

## 症例報告

末梢血と骨髄に  $\gamma\delta$  型 T 細胞のクローン性増多をともなった  
筋炎の 1 例

山下 泰治<sup>1)</sup> 越智 博文<sup>1)</sup> 石津 尚明<sup>1)</sup> 大八木保政<sup>1)</sup>  
森 康雄<sup>2)</sup> 荒畑 創<sup>3)</sup> 大島 孝一<sup>4)</sup> 吉良 潤一<sup>1)\*</sup>

要旨：症例は 45 歳男性である。10 年以上におよぶ緩徐進行性の筋力低下を主訴に来院した。四肢近位筋に軽度の筋萎縮と筋力低下をみとめ、相対的リンパ球増多および M 蛋白血症を合併しており、末梢血と骨髄に  $\gamma\delta$  型 T 細胞の増多および T 細胞受容体  $\gamma$  鎖の遺伝子再構成をみとめたことから  $\gamma\delta$  型 T 細胞のクローン性増多が示唆された。筋生検で非壊死筋線維細胞膜上の MHC class I 抗原の発現が亢進し、筋線維内への  $\gamma\delta$  型 T 細胞の浸入像をみとめたことから  $\gamma\delta$  型 T 細胞が筋炎発症の病態に関与している可能性を考えた。シクロスポリンおよび副腎皮質ステロイド薬の投与で筋原性酵素の減少し、筋力の改善をみとめたが軽度の筋力低下が残存した。

(臨床神経 2012;52:227-233)

Key words：筋炎,  $\gamma\delta$ 型T細胞, クローン性増多

## はじめに

ヒトの成熟 T 細胞は T 細胞受容体が  $\alpha$  鎖と  $\beta$  鎖で構成される  $\alpha\beta$  型 T 細胞と  $\gamma$  鎖と  $\delta$  鎖で構成される  $\gamma\delta$  型 T 細胞の 2 群に分けられる。血液中では  $\alpha\beta$  型 T 細胞が大多数を占めるのに対し、 $\gamma\delta$  型 T 細胞は全 T 細胞の 1~5% と少数であるが皮膚上皮層や腸管粘膜には 25~60% と多数存在する<sup>1)2)</sup>。 $\gamma\delta$  型 T 細胞は、IL-2 やインターフェロン  $\gamma$  などの Th1 型サイトカインのみならず Th2 型サイトカインを産生したり、感染に際し細胞傷害活性を発揮し感染防御に作用するなど、免疫調整や免疫監視の役割を担うものと考えられている<sup>2)</sup>。また複数の自己免疫疾患<sup>3)~11)</sup>において  $\gamma\delta$  型 T 細胞の増多がみられ、自己免疫疾患との関連が推測されている。今回われわれは、末梢血と骨髄に  $\gamma\delta$  型 T 細胞のクローン性増多をみとめ筋炎を合併した症例を経験したので文献的考察を加えて報告する。

## 症 例

症例：45 歳、男性、右きき

主訴：四肢の脱力

既往歴、家族歴：特記事項なし。

生活歴：飲酒、喫煙ともになし。趣味で筋力トレーニングを

おこなっている。

現病歴：30 歳代から職場の健康診断にて相対的リンパ球増多、好中球減少を指摘されていた。32 歳頃より四肢の筋力トレーニング時に筋力低下を自覚するようになり以後緩徐に増悪したが日常生活に支障はなかった。43 歳時に近医を受診し筋生検をおこなわれ、筋線維の大小不同や筋内鞘に単核球浸潤がみとめられ筋炎と診断された。45 歳頃(200X 年)から階段を登る際に疲労感を自覚するようになったため同年当科に入院となった。

入院時現症：一般理学所見は、身長 174cm、体重 84kg、血圧 105/68mmHg、脈拍 82/min、体温 36.6℃ で、顔面、頸部、体幹、四肢に異常はみとめなかった。神経学的所見は意識清明で、脳神経系にも異常はなかった。運動系では大胸筋、三角筋、腸腰筋、大腿四頭筋に左右対称性の軽度筋萎縮があり、徒手筋力テストは 4 であった。遠位筋の筋萎縮、筋力低下はなかった。Gowers 徴候は陰性であった。腱反射に左右差なく病的反射はみとめなかった。感覚系に異常はなく、自律神経系にも異常はなかった。

