

症例報告

筋ジストロフィーとの鑑別を要した、慢性経過の小児期発症抗 HMGCR (3-hydroxy-3-methyl-glutaryl-CoA reductase) 抗体陽性壊死性ミオパチーの 1 例

濱 由香¹⁾ 森 まどか^{1)*} 小牧 宏文²⁾ 鈴木 重明³⁾
 上阪 等⁴⁾ 西野 一三⁵⁾⁶⁾ 高橋 祐二¹⁾

要旨：症例は 24 歳女性。家族歴なく発達は正常で運動は得意であった。13 歳，歩行困難となり CK 値 1×10^4 IU/l 台，筋生検で筋ジストロフィーと診断された。16 歳，独歩不能となり当院を受診した。選択性を欠く瀰漫性の筋萎縮，MRI STIR で不均一な高信号域，筋生検で壊死再生と単核球浸潤があり炎症性筋疾患と診断し，免疫療法後に独歩可能となった。のちに抗 HMGCR (3-hydroxy-3-methyl-glutaryl-CoA reductase) 抗体陽性が判明した。治療可能な炎症性筋疾患と筋ジストロフィーの鑑別には，病歴や家族歴，罹患筋の選択性，画像・病理で炎症を示唆する所見を統合し判断する必要がある。

(臨床神経 2017;57:567-572)

Key words：免疫介在性壊死性ミオパチー，抗 HMGCR 抗体，スタチン，筋ジストロフィー，小児期

はじめに

抗 HMGCR (3-hydroxy-3-methyl-glutaryl-CoA reductase) 抗体陽性壊死性ミオパチーは平均発症年齢 40~50 歳以上の成人発症の疾患と考えられてきたが^{1)~9)}，2017 年に小児期発症例が報告された^{10)~12)}。今回我々は小児期に発症した慢性経過の抗 HMGCR 抗体陽性壊死性ミオパチーを経験し，筋ジストロフィーの鑑別が困難であった。本疾患は早期治療で予後が改善するため早期診断が重要である。症例の特徴と筋ジストロフィーとの鑑別点について報告する。

症 例

症例：24 歳，女性

主訴：歩きにくい

既往歴・家族歴：特記事項なし。血族婚なし。

内服薬：なし。

現病歴：発育・発達に異常なく，8 歳まで運動は得意であった。13 歳頃から転びやすく，階段昇降が困難になった。近医を受診し高 CK 血症 (1×10^4 台 IU/l) を認めた。左内側広筋生

検で，筋線維の大小不同と間質開大があり，炎症細胞浸潤を欠き，壊死再生線維が散見され，筋ジストロフィーが疑われた。15 歳時に座位から立ち上がれず，16 歳時に階段が昇れなくなり，精査目的に当院小児科に入院した。入院時，近位優位の左右対称性四肢筋力低下，筋痛，腱反射消失を認めた。血液検査で高 CK 血症 (11,842 IU/l)，抗 SRP 抗体を含め各種自己抗体は陰性であった。針筋電図 (右上腕二頭筋，右大腿四頭筋，右腓腹筋) では，筋力正常筋を含む全ての被検筋で豊富な線維自発電位，随意収縮で早期動員，弱~中収縮で低振幅・多相性電位を認めた。骨格筋 CT で筋選択性を欠く瀰漫性の筋萎縮 (Fig. 1a)，MRI では大腿と下腿の残存筋に T₁WI 高信号を伴わない淡い T₂WI と STIR 高信号 (Fig. 2a~f) を認め炎症を疑った。再度施行した左上腕二頭筋からの筋生検では，HE 染色で，著明な間質開大と筋線維の大小不同，壊死・再生線維，筋線維の円形化，中心核，血管周囲の単核球浸潤を認めた。炎症所見は限局性であり，筋束内・筋線維周囲の炎症細胞浸潤は見られなかった (Fig. 3a, b)。免疫染色では，HLA-ABC 染色で非壊死筋の筋線維膜と細胞質に染色性の増強が見られ，筋束内の単核球が集簇している部分では一部に CD8 陽性リンパ球が認められた (Fig. 3c, d)。抗 C5b9 (membrane

*Corresponding author: 国立精神・神経医療研究センター病院神経内科 (〒 187-8551 東京都小平市小川東町 4-1-1)

