

2024年3月29日

地方独立行政法人 東京都立病院機構  
東京都立神経病院

慶應義塾大学

東海大学

国立研究開発法人  
国立精神・神経医療研究センター

## Ku 抗体筋炎の特徴を明らかに

東京都立神経病院脳神経内科医長 漆葉章典、慶應義塾大学神経内科助教 大山宗徳を中心に、東海大学、国立精神・神経医療研究センター、およびドイツ、フランスの施設から構成される研究グループは、多発筋炎・皮膚筋炎（筋炎）における Ku 抗体の特徴を明らかにしました。研究成果は、日本時間 2024 年 3 月 29 日に米国神経学アカデミー学会誌「Neurology」オンライン版に掲載されました。

本研究はこれまで未解明であった Ku 抗体が関与する筋炎の特徴を世界に先駆けて明らかにしました。Ku 抗体は一般的な診療では測定できないため、見逃されている可能性があり、検査体制を整備する必要があります。今回の研究から筋炎の病態解明がさらに進み、将来的には患者一人ひとりによって異なる個別化治療への発展が期待されます。

ヒトの血液中には自分自身の体を攻撃してしまう自己抗体が存在し、自己免疫疾患の原因となります。厚生労働省指定難病である筋炎は、小児から高齢者まで発症する自己免疫疾患で、本邦には約2万人の患者がいます。重症化すると全身の筋肉が動かなくなるだけでなく、皮膚の症状や呼吸困難の原因となる間質性肺炎をおこす重篤な疾患です。筋炎にはいくつかの自己抗体が存在し、抗体ごとに異なる特徴があることがわかってきました。Ku抗体は生命維持に必要なタンパク質に対する自己抗体です。これまで膠原病の患者で検出されることは知られていましたが、筋炎における実態は不明でした。

研究グループは日本、ドイツ、フランスで血液中にKu抗体が検出された筋炎患者60人の臨床像や検査結果を詳細に分析しました。日常生活で介助を要し、寝たきりの生活を余儀なくされる重症例がある一方、症状が軽微なまま経過する症例がありました。また患者から筋肉を採取し顕微鏡で診断する筋病理検査では、筋線維の壊死と再生の存在が主要所見でした。その程度は壊死・再生線維が豊富に見られる群と比較的少ない群に大別され、自己免疫疾患に関連するヒト白血球抗原（HLA）遺伝子にもそれぞれの群に特徴的なタイプがみられました（図）。

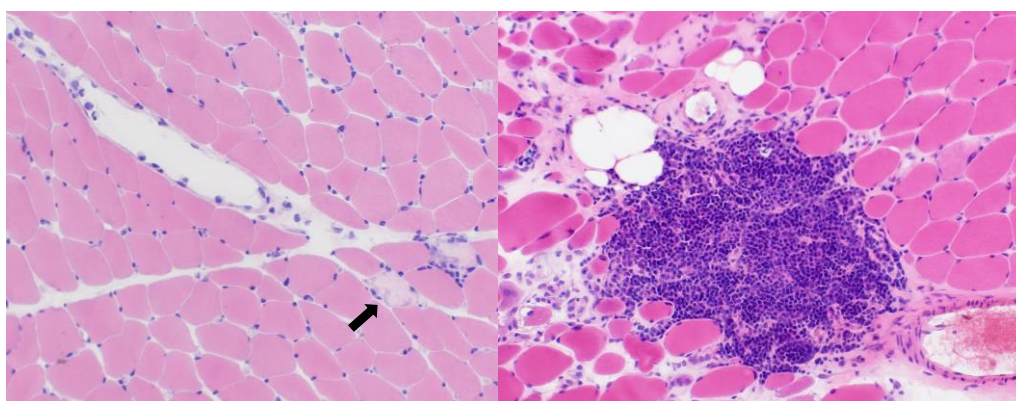


図 Ku抗体筋炎の筋病理像

左図：軽度壊死群。壊死線維は少数に留まる。矢印で示す淡明化した筋線維が壊死線維。  
右図：重度壊死群では炎症細胞の集積が見られる。

## ■原著論文情報

論文名 : Pathological features of anti-Ku myositis

著者 : 大山宗徳、Marie-Therese Holzer、大貫優子、斎藤良彦、西森裕佳子、鈴木進悟、椎名隆、Sarah Leonard-Louis、Olivier Benveniste、Udo Schneider、Werner Stenzel、西野一三、鈴木重明、漆葉章典

掲載誌 : Neurology (米国神経学アカデミー学会誌) オンライン版)

## ■研究グループ

東京都立神経病院

脳神経内科

医長 漆葉章典

慶應義塾大学

医学部

神経内科

准教授 鈴木重明

助教 大山宗徳

東海大学

医学部医学科 基礎医学系分子生命科学

教授 椎名隆

助教 鈴木進悟

基盤診療学系医療倫理学

准教授 大貫優子

国立精神・神経医療研究センター

神経研究所 疾病研究第一部

部長 西野一三

研究員 斎藤良彦

研究員 西森裕佳子

シャリテ医科大学 (ドイツ)

神経病理学

Werner Stenzel

リウマチ学

Udo Schneider

ハンブルク・エッペンドルフ大学医療センター (ドイツ)

腎臓・リウマチ・内分泌学

Marie-Therese Holzer

ソルボンヌ大学、ピティエ・サルペトリエール大学病院 (フランス)

内科・臨床免疫学

Olivier Benveniste

神経病理学、神経・筋学

Sarah Leonard-Louis

## ■助成金

本研究は科学研究費助成事業・基盤研究 B (JP20H03592, 慶應義塾大学)、同・基盤研究 C (23K06973, 東海大学)、国立精神・神経医療研究センター精神・神経疾患研究開発費 (2-5, 5-6) の助成を受けて行われました。

【研究に関するお問い合わせ】

漆葉章典（うるは あきのり）

地方独立行政法人 東京都立病院機構 東京都立神経病院

脳神経内科 医長

〒183-0042 東京都府中市武蔵台 2-6-1

TEL: 042-323-5110（代表） E-mail: [akinori\\_uruha\(at\)tmhp.jp](mailto:akinori_uruha(at)tmhp.jp)

【報道に関するお問い合わせ】

地方独立行政法人 東京都立病院機構 東京都立神経病院

事務局計画課：石坂

〒183-0042 東京都府中市武蔵台 2-6-1

TEL : 042-323-5110（代表） E-mail: [sk\\_keiri\(at\)tmhp.jp](mailto:sk_keiri(at)tmhp.jp)

慶應義塾大学信濃町キャンパス総務課：奈良、岸

〒160-8582 東京都新宿区信濃町 35

TEL:03-5363-3611 FAX:03-5363-3612 E-mail: [med-koho\(at\)adst.keio.ac.jp](mailto:med-koho(at)adst.keio.ac.jp)

東海大学学長室広報担当：喜友名（きゆな）、林

TEL : 0463-63-4670（直通） E-mail : [pr\(at\)tsc.u-tokai.ac.jp](mailto:pr(at)tsc.u-tokai.ac.jp)

国立精神・神経医療研究センター広報室

〒187-8551 東京都小平市小川東町 4-1-1

TEL : 042-341-2711（代表） FAX:042-344-6745

E-mail : [ncnp-kouhou\(at\)ncnp.go.jp](mailto:ncnp-kouhou(at)ncnp.go.jp)

※E-mail は上記アドレス(a)の部分を@に変えてご使用ください。