入院時検査所見：血算では赤血球数  $467 \times 10^4/\mu\text{L}$ 、Hb 13.7 g/dL、Ht 40.7%、白血球数  $3,880/\mu\text{L}$  (好中球 28.8%、リンパ球 65.5%、単球 4.4%、好酸球 1.0%、好塩基球 0.3%) で相対的リンパ球増多および好中球減少をみとめた。血小板数は  $14.1 \times 10^4/\mu\text{L}$  で、末梢血液像はリンパ球増多をみとめたが異

\*Corresponding author: 九州大学大学院医学研究院神経内科学 [〒812-8582 福岡市東区馬出 3-1-1]

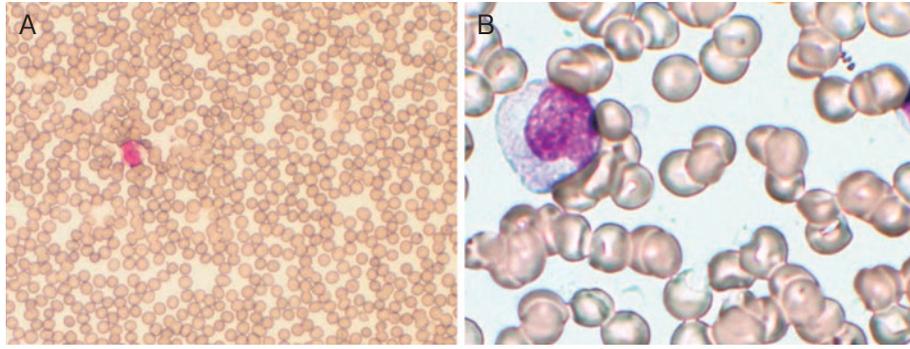
<sup>1)</sup>九州大学大学院医学研究院神経内科学

<sup>2)</sup>同 病態修復内科学

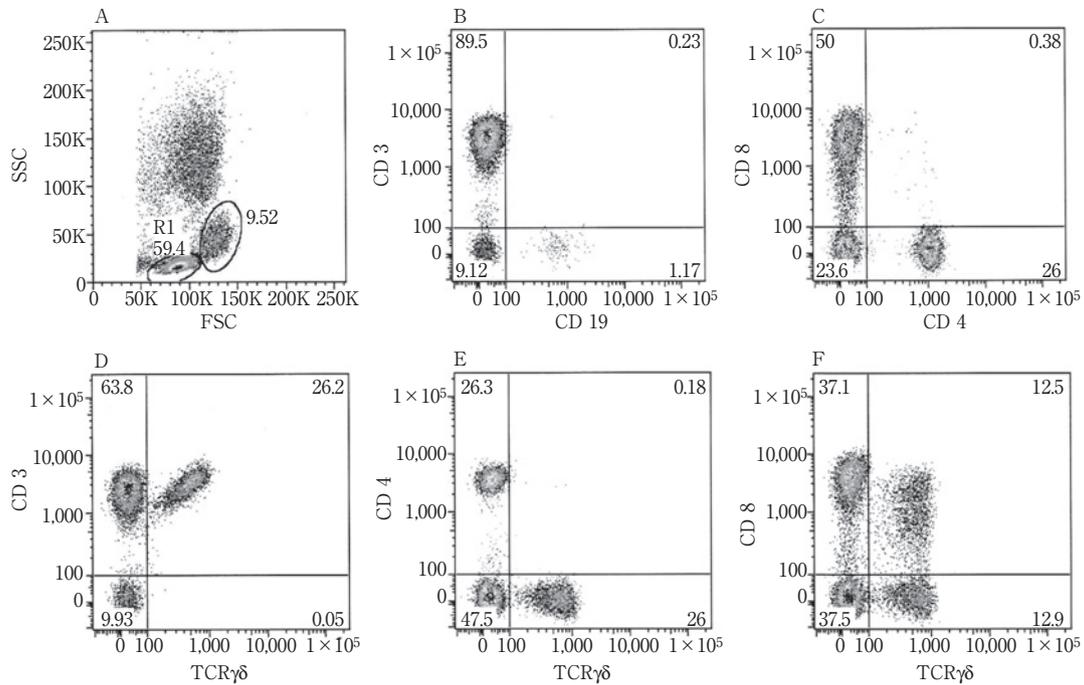
<sup>3)</sup>国立病院機構大牟田病院神経・筋センター神経内科

<sup>4)</sup>久留米大学医学部病理学講座

(受付日：2011 年 3 月 7 日)



**Fig. 1** Peripheral blood and bone marrow aspirates smears. Proliferation of mature lymphocytes was observed. (A, B: May-Grünwald-Giemsa stain)  
A: Peripheral blood,  $\times 100$ , B: Bone marrow aspirates,  $\times 400$



**Fig. 2** Flow cytometric analysis of peripheral blood mononuclear cells.

A: The lymphocyte gate (R1) was established according to the cells' size and granularity from FSC (forward scatter) and SSC (side scatter) data.