¹⁾ 国立精神・神経医療研究センター病院神経内科

²⁾ 国立精神・神経医療研究センター病院小児神経科

³⁾ 慶應義塾大学医学部神経内科

⁴⁾ 東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科膠原病・リウマチ内科

⁵⁾ 国立精神・神経医療研究センターメディカル・ゲノムセンターゲノム診療開発部

⁶⁾ 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

(Received March 29, 2017; Accepted July 20, 2017; Published online in J-STAGE on September 30, 2017)

doi: 10.5692/clinicalneuroi.cn-001040

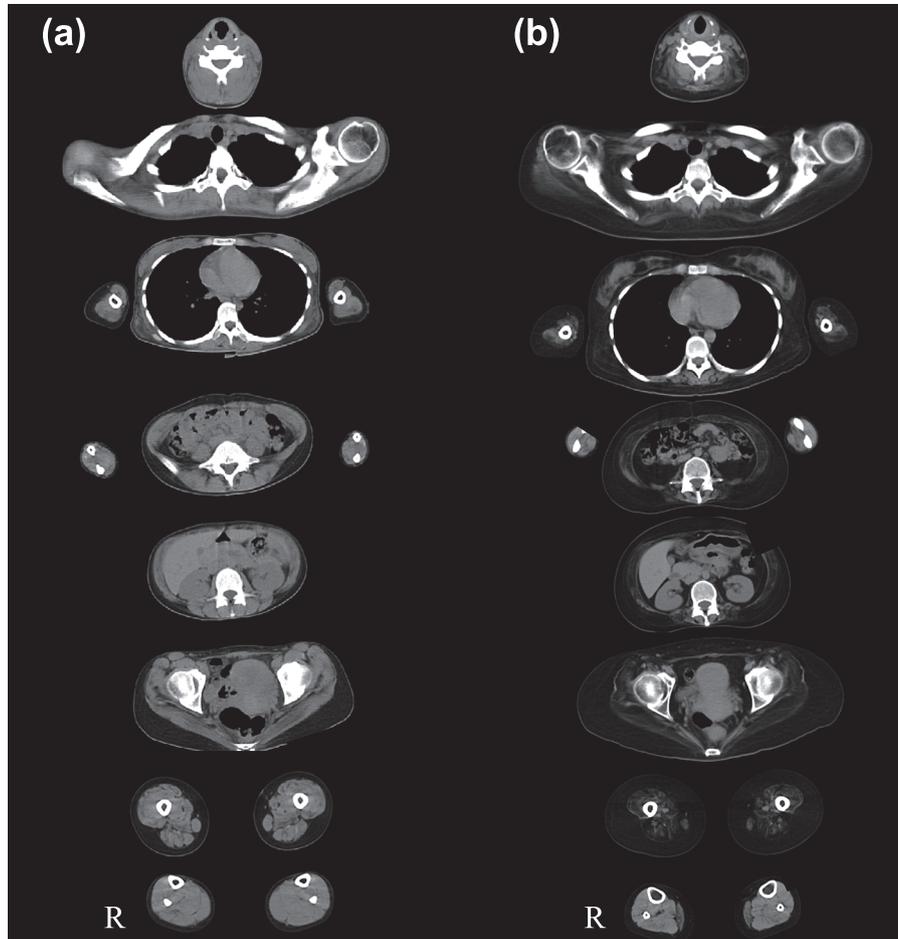


Fig. 1 Axial images of muscle CT.

Axial images of muscle CT at age 16 (a) show diffuse muscle atrophy. Atrophy is progressive in proximal and truncal muscles. Muscle volume of the forearm and lower legs is spared at age 19 (b).

attack complex; MAC) 抗体染色では、壊死線維に加え、非壊死線維の筋細胞膜や毛細血管に MAC の沈着を認めた (Fig. 3e)。検査所見、画像所見、病理所見より、炎症性筋疾患と考えステロイドパルス療法 (メチルプレドニゾロン 26 mg/kg/日 × 3日) 終了翌日からプレドニゾロン (PSL) 0.95 mg/kg/日の内服を開始した。治療開始後、易疲労性が改善し、握力は 2 kg から 12 kg へ上昇し、歩行速度は短縮し、血清 CK 値は 5,722 → 588 IU/l へ低下した。17 歳時に抑うつが出現したためステロイドを漸減したところ、血清 CK 値が 993 IU/l と再上昇した。メトトレキサート (MTX) を開始し 6 mg/日まで漸増したが、症状進行を抑えきれなかった。19 歳時に他院のセカンドオピニオンで筋ジストロフィーが再度疑われたため、診断再考目的に当院神経内科に入院した。

