

＜シンポジウム 12-1＞筋炎研究最近の進歩

筋炎関連自己抗体

桑名 正隆

(臨床神経 2011;51:960)

Key words : 自己抗体, 免疫沈降法, 間質性肺疾患, 皮膚筋炎

特発性炎症性筋疾患 (IIM) は近位筋優位に骨格筋の炎症性変化をきたす病態で, 多発性筋炎 (PM), 皮膚筋炎 (DM), 封入体筋炎などを包括する。近年, IIM は骨格筋, 皮膚, 肺を系統的に侵す全身性疾患として認識されつつある。時にゴットロン丘疹など DM 皮疹や間質性肺疾患 (ILD) のみで明らかな筋症状を欠く例も経験される。また, 小児から高齢者まで幅広い年齢層で発症し, 強皮症など他の膠原病の重複, 悪性腫瘍の併発もしばしばみられる。そのため, 担当診療科も神経内科だけでなく, 膠原病内科, 呼吸器内科, 皮膚科, 小児科など多岐にわたる。このように多彩な IIM において, 病態の把握や治療方針決定に際して自己抗体の有用性が注目されている。IIM では抗核抗体陽性率が低いことから研究者の自己抗体への関心が低かったが, 免疫沈降法の導入により関連自己抗体が次々に同定された。抗 Jo-1 抗体をふくめた各種アミノアシル tRNA 合成酵素 (ARS) を認識する自己抗体は PL-7, PL-12, EJ, OJ など 8 種におよぶ。抗 ARS 抗体は筋炎, 慢性 ILD, 関節炎, 機械工の手などと関連する。PM, DM, 臨床的

に筋症状のない DM (CADM), 特発性 ILD など臨床診断は様々なことから, 最近抗 ARS 抗体症候群と分類することが多い。抗 SRP 抗体陽性例は炎症に乏しい筋炎を持ち, 皮膚や肺病変を欠く。抗 Mi-2 抗体は定型的 DM, 抗 CADM-140/MDA5 抗体は CADM, 急速進行性 ILD と関連する。一方, 抗 TIF1- γ 抗体は成人で悪性腫瘍関連 DM, 小児で定型的 DM に検出される。さらに, 膠原病重複例では抗 U1RNP 抗体, 抗 Ku 抗体が高率に検出される。また, 自己抗体は生命予後予測に有用で, 抗 ARS 抗体, 抗 CADM-140 抗体, 抗 TIF1- γ 抗体陽性例の 10 年生存率は 60% に満たない。主たる死因がそれぞれ慢性 ILD, 急速進行性 ILD, 悪性腫瘍と異なるため, 治療方針も違ってくる。現状の保険診療では抗 Jo-1 抗体しか測定できないが, Jo-1 以外の抗 ARS 抗体, 抗 SRP 抗体, 抗 CADM-140 抗体, 抗 TIF1- γ 抗体, 抗 Mi-2 抗体の測定系が開発中である。これら自己抗体は IIM 類縁疾患の病型分類, 予後や臓器障害の予測, 治療方針の決定にきわめて有用なことから, 臨床での的確な活用が望まれる。

Abstract

Myositis-specific and associated autoantibodies

Masataka Kuwana, M.D.

Division of Rheumatology, Department of Internal Medicine, Keio University School of Medicine

(Clin Neurol 2011;51:960)

Key words: Autoantibody, immunoprecipitation, interstitial lung disease, dermatomyositis