B: 89.5% of all lymphocytes were positive for CD3.

C: The CD4/CD8 ratio was 0.53.

D: 26.2% of all lymphocytes were positive for CD3 and the T-cell receptor (TCR)  $\gamma\delta$ , consistent with  $\gamma\delta$  T cells.

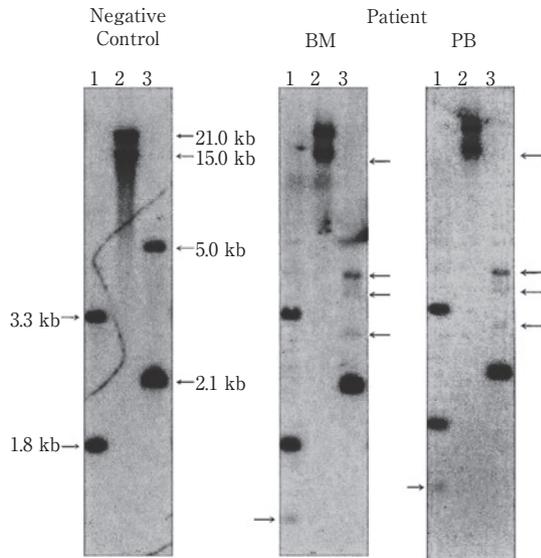
E: Almost all  $\gamma\delta$  T cells were negative for CD4.

F: Approximately half of the  $\gamma\delta$  T cells (12.5% of all lymphocytes) were positive for CD8; the rest (12.9% of all lymphocytes) were negative for CD8.

These results indicate proliferation of  $CD3^+CD4^-CD8^+$  and  $CD3^+CD4^-CD8^-$   $\gamma\delta$  T cells.

型細胞はなかった (Fig. 1A). 凝固系は正常で、赤血球沈降速度は 15mm と軽度亢進していた。生化学は CK 1,436U/L, アルドラーゼ 21.8U/L, ミオグロビン 689.7ng/mL, LDH 369U/L と高値であった。感染症は抗 HTLV-I 抗体は陰性, EBV 抗体は既感染パターン, CMV 抗原 (C7-HRP) は陰性であっ

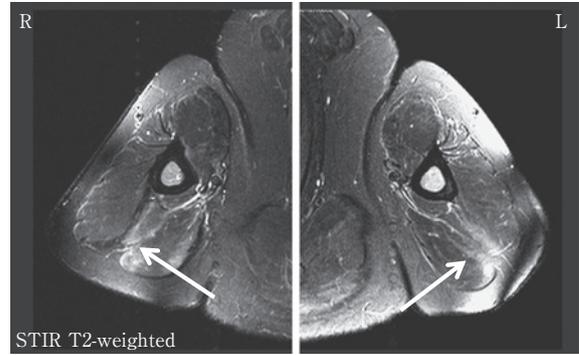
た。免疫学は IgG 2,002mg/dL と高値, 抗核抗体および抗 Jo-1 抗体は正常上限値で、その他検索したかぎりの自己抗体は陰性であった。免疫固定電気泳動検査で  $\gamma$  領域に微量のピークをみとめ IgG $\lambda$  型, IgM $\kappa$  型の M 蛋白を、また  $\beta$  分画にピークをみとめ H 鎖をうたがう M 蛋白の存在が示唆された。尿



**Fig. 3** Analysis of the rearrangement of TCR J $\gamma$ . Southern blot analysis of peripheral blood mononuclear cells (PB) and bone marrow mononuclear cells (BM) showed the clonally rearranged T-cell receptor J $\gamma$  gene (arrows). (1: BamH I, 2: EcoRV, 3: Hind III)