入院時現症: 身長 155 cm, 体重 48 kg, 血圧 103/64 mmHg, 脈拍 89 回/分, 体温 36.6°C, SpO₂ 98%。顔貌異常・小奇形・高口蓋や皮膚・心肺の異常を認めず、偽性肥大はなく両足関節は尖足位で拘縮していた。顔面の筋力低下はなく、胸鎖乳突筋と僧帽筋の萎縮はめだたないが徒手筋力テスト (Manual Muscle Testing; MMT) は両側いずれも 4 であった。筋緊張は

四肢全てで低下し、MMT は頸部屈筋・伸筋ともに 2, 上肢近位 2 遠位 4~5, 下肢近位 2 遠位 5 と、体幹及び四肢近位優位の左右対称性筋力低下を認めた。腱反射は四肢全てで消失していた。自力での起立は不可能であったが、つかまり立ちは可能で腹部を前方に突き出して起立した。独歩は不可能であったが、手引き歩行は 100 m 程度可能であった。歩容は、腹部を前方に突き出し、腰を左右に動揺させて歩行した。その他、神経学的所見に異常は見られなかった。

検査所見: 血液生化学で、CK 1,032 (正常値 45~163) IU/l, アルドラーゼ 14.5 (正常値 2.1~6.1) IU/l と上昇を認め、CRP 0.00 mg/dl と正常であった。免疫学では、抗核抗体、抗 Jo-1 抗体、抗 DNA 抗体、抗 SS-A 抗体、抗 SS-B 抗体、抗 RNP 抗体、抗 Scl-70 抗体、抗 SRP 抗体はいずれも陰性であった。ジストロフィン遺伝子は MLPA 法で欠失や重複を認めなかった。骨格筋 CT で前腕と下腿の筋以外で進行した著明な筋萎縮と脂肪変性を認めた (Fig. 1b)。大腿部では罹患筋の選択性は認めなかった (Fig. 1b)。MRI で両側上腕三頭筋に T₁WI 高信号を伴わない淡い T₂WI と STIR 高信号を認めた (Fig. 2g~i)。

