

著明な嚥下障害をきたした抗 NT5C1A 抗体陽性高齢女性例

研究協力者：梶 龍児¹⁾

共同研究者：松井 尚子^{2),3)}、高原 実香²⁾、西野 一三⁴⁾、
山下 賢⁵⁾、和泉 唯信²⁾

1. 国立病院機構 宇多野病院徳島大学病院 脳神経内科
2. 徳島大学病院 脳神経内科
3. 徳島大学大学院 医歯薬学研究部 医療教育学分野
4. 国立精神・神経医療研究センター 疾病研究部第一部
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

嚥下障害で発症し、筋萎縮性側索硬化症（ALS）との鑑別を要した抗 NT5C1A 抗体陽性的高齢女性例を経験した。本例では胃瘻を要する程の嚥下障害があり、抗 NT5C1A 抗体との関連が示唆された。これまで、IBM 8 例に対して抗 NT5C1A 抗体の測定を行い、3 例(37.5%)で陽性であった。IBM の臨床像を把握する上で、抗 NT5C1A 抗体の検索が今後必要である。

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¹⁾。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²⁾。このたび、著明な嚥下障害をきたし、筋萎縮性側索硬化症（ALS）との鑑別を要した抗 NT5C1A 抗体陽性例を経験したので、報告する。また、令和元年度の分科会にて提示した

症例に加えて、当院の IBM 症例について抗 NT5C1A 抗体と臨床像の追加検証を行った。

B：研究方法

症例：85 歳女性、元美容師。2017 年(82 歳)ハサミを使いづらくなった。
2018 年(83 歳)肉などの硬い食事を飲む込みづらくなり、美容師の仕事も困難となり退職した。
2019 年 9 月(84 歳)食事の際に複数回嚥下しないといけなくなった。その後近医で ALS を疑われ当院に紹介された。既往歴、家族歴、生

活歴に特記事項なし。神経学的に著明な嚥下障害と、両前腕屈筋群の筋力低下ならびに筋萎縮を認めた。CK 269 (当院正常 41-153) IU/L と軽度上昇していた。針筋電図では深指屈筋に線維自発電位、陽性鋭波、早期動員を認めた。筋エコーでも深指屈筋と浅指屈筋間、内側腓腹筋とヒラメ筋間のエコー輝度の解離を認め、IBM が示唆されるため、筋生検を施行した。筋生検の結果、縁取り空胞は目立たないものの、非壊死性線維内部へのリンパ球浸潤があり、IBM の診断に至った。その後抗 NT5C1A 抗体陽性であることを確認した。IVIg を 1 クール施行し嚥下障害は軽度改善したが、嚥下障害が持続するため胃瘻を造設しリハビリテーション目的に転院した。

抗 NT5C1A 抗体と臨床像の検討: 当院における IBM 8 例 (研究班による診断基準を満たす Definite 5 例、Probable 3 例) について、熊本大学に抗 NT5C1A 抗体測定を依頼したところ、3 例 (37.5%) が陽性であった。これら 3 例の平均発症年齢は 69 歳、男性 1 例、女性 2 例。

いずれも顔面筋の罹患はなく、嚥下障害を 1 例(33.3%)に認めた。血清 CK 850 (269-1735)IU/L、%VC 80.0 (65.5-103.5)、IBMFRS 20.7 (13-33)、歩行器の使用は 67% であった。

(倫理面への配慮) 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

当院ではこれまで IBM 8 例について抗 NT5C1A 抗体を測定し、3 例(50%)で陽性であった。

D : 考察

本例では胃瘻を要する程の嚥下障害があり、抗 NT5C1A 抗体との関連が示唆された。また抗 NT5C1A 抗体陽性 3 例の重症度は既報告と類似していた。

E : 結論

今後も IBM の臨床像を把握する上で、抗 NT5C1A 抗体の検索が必要である。

- 1) 山下賢ら BRAIN and NERVE 2018
- 2) Goyal NA, et al. JNNP 2016

F : 健康危険情報

なし

G : 研究発表

- 1 : 論文発表
なし
- 2 : 学会発表
なし

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