検査では円柱、蛋白は陰性であった。脳脊髄液検査は蛋白、細胞数ともに正常で異型細胞はみられなかった。骨髄は有核細胞が  $2.5 \times 10^4/\mu\text{L}$  と正形成で 3 系統に形態異常はなかったがリンパ球増多をみとめた (Fig. 1B)。フローサイトメトリー検査では  $\gamma\delta$  型 T 細胞は全リンパ球の 26% ( $641/\mu\text{L}$ ) と増多しており、 $\text{CD}3^+\text{CD}4^-\text{CD}8^+$  と  $\text{CD}3^+\text{CD}4^+\text{CD}8^+$  の  $\gamma\delta$  型 T 細胞が約半数ずつ (それぞれ  $316/\mu\text{L}$ ,  $306/\mu\text{L}$ ) 占めていた (Fig. 2)。骨髄・末梢血ともに T 細胞受容体  $\delta$  鎖の遺伝子再構成をみとめ (Fig. 3)、 $\gamma\delta$  型 T 細胞のクローン性増多が示唆された。B 細胞で免疫グロブリン H 鎖の遺伝子再構成はみとめなかった。染色体分析では異常はなかった。左大腿四頭筋の針筋電図検査では低振幅短持続時間の運動単位電位などの筋原性所見をみとめたが、安静時の自発放電はめだたなかった。反復誘発筋電図では神経筋活動電位振幅の減衰や増幅をみとめなかった。軟部造影 MRI では T2-STIR 画像で両側上腕三頭筋の長頭に延長域があり (Fig. 4)、同部位はガドリニウム造影後に軽度増強された。右大腿四頭筋の筋生検では per fascicular atrophy や縁取空胞、封入体はなく、筋線維の大小不同および一部に壊死再生をみとめ、筋周膜、筋内膜に単核球の侵入をみとめた。免疫組織染色では CD8 陽性リンパ球に比して CD4 陽性リンパ球が優位で、非壊死筋線維の表面の MHC class I 抗原の発現は亢進していた。また、少数ではあるが  $\gamma\delta$  型 T 細胞をみとめ、一部は非壊死筋線維内への侵入していた (Fig. 5)。胸腹部 CT で胸腺腫はなく肝脾腫やリンパ節腫大はなかった。

経過 (Fig. 6)：皮疹をともなわない四肢近位筋優位の筋萎縮および筋力低下、筋原性酵素の上昇、筋病理所見から筋炎と診断した。末梢血と骨髄の  $\gamma\delta$  型 T 細胞のクローン性増多に



**Fig. 4** Muscle MRI of the upper limbs. Transverse short tau inversion recovery (STIR) T<sub>2</sub> weighted (TR 5,750.0/TE 61.0) image of the long head of the triceps brachii muscle showed areas of fairly high signal intensity (arrows).

ついて血液学的な確定診断を下すことはできなかったが、非進行性の経過や好中球減少および M 蛋白血症の合併をみとめたことから、T-cell large granular lymphocyte leukemia (以下 T-LGL) に近い病態であると思われた。T-LGL としては増多しているリンパ球が形態的に成熟リンパ球である点が合致しないが、筋力低下が進行していること、好中球減少をともない感染症からの回復が遅いなどの自覚症状があることから、十分なインフォームド Consent の上、T-LGL の治療に準じてシクロスポリン 200mg/日の投与を開始した。治療開始後はリンパ球の減少にともない好中球数の増加、CK 値の低下をみとめ、筋力も軽度改善した。しかし、治療開始から約 1 年後でも  $\gamma\delta$  型 T 細胞は末梢血リンパ球の 19.6% ( $264/\mu\text{L}$ ) と高値であり、軽度の筋力低下も残存していた。その後、腎機能低下を合併したためシクロスポリンを漸減したところ、CK 値の上昇および筋力低下の再増悪をみとめた。プレドニゾロン 30mg/日の投与を開始し CK 値は正常化したが、日常生活に支障がない程度の軽い筋力低下は持続した。

## 考 察

本症例の特徴は骨髄と末梢血に  $\gamma\delta$  型 T 細胞のクローン性増多をともない、筋病理で  $\gamma\delta$  型 T 細胞の筋線維内への侵入をみとめた点である。本症例では筋線維表面の MHC class I 抗原の発現が亢進し  $\gamma\delta$  型 T 細胞の非壊死筋線維内への侵入像をみとめた点に加え、筋力低下を自覚した時期に一致して相対的リンパ球増多を指摘されている点から、 $\gamma\delta$  型 T 細胞が筋炎症の病態に関与している可能性が高いものと考えた。

末梢血  $\gamma\delta$  型 T 細胞の増多は関節リウマチ<sup>3,4)</sup> やシェーグレン症候群<sup>5)</sup>、SLE<sup>5)~7)</sup>、多発性硬化症<sup>8)~10)</sup>、サルコイドーシス<sup>11)</sup> など複数の自己免疫疾患で報告されている。その機序は明らかになっていないが、関節リウマチ患者の関節液中に  $\gamma\delta$  型 T 細胞がみられマクロファージの持続的な活性化や TNF- $\alpha$  の過剰産生を誘導すること<sup>3)</sup>、SLE 患者由来の  $\gamma\delta$  型 T 細胞が自己抗体を産生する B リンパ球を活性化すること<sup>6)</sup>、多発性硬