経過: 当科入院後、免疫グロブリン大量療法 (intravenous

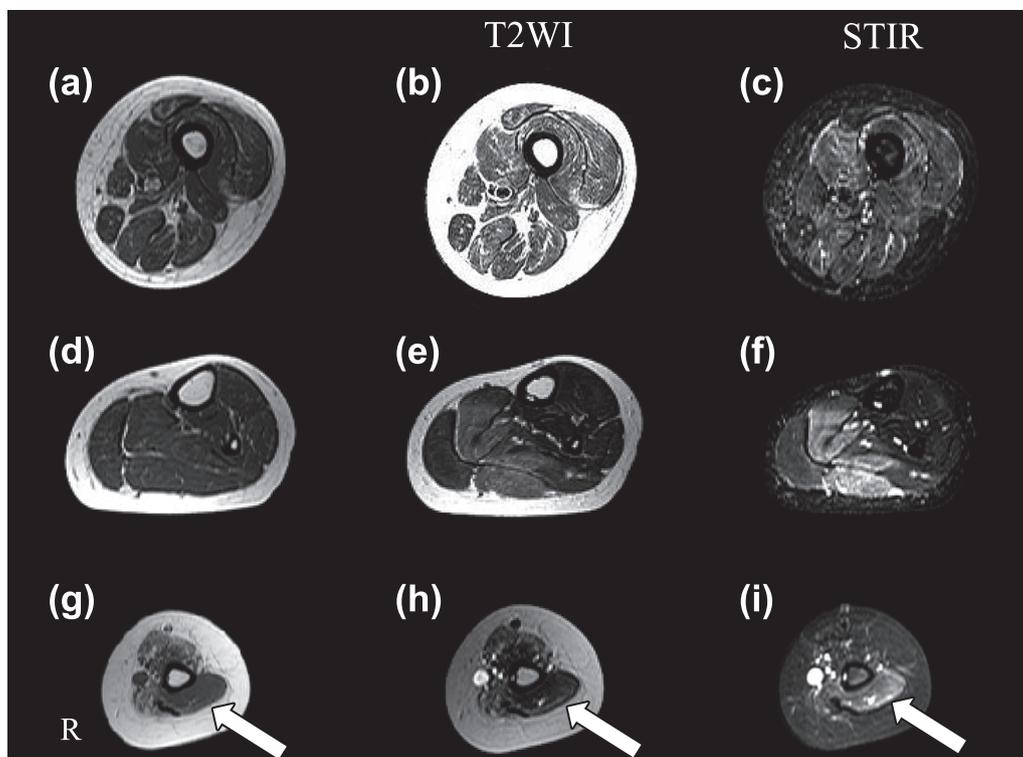


Fig. 2 Axial MR images of thigh and lower leg muscles at age 16 (a–f) and upper arm muscles at age 19 (g–i). Compared to T_1 WI (3.0 T; TR 526 ms, TE 14 ms), T_2 WI (3.0 T; TR 3,500 ms, TE 91 ms) and STIR images (3.0 T; TR 5,840 ms, TE 80 ms) show high signal intensity around the thigh except for gracilis (b, c). In the lower legs, the posterior side of calf muscles (gastrocnemius and soleus) showed significantly higher signal intensity (e, f). No signal changes in T_1 WI were observed (a, d). Compared to T_1 WI (3.0 T; TR 491 ms, TE 13 ms), T_2 WI (3.0 T; TR 3,500 ms, TE 91 ms) and STIR images (3.0 T; TR 4,210 ms, TE 85 ms) of the triceps brachii muscle show focal high signal intensity (arrows) (g–i).

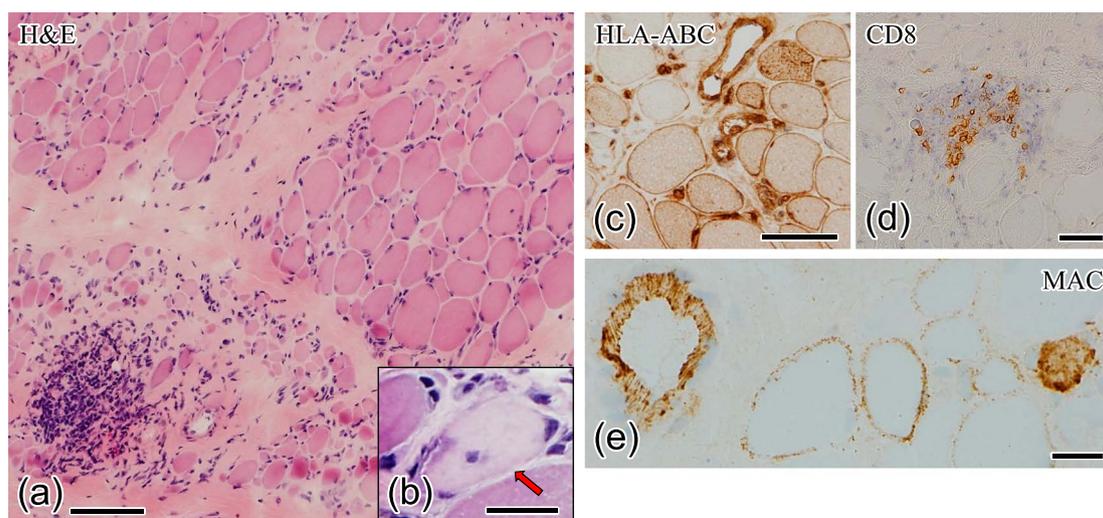


Fig. 3 Muscle biopsy findings from the left biceps brachii muscle.

(a) On Hematoxylin and eosin (H&E) staining, there is marked endomysial fibrosis and variation in fiber size. Circularization of muscle fibers, and localized lymphocyte infiltration in the perimysium are observed. Bar = 100 μ m. (b) On H&E, fiber necrosis are observed. Bar = 10 μ m. (c) On HLA-ABC, sarcolemmas of non-necrotic muscle fibers are stained. Bar = 50 μ m. (d) Immunohistochemical staining with antibodies against CD8 shows CD8-positive lymphocytes in a part of the mononuclear cells cluster in the endomysium. Bar = 100 μ m. (e) Positive immunostaining for C5b9 complement membrane attack complex (MAC) on the sarcolemma in a non-necrotic fiber, the perimysial vessel, and the cytoplasm in a necrotic fiber. Bar = 20 μ m.

