4. 和歌山県立医科大学 脳神経内科
5. 熊本大学大学院生命科学研究部 脳神経内科学講座

### 研究要旨

抗 NT5C1A 抗体は診断率の向上や臨床像を予測するマーカーとして期待されている。当院の封入体筋炎 5 例について抗 NT5C1A 抗体測定を行ったところ 2 例で陽性であった。抗体陽性例の 1 例は進行性の経過を辿っていることより、今後も症例の蓄積を行う必要がある。

### A：研究目的

抗 NT5C1A 抗体は封入体筋炎 (Inclusion Body Myositis: IBM) で特異度が高いとされていたが、近年 IBM 以外の疾患や健常対象者でも検出されることが報告されている<sup>1)</sup>。また抗 NT5C1A 抗体陽性群では車椅子や歩行器の使用頻度が高く、MRC スコアが低く、嚥下障害の合併が高いことなどが知られている<sup>2)</sup>。当院の IBM 症例について抗 NT5C1A 抗体と臨床像の検証を行った。

### B：研究方法

当院における IBM 5 例（研究班による診断基準を満たす Definite 4 例、Probable 1 例）に

ついて、熊本大学にて抗 NT5C1A 抗体測定を依頼した。患者より文書による同意を取得、倫理面への配慮を行なった。

### C：研究結果

症例 1 (Definite): 71 歳、男性。61 歳で発症、前腕屈筋群と大腿四頭筋の筋力低下と筋萎縮を認める。血清 CK 値は 1735 U/l、筋生検では IBM に合致する所見を認めている。治療は少量のステロイド内服と定期的な IVIg を行っているが、IVIg の効果は短期的で、約 10 年の経過で四肢の筋力低下と筋萎縮が進行。診断時 IBMFRS の歩行スケールは 3、診断から 1 年後には 2、10 年後には 0 となって

いる。

症例 2 (Definite): 64 歳男性、60 歳で発症、  
大腿四頭筋のみの筋力低下と筋萎縮を認める。  
血清 CK 値は 174 U/l、筋生検では IBM に合  
致する所見を認めている。治療は年に 1 回の  
IVIg を施行し、進行は認めていない。  
診断時 IBMFRS の歩行スケールは 4 で、4 年  
後も 4。

症例 3 (Probable): 77 歳女性、62 歳で発症、  
前腕屈筋群と大腿四頭筋の筋力低下と筋萎縮  
を認める。血清 CK 値は 107 U/l、サルコイド  
ーシスの既往あり、抗 HCV 抗体陽性。筋生  
検では IBM に特徴的な所見を認めなかった。  
治療はサルコイドーシスに対して元々少量の  
ステロイド内服を行っており、年に 1 回定期  
的な IVIg を行い、進行は認めていない。診断  
時 IBMFRS の歩行スケールは 1 で、現在も 1。

症例 4 (Definite): 79 歳、男性。79 歳で発  
症、前腕屈筋群と大腿四頭筋の筋力低下と筋  
萎縮を認める。血清 CK 値は 134 U/l、筋生検  
では IBM に合致する所見を認めている。治療  
は IVIg を行った。診断時 IBMFRS の歩行ス  
ケールは 2、診断から 2 年後には 1 となっ  
ている。

症例 5 (Definite): 67 歳、女性。65 歳で発  
症、前腕屈筋群と大腿四頭筋の筋力低下と筋  
萎縮を認める。血清 CK 値は 545 U/l、筋生検  
では IBM に合致する所見を認めている。治療  
は少量のステロイド内服と定期的な IVIg を  
行っており、明らかな進行はみられていない。  
診断時 IBMFRS の歩行スケールは 3、診断か  
ら 2 年後も 3 と変わりなし。

5 例中 2 例 (症例 1 と症例 5) に抗 NT5C1A  
抗体を認めた (40%)。

いずれの症例も顔面筋の罹患や嚥下障害を認

めなかった。

#### D: 考察

抗 NT5C1A 抗体陽性率は 40%と既報告に類  
似していた<sup>1)</sup>。

臨床像については顔面筋の罹患や嚥下障害を  
認めない点が既報告と異なった<sup>2)</sup>。

陽性例の 1 例では歩行障害が進行しており、  
もう 1 例についても今後注意深く観察する必  
要がある。

#### E: 結論

抗 NT5C1A 抗体陽性率は陰性例に比べ、進行  
性の経過を辿っていることより、今後も症例  
の蓄積が重要である。

1) 山下賢ら BRAIN and NERVE 2018

2) Goyal NA, et al. JNNP 2016

#### 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

無し

#### 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