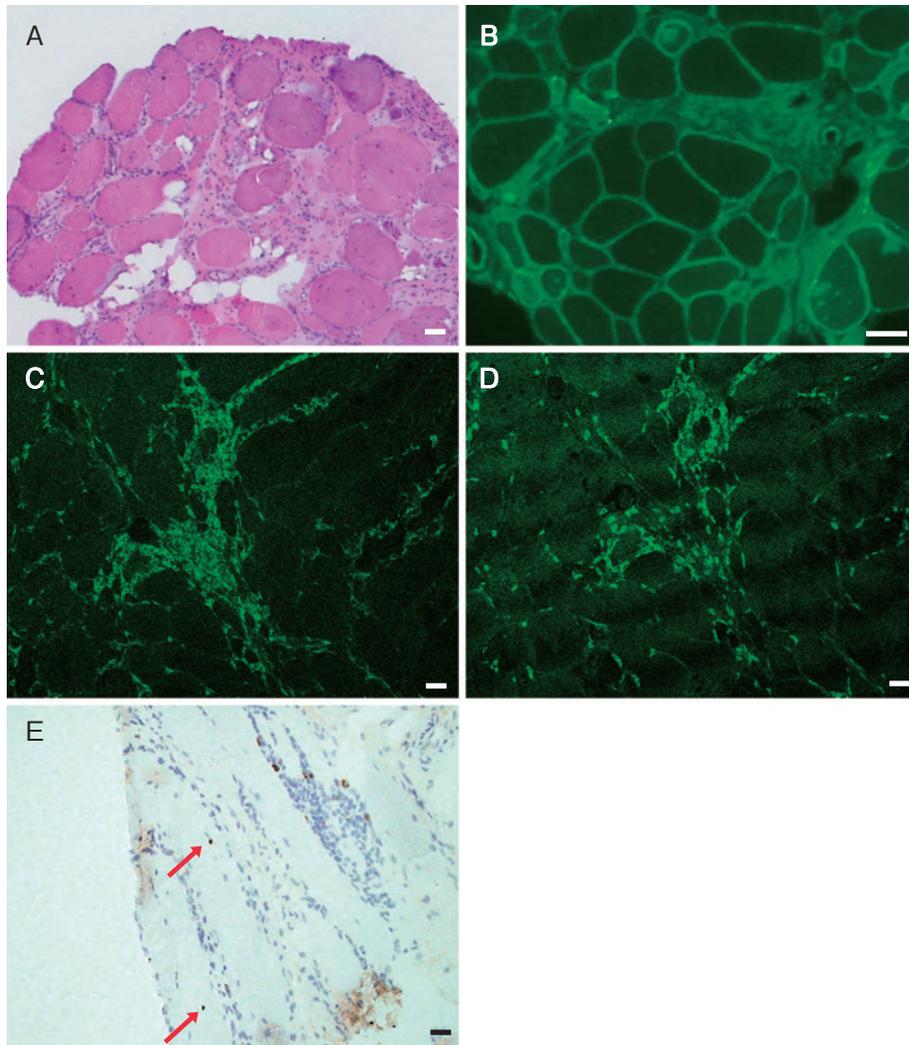


Fig. 5 Muscle biopsy from the right quadriceps muscle.

A: Variations in muscle fiber size and endomysial mononuclear cell infiltration were revealed.

B: The expression of MHC Class I antigen was increased on the surfaces of most of the muscle fibers.

C, D: Comparing immunostaining with anti-CD4 (C) and anti-CD8 (D) antibodies, a predominant infiltration of CD4 positive-mononuclear cells was revealed.

E: TCRδ1 positive-lymphocyte invaded non necrotic muscle fiber (arrows).

(A: hematoxylin and eosin staining, B-E: immunostaining, B: anti-MHC Class I, C: anti-CD4, D: anti-CD8, E: anti-TCRδ1)

scale bars: A: 50 μm, B-E: 100 μm.