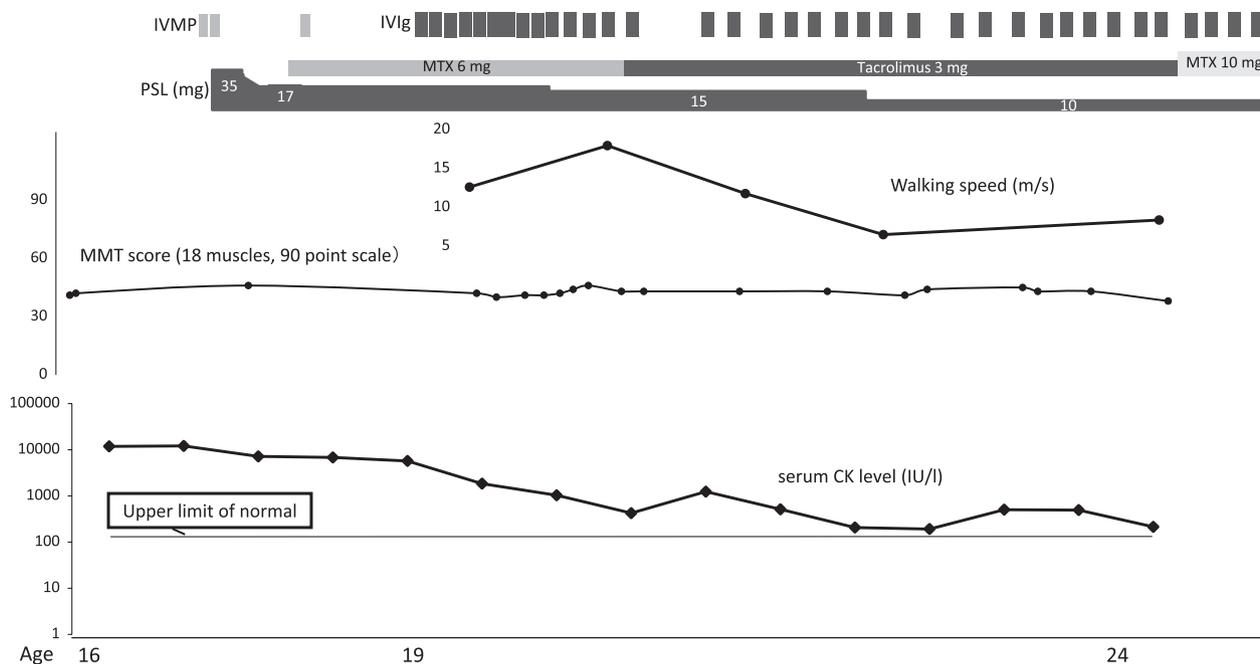


Fig. 4 Clinical course of the present case.

Her walking capacity was recovered and serum CK level was decreased after immunotherapy (IVMP, PSL, IVIg, and MTX or tacrolimus). IVMP, intravenous methylprednisolone; PSL, prednisolone; IVIg, intravenous immunoglobulin therapy; MTX, methotrexate; MMT, manual muscle testing.

immunoglobulin therapy; IVIg: ガンマグロブリン 400 mg/kg/日 × 5 日間) を行った. 治療終了後, 歩行時に体の軽さを自覚し, 握力は 11 kg → 13 kg へ上昇し, 10 m 歩行時間は 48 秒 → 42 秒へ短縮し, 上昇傾向であった血清 CK 値も正常化した. 一時 IVIg やリハビリ頻度を維持できず歩行状態が悪化した, その後 PSL 10 mg/日と MTX 10 mg/週の経口投与と月 1 回の IVIg を行い歩容は改善, 再発無く維持できた (Fig. 4). 現在, 筋力は MMT で頸部・体幹 2, 四肢近位 2~4, 四肢遠位 3~5 で, 手引き歩行である. 24 歳時に抗 HMGCR 抗体陽性 (ELISA 法⁷⁾) が判明し, 抗 HMGCR 抗体陽性壊死性ミオパチーと診断した.

考 察

本症例は, 13 歳時に発症し, 近位優位の筋力低下を有し, 血液検査で著明な高 CK 血症を, 筋病理で筋の大小不同と壊死・再生線維, 血管周囲の単核球浸潤を認め, ステロイドや IVIg などの免疫治療に反応を認めた経過と, 24 歳時に判明した抗 HMGCR 抗体陽性所見より, 炎症性ミオパチーの一種である抗 HMGCR 抗体陽性壊死性ミオパチーと診断した. HMGCR はコレステロール合成系の律速酵素であり主に肝臓に存在する. HMG-CoA 還元酵素阻害薬であるスタチンは, 強力な LDL コレステロール低下作用を示す. 抗 HMGCR 抗体陽性壊死性ミオパチーは 2007 年にスタチン治療中に発症した壊死性ミオパチーとして報告され¹³⁾, 2011 年に HMGCR に対する抗体が発見された²⁾. スタチン内服により発症すると

考えられたこともあったが, スタチン使用歴がある患者は 40%と少数であることが報告されている¹⁴⁾. 抗 HMGCR 抗体陽性壊死性ミオパチーの明確な発症機序は分かっていないが, 筋病理像で, 炎症細胞浸潤を認めること, 非壊死線維膜上で MAC が発現していること, 抗 HMGCR 抗体価と血清 CK 値や筋力低下の程度が相関することなどから, 抗 HMGCR 抗体が病因である可能性が高いとされている¹⁵⁾. また, class II HLA allele DRB1*11:01 が抗 HMGCR 抗体陽性ミオパチー発症の強い因子になるとも報告されている¹⁵⁾¹⁶⁾.