化症の病巣に  $\gamma\delta$  型 T 細胞がみられ幼弱なオリゴデンドロサイトに発現した熱ショック蛋白との colocalization をみとめること<sup>8)</sup>や  $\gamma\delta$  型 T 細胞が IL-17 の産生を介して多発性硬化症の自己免疫炎症に関与すること<sup>9)</sup>などから  $\gamma\delta$  型 T 細胞が自己免疫の病態に関与することが推察される。また病態機序は明らかになっていないが SLE や関節リウマチ、多発性硬化症において、病巣や末梢血において増多している  $\gamma\delta$  型 T 細胞の T 細胞受容体に遺伝子再構成をみとめ、 $\gamma\delta$  型 T 細胞のクローン性増多の合併が示唆される報告もある<sup>4)7)10)</sup>。

$\gamma\delta$  型 T 細胞の増多と筋炎との合併の報告は、われわれが涉

猟しえたかぎり 3 編のみ<sup>12)~14)</sup>で本邦からの報告はなかった。Hohlfeld ら<sup>12)</sup>は臨床的に多発筋炎と考えられた症例において多数の  $\text{TCR}\delta 1^+ \text{CD}4^- \text{CD}8^-$  の  $\gamma\delta$  型 T 細胞を筋線維周囲にみとめ、 $\gamma\delta$  型 T 細胞の筋線維内への侵入および  $\gamma\delta$  型 T 細胞と熱ショック蛋白との colocalization を示し、筋炎の病態形成に  $\gamma\delta$  型 T 細胞が関与している可能性を指摘した。後に Pluschke ら<sup>13)</sup>は、同一症例の筋肉内の T 細胞受容体の遺伝子を検索し、単一の遺伝子再構成をみとめ筋肉内の  $\gamma\delta$  型 T 細胞が単クローン性増多であったことを示した。一方 Chandesris ら<sup>14)</sup>の症例は、肝脾  $\gamma\delta$  T 細胞リンパ腫に Amyopathic der-

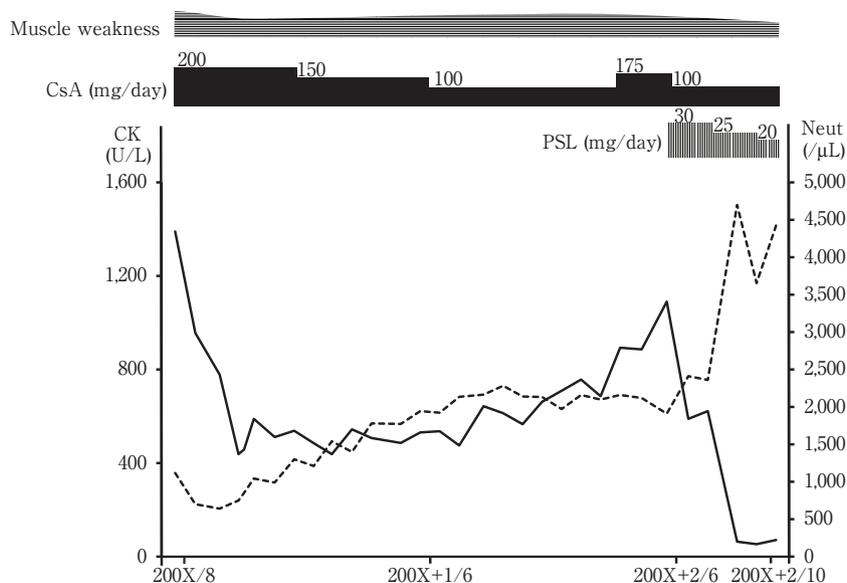


Fig. 6 Clinical course and laboratory findings.

After initiation of cyclosporin A (CsA) and prednisolone (PSL), muscle weakness improved, the creatinine kinase (CK) level decreased and neutrophils (Neut) increased.

matomyositis を合併した症例であり、髄膜浸潤や短い臨床経過など本症例と相違点が多く、病態はことなるものと思われた。

Hohlfeld らの報告<sup>12)</sup>と本症例の類似点と相違点についてまとめる。四肢近位筋の軽度筋力低下を初発症状とし、臨床経過は長く年単位におよぶ点、血清 CK 値は正常値上限の 8 倍程度である点、筋肉内のみならず末梢血中にも  $\gamma\delta$  型 T 細胞の増多をみとめる点、副腎ステロイド薬によって血清 CK 値の低下がみられるも末梢血  $\gamma\delta$  型 T 細胞の増多は持続し、軽度の筋力低下が残存している点など本症例と類似点が多い。しかし両者の大きな相違点は、筋肉内への  $\gamma\delta$  型 T 細胞の浸潤数で、Hohlfeld らの症例では浸潤単核球のうち 54% が  $\gamma\delta$  型 T 細胞であったのに対し、本症例では  $\gamma\delta$  型 T 細胞は少数で  $\alpha\beta$  型 T 細胞が多数であった。Hohlfeld らは、他の筋疾患で  $\gamma\delta$  型 T 細胞の筋組織内への出現を検討し<sup>12)</sup>、28 例のうち肉芽腫性ミオパチー 1 例、多発筋炎 1 例、封入体筋炎 2 例の計 4 例に  $\gamma\delta$  型 T 細胞をみとめ、その数はいずれも少数であったと報告していることから、 $\gamma\delta$  型 T 細胞が関与する筋炎は不均一な疾患群である可能性が考えられる。これら 4 例の臨床経過や治療反応性に関する記載はないが、本症例と Hohlfeld らの症例の類似性を考えると、 $\gamma\delta$  型 T 細胞が関与する筋炎の特徴として、経過が長く治療反応性に乏しい可能性がある。治療反応性に乏しい理由として、年余にわたる緩徐進行性の経過であることに加え、治療後も末梢血中の  $\gamma\delta$  型 T 細胞の増多が持続していることから、 $\gamma\delta$  型 T 細胞が関与する炎症機序が修復されていないためと考えた。本症例は、末梢血  $\gamma\delta$  型 T 細胞の増多が持続していることや血液学的な確定診断もおこなえていないことから、今後リンパ球増多、筋力低下の再燃の有無についても注意しながら経過を追う必要がある。

炎症性筋疾患では筋線維の MHC class I 抗原の発現亢進は感度 78%、特異度 95% でみとめると報告され<sup>15)</sup>、病態機序として 1 型インターフェロンによって筋線維の MHC class I 抗原の発現亢進が惹起され筋線維を標的とした免疫応答がおきることが推察されている<sup>16)</sup>。しかし、MHC class I 抗原の発現亢進から炎症性機序の存在が示唆されるも、多発筋炎や皮膚筋炎などに特徴的所見を欠くことは少なくない<sup>17)</sup>。そのような筋炎の中には、本症例のように  $\gamma\delta$  型 T 細胞が関与する筋炎がふくまれる可能性がある。 $\gamma\delta$  型 T 細胞が関与する筋炎は未だ詳細は明らかになっておらず、今後の症例の蓄積が期待される。

本論文の要旨は、第 183 回日本神経学会九州地方会（2008 年 9 月 20 日、福岡）にて発表した。

謝辞：本症例の血液および骨髄所見に関してご指導いただきました九州大学大学院医学研究院 病態修復内科学 大徳真也先生に深謝いたします。

## 文 献

- 1) Groh V, Porcelli S, Fabbi M, et al. Human lymphocytes bearing T cell receptor  $\gamma/\delta$  are phenotypically diverse and evenly distributed throughout the lymphoid system. *J Exp Med* 1989;169:1277-1294.
- 2) Carding SR, Egan PJ.  $\gamma\delta$  T cells: functional plasticity and heterogeneity. *Nat Rev Immunol* 2002;2:336-345.
- 3) Holoshitz J. Activation of  $\gamma\delta$  T cells by mycobacterial antigens in rheumatoid arthritis. *Microbes Infect* 1999;1:197-202.
- 4) Olive C, Gatenby PA, Serjeantson SW. Evidence for oligoclonality of T-cell receptor  $\delta$ -chain transcripts expressed