抗 HMGCR 抗体陽性壊死性ミオパチーは 40~50 歳で発症する成人の疾患と考えられてきた^{1)~9)}が, 2017 年に本例を含む小児期発症抗 HMGCR 抗体陽性壊死性ミオパチー 9 例が報告された¹⁰⁾. また小児筋炎中, 抗 HMGCR 抗体陽性例は 1%であった¹¹⁾¹²⁾. 小児例の臨床像は, 成人例よりも緩徐進行性が多い一方で治療反応性を示し, 特に早期の治療介入を受けたものほど予後が良好であったことから早期診断が重要であることが示されている.

小児例は慢性進行性が多いことから筋ジストロフィーと初期診断される症例があり¹⁰⁾¹⁷⁾, 両者の鑑別が重要である. 本例も 13 歳頃に発症し緩徐進行性の経過をとり, 初回の筋病理で炎症所見を欠き壊死・再生線維が散見されたことから, 前医で筋ジストロフィーと診断された. この当時は「免疫介在性壊死性ミオパチー」という疾患概念が存在しなかったことも大きい.

筋ジストロフィーと炎症性ミオパチーの鑑別点としては, 炎症性ミオパチーでは①家族歴がない, ②発達が正常, ③発

症時まで運動が得意, ④罹患筋の選択性や左右差, 偽性肥大を欠く, ⑤針筋電図で豊富な安静時電位を認める, ⑥筋画像・病理で炎症所見を認める, ⑦免疫治療により血清 CK のみならず筋力も改善する点, が挙げられる^{18)~20)}.

本例は, 家系内に類症や近親婚を認めず, 発症前までむしろ運動が得意であり発症前の病歴は筋ジストロフィーを積極的に示唆しなかった。また, 筋ジストロフィーやミオパチーに見られる特徴的な所見, すなわち筋の選択性や肥大などは見られなかった。筋ジストロフィーは dystrophinopathy など大腿前面の障害が強い疾患²¹⁾, calpainopathy や dysferlinopathy など大腿後面の障害が強い疾患²¹⁾ など疾患ごとに罹患筋パターンが異なり, 進行期になるとその選択性はより明瞭である。臨床所見とともに骨格筋画像も有用である。本例のごとく, 抗 HMGCR 抗体陽性壊死性ミオパチーで筋ジストロフィーが疑われた小児例も抗 HLA-ABC 染色や筋 MRI での STIR 像が診断に有用であることが報告され¹⁷⁾, 筋疾患の診断に筋 MRI の利用や炎症マーカーによる免疫染色も重要であることを示している。

治療反応性も重要な鑑別点である。本例では治療に反応して筋力や ADL の改善が見られた。筋ジストロフィーでも, ステロイド投与により筋力は改善しないものの血清 CK 値は有意に低下する²²⁾。そのためステロイド投与での CK 低下をもって筋炎と誤診される例にしばしば遭遇する。筋ジストロフィーに対するステロイドの効果は小児 Duchenne 型筋ジストロフィーでは示されているが, 歩行不能までの期間の延長など進行を遅延させる効果であり²³⁾, 本例の様に改善を維持できたとするデータはない。また, ステロイドの有効性が示されている筋ジストロフィーは現在のところ dystrophinopathy と福山型先天性筋ジストロフィー²⁴⁾ 以外にはなく, 肢帯型筋ジストロフィーではこれまでのところ効果を示す報告はない²⁵⁾。

抗 HMGCR 抗体陽性壊死性ミオパチーは筋ジストロフィーと異なり根治的な治療反応性があり得る疾患である。しかしながら, 炎症細胞や特徴的な病理所見が乏しい慢性経過の症例を鑑別することは必ずしも容易ではない。過去の報告でも原因不明の筋ジストロフィーや遺伝性ミオパチーに遭遇したら炎症性筋疾患を鑑別に挙げる重要性を指摘している¹⁰⁾¹⁶⁾。明らかな家族歴や発達障害を欠き, 発症前の運動能力が優れている患者で, 選択性の乏しい近位筋罹患を呈する症例の場合, 治療可能な炎症性筋疾患の可能性を考え, 筋電図や画像検査, 病理検査を行うことが重要であると考えらる。