- in rheumatoid arthritis patients. *Eur J Immunol* 1992;22:2587-2593.
- 5) Gerli R, Agea E, Bertotto A, et al. Analysis of T cells bearing different isotypic forms of the  $\gamma\delta$  T cell receptor in patients with systemic autoimmune diseases. *J Rheumatol* 1991;18:1504-1510.
  - 6) Rajagopalan S, Zordan T, Tsokos GC, et al. Pathogenic anti-DNA autoantibody-inducing T helper cell lines from patients with active lupus nephritis: isolation of CD4<sup>+</sup>8<sup>-</sup> T helper cell lines that express the  $\gamma\delta$  T-cell antigen receptor. *Proc Natl Acad Sci USA* 1990;87:7020-7024.
  - 7) Olive C, Gatenby PA, Serjeantson SW. Restricted junctional diversity of T cell receptor  $\delta$  gene rearrangements expressed in systemic lupus erythematosus (SLE) patients. *Clin Exp Immunol* 1994;97:430-438.
  - 8) Selmaj K, Brosnan CF, Raine CS. Colocalization of lymphocytes bearing  $\gamma\delta$  T-cell receptor and heat shock protein hsp65<sup>+</sup> oligodendrocytes in multiple sclerosis. *Proc Natl Acad Sci USA* 1991;88:6452-6456.
  - 9) Jensen KD, Su X, Shin S, et al. Thymic selection determines  $\gamma\delta$  T cell effector fate: antigen-naive cells make interleukin-17 and antigen-experienced cells make interferon  $\gamma$ . *Immunity* 2008;29:90-100.
  - 10) Wucherpfennig KW, Newcombe J, Li H, et al.  $\gamma\delta$  T cell receptor repertoire in acute multiple sclerosis lesions. *Proc Natl Acad Sci USA* 1992;89:4588-4592.
  - 11) Balbi B, Miller DR, Kirby M, et al. Increased numbers of T lymphocytes with  $\gamma\delta$ -positive antigen receptors in a subgroup of individuals with pulmonary sarcoidosis. *J Clin Invest* 1990;85:1353-1361.
  - 12) Hohlfeld R, Engel AG, Ii K, et al. Polymyositis mediated by T lymphocytes that express the  $\gamma/\delta$  receptor. *N Engl J Med* 1991;324:877-881.
  - 13) Pluschke G, Rüegg D, Hohlfeld R, et al. Autoaggressive myocytotoxic T lymphocytes expressing an unusual  $\gamma\delta$  T cell receptor. *J Exp Med* 1992;176:1785-1789.
  - 14) Chandesris MO, Crétel-Durand E, Jean R, et al. Dermatomyositis associated with meningeal gamma delta T-cell lymphoma. *Rev Med Interne* 2007;28:552-555.
  - 15) van der Pas J, Hengstman GJ, ter Laak HJ, et al. Diagnostic value of MHC class I staining in idiopathic inflammatory myopathies. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004;75:136-139.
  - 16) Lundberg IE, Helmers SB. The type I interferon system in idiopathic inflammatory myopathies. *Autoimmunity* 2010;43:239-243.
  - 17) Van der Meulen MFG, Bronner IM, Hoogendijk JE, et al. Polymyositis, an overdiagnosed entity. *Neurology* 2003;61:316-321.

**Abstract****A case of myositis associated with clonal expansion of  $\gamma\delta$  T cells in peripheral blood and bone marrow**

Taiji Yamashita, M.D.<sup>1)</sup>, Hirohumi Ochi, M.D., Ph.D.<sup>1)</sup>, Naoaki Ishizu, M.D., Ph.D.<sup>1)</sup>, Yasumasa Ohyagi, M.D., Ph.D.<sup>1)</sup>,  
Yasuo Mori, M.D., Ph.D.<sup>2)</sup>, Sou Arahata, M.D.<sup>3)</sup>, Koichi Ohshima, M.D., Ph.D.<sup>4)</sup> and Jun-ichi Kira, M.D., Ph.D.<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup>Department of Neurology, Neurological Institute, Graduate School of Medical Sciences, Kyushu University

<sup>2)</sup>Medicine and Biosystemic Science, Graduate School of Medical Sciences, Kyushu University

<sup>3)</sup>Department of Neurology, Neuro-Muscular Center, National Oomuta Hospital

<sup>4)</sup>Department of Pathology, School of Medicine, Kurume University

We report a 45-year-old man with myositis associated with clonal expansion of  $\gamma\delta$  T cells. He was referred to our hospital because of slowly progressive (over 10 years) muscle weakness. On neurological examination, weakness and muscle atrophy were noted in the proximal upper and lower limbs. The level of creatinine kinase (CK) was 1,436 U/L. Neutropenia and monoclonal gammopathy were found in the peripheral blood. Flow cytometric analysis of peripheral blood and bone marrow revealed proliferation of CD3<sup>+</sup>CD4<sup>-</sup>CD8<sup>+</sup> and CD3<sup>+</sup>CD4<sup>-</sup>CD8<sup>-</sup>  $\gamma\delta$  T cells, and Southern blotting demonstrated a clonally rearranged T-cell receptor J $\gamma$  gene in peripheral blood and bone marrow. A biopsy of the right quadriceps muscle showed variations in muscle fiber size, and endomysial mononuclear cell infiltration. The expression of MHC Class I antigen was increased on the surfaces of most of muscle fibers, and TCR $\delta$ 1 positive-lymphocytes invaded nonnecrotic muscle fiber.

After starting treatment with cyclosporin A and steroids, his muscle weakness gradually ameliorated, the CK level decreased and neutrophils increased. Although reports of myositis associated with clonal expansion of  $\gamma\delta$  T cells are extremely rare, the present case suggests that  $\gamma\delta$  T cells might play a role in mediating myositis.

(Clin Neurol 2012;52:227-233)

**Key words:** inflammatory myopathies,  $\gamma\delta$  T cell, clonal expansion

---