謝辞: 本症例の免疫染色を行って頂きました国立精神・神経医療研究センター病院臨床検査部 齊藤祐子先生, 本論文の作成にあたり御助言を賜りました, 同神経内科 大久寧先生, 同神経研究所疾病研究第一部 漆葉章典先生に深謝いたします。

※本論文に関連し, 開示すべき COI 状態にある企業・組織や団体, 講演料: 西野一三: サノフィ・ジャパン (株)

研究費・助成金: 西野一三: アステラス製薬株式会社, 第一三共株式会社, 上阪等: アステラス製薬

奨学 (奨励) 寄付: 上阪等: アステラス製薬

文 献

- 1) Christopher-Stine L, Casciola-Rosen LA, Hong G, et al. A novel autoantibody recognizing 200-kd and 100-kd proteins is associated with an immune-mediated necrotizing myopathy. *Arthritis Rheum* 2010;62:2757-2766.
- 2) Mammen AL, Chung T, Christopher-Stine L, et al. Autoantibodies against 3-hydroxy-3-methylglutaryl-coenzyme A reductase in patients with statin-associated autoimmune myopathy. *Arthritis Rheum* 2011;63:713-721.
- 3) Allenbach Y, Drouot L, Rigolet A, et al. Anti-HMGCR autoantibodies in European patients with autoimmune necrotizing myopathies: inconstant exposure to statin. *Medicine* 2014;93:150-157.
- 4) Ge Y, Lu X, Peng Q, et al. Clinical characteristics of anti-3-hydroxy-3-methylglutaryl coenzyme A reductase antibodies in Chinese patients with idiopathic inflammatory myopathies. *PLoS One* 2015;10:e0141616.
- 5) Limaye V, Bundell C, Hollingsworth P, et al. Clinical and genetic associations of autoantibodies to 3-hydroxy-3-methyl-glutaryl-coenzyme a reductase in patients with immune-mediated myositis and necrotizing myopathy. *Muscle Nerve* 2015;52:196-203.
- 6) Ramanathan S, Langguth D, Hardy TA, et al. Clinical course and treatment of anti-HMGCR antibody-associated necrotizing autoimmune myopathy. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm* 2015;2:e96.
- 7) Watanabe Y, Suzuki S, Nishimura H, et al. Statins and myotoxic effects associated with anti-3-hydroxy-3-methylglutaryl-coenzyme A reductase autoantibodies: an observational study in Japan. *Medicine* 2015;94:e416.
- 8) Werner JL, Christopher-Stine L, Ghazarian SR, et al. Antibody levels correlate with creatine kinase levels and strength in anti-3-hydroxy-3-methylglutaryl-coenzyme A reductase-associated autoimmune myopathy. *Arthritis Rheum* 2012;64:4087-4093.
- 9) Alshehri A, Choksi R, Bucelli R, et al. Myopathy with anti-HMGCR antibodies: perimysium and myofiber pathology. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm* 2015;2:e124.
- 10) Liang WC, Uruha A, Suzuki S, et al. Pediatric necrotizing myopathy associated with anti-3-hydroxy-3-methylglutaryl-coenzyme A reductase antibodies. *Rheumatology* 2017;56:287-293.
- 11) Kishi T, Rider LG, Pak K, et al. Association of anti-3-hydroxy-3-methylglutaryl-coenzyme A reductase autoantibodies with DRB1*07:01 and severe myositis in Juvenile myositis patients. *Arthritis Care Res (Hoboken)* 2017;69:1088-1094.
- 12) Tansley SL, Betteridge ZE, Simou S, et al. Anti-HMGCR autoantibodies in juvenile idiopathic inflammatory myopathies identify a rare but clinically important subset of patients. *J Rheumatol* 2017;44:488-492.
- 13) Needham M, Fabian V, Knezevic W, et al. Progressive myopathy with up-regulation of MHC-I associated with statin therapy. *Neuromuscul Disord* 2007;17:194-200.
- 14) Drouot L, Allenbach Y, Jouen F, et al. Exploring necrotizing autoimmune myopathies with a novel immunoassay for anti-3-hydroxy-3-methyl-glutaryl-CoA reductase autoantibodies. *Arthritis Res Ther* 2014;16:R39.

- 15) Mammen AL. Statin-associated autoimmune myopathy. *N Engl J Med* 2016;374:664-669.
- 16) Ohnuki Y, Suzuki S, Shiina T, et al. HLA-DRB1 alleles in immune-mediated necrotizing myopathy. *Neurology* 2016;87:1954-1955.
- 17) Mohassel P, Foley AR, Donkervoort S, et al. Anti-3-hydroxy-3-methylglutaryl-coenzyme A reductase necrotizing myopathy masquerading as a muscular dystrophy in a child. *Muscle Nerve* 2017. doi: 10.1002/mus.25567.
- 18) 大矢 寧. 筋炎の診断 臨床像—誤診を防ぐために. *Clinical Neuroscience* 2004;22:1139-1142.
- 19) 大矢 寧. 診断 鑑別診断のポイント. *Clinical Neuroscience* 2016;34:309-312.
- 20) Ikeda K, Mori-Yoshimura M, Yamamoto T, et al. Chronic myopathy associated with anti-signal recognition particle antibodies can be misdiagnosed as facioscapulohumeral muscular dystrophy. *J Clin Neuromuscul Dis* 2016;17:197-206.
- 21) Leung DG. Magnetic resonance imaging patterns of muscle involvement in genetic muscle diseases: a systematic review. *J Neurol* 2017;264:1320-1333.
- 22) Sadeh M, Dabby R. Steroid-responsive myopathy: immune-mediated necrotizing myopathy or polymyositis without inflammation? *J Clin Neuromuscul Dis* 2008;9:341-344.
- 23) Matthews E, Brassington R, Kuntzer T, et al. Corticosteroids for the treatment of Duchenne muscular dystrophy. *Cochrane Database Syst Rev.* 2016;CD003725. doi: 10.1002/14651858.CD003725.pub4.
- 24) Kinoshita M, Nishina M, Koya N. Ten years follow up study of steroid therapy for congenital encephalomyopathy. *Brain Dev* 1986;8:280-284.
- 25) Tawil R, McDermott MP, Pandya S, et al. A pilot trial of prednisone in facioscapulohumeral muscular dystrophy. *FSH-DY Group. Neurology* 1997;48:46-49.

Abstract

Childhood-onset anti-3-hydroxy-3-methylglutaryl-coenzyme A reductase (anti-HMGCR) necrotizing myopathy needs to be distinguished from muscular dystrophy: A case study

Yuka Hama, M.D.¹⁾, Madoka Mori-Yoshimura, M.D., Ph.D.¹⁾, Hirofumi Komaki, M.D., Ph.D.²⁾,
Shigeaki Suzuki, M.D., Ph.D.³⁾, Hitoshi Kohsaka, M.D., Ph.D.⁴⁾,
Ichizo Nishino, M.D., Ph.D.⁵⁾⁶⁾ and Yuji Takahashi, M.D., Ph.D.¹⁾

¹⁾Department of Neurology, National Center Hospital, National Center of Neurology and Psychiatry

²⁾Department of Child Neurology, National Center Hospital, National Center of Neurology and Psychiatry

³⁾Department of Neurology, Keio University School of Medicine

⁴⁾Department of Rheumatology, Graduate School of Medical and Dental Sciences, Tokyo Medical and Dental University

⁵⁾Department of Genome Medicine Development, Medical Genome Center, National Center of Neurology and Psychiatry

⁶⁾Department of Neuromuscular Research, National Institute of Neuroscience, National Center of Neurology and Psychiatry

A 24-year-old woman visited our hospital with a complaint of walking disability. She had no family history of consanguineous marriage, and her developmental history was unremarkable, with good physical performance just before the onset. At the age of 13, she developed difficulty in walking and visited a pediatrician. Her serum CK level was 10,000 IU/l and she was diagnosed with muscular dystrophy by muscle biopsy. At the age of 16, she became wheelchair dependent and was admitted to our hospital. Physical examination revealed diffuse muscle atrophy and proximal weakness, with no calf hypertrophy or selectivity of muscle involvement. Needle EMG and MR images indicated inflammatory myopathy. Muscle biopsy revealed necrotic and regenerating fibers and lymphocyte infiltration. She was re-diagnosed with inflammatory myopathy and recovered walking capacity after immunotherapy. Subsequently, she was tested positive for anti-3-hydroxy-3-methylglutaryl-coenzyme A reductase (HMGCR) antibodies. To distinguish treatable inflammatory myopathy from muscular dystrophy, a comprehensive assessment of patient history, family history, selectivity of muscle involvement, findings suggestive of inflammation in EMG and CT/MR imaging, and muscle pathology is necessary.

(*Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol)* 2017;57:567-572)

Key words: immune mediated necrotizing myopathy, Anti-HMGCR antibodies, statin, muscular dystrophy, childhood