



皮膚筋炎・多発性筋炎

秋谷久美子[†]

IRYO Vol. 65 No. 9 (493-495) 2011

キーワード：皮膚筋炎・多発性筋炎，診断基準，治療，合併症

多発性筋炎は主として四肢の近位筋，体幹筋などの対称性筋力低下をきたす炎症性筋疾患で，特徴的な皮膚症状をともなうものを皮膚筋炎という．年間発病率は人口100万人あたり5-10人，有病率は人口10万あたり約6人，好発年齢は小児で5-15歳，成人で40-60歳と2つのピークがあり，男女比は1：2と女性に多い．

病因

原因についてはいまだ不明であるが，自己免疫学的機序が関与していると考えられている．

症状

筋症状

四肢の近位筋，体幹筋，頸筋などの筋力低下を主症状とし，筋痛をともなうことも多い．階段の昇降やしゃがみ立ちが困難，進行例では歩行困難となる．咽頭筋障害により嚥下困難，構音障害を呈することもある．

皮膚症状

皮膚筋炎では顔面，四肢関節伸側などに皮疹が認められ，特徴的なものとして上眼瞼の紫紅色の浮腫性紅斑はヘリオトロープ疹（heliotropic eruption）

（図1），手指や肘，膝関節などの伸側の鱗屑をともなう隆起性紅斑はゴットロン徴候（Gottron sign）と呼ばれる（図2）．その他に頸部，上前胸部などにも紅斑が認められる．躯幹などに色素沈着，脱失，血管拡張，萎縮などの混在したPoikiloderma（多型皮膚萎縮）爪囲紅斑，爪床梗塞などをともなうこともある．皮膚が角化した手指は機械工の手（mechanic hand）と呼ばれている．

皮膚筋炎に特徴的な皮疹を呈するにもかかわらず筋炎症状を欠く症例はamyopathic dermatomyositis（筋症状のない皮膚筋炎）と呼ばれ，治療抵抗性の急速進行性間質性肺炎を合併することが多い．

肺病変

間質性肺炎の合併が約30-40%に認められ，乾燥性咳嗽，労作性呼吸困難，低酸素血症などの症状を呈する．発症様式は慢性，亜急性～急性，急速進行性があり，急速進行性の症例では予後不良であることが多い．

心病変

骨格筋と比べると頻度は低いが，心筋障害により伝導障害，不整脈など，心筋炎や心膜炎により心不全や心のう液貯留が認められることもある．

その他

発熱，全身倦怠感，体重減少などの全身症状や，多関節炎，レイノー症状が認められる．

国立病院機構東京医療センター 内科 [†]医師

別刷請求先：秋谷久美子 国立病院機構東京医療センター 内科 〒152-8902 東京都目黒区東が丘2-5-1
（平成23年7月27日受付，平成23年11月11日受理）

Dermatomyositis Polymyositis

Kumiko Akiya, NHO Tokyo Medical Center

Key Words: dermatomyositis, polymyositis, criteria, treatment, complication



図1 ヘリオトロピー疹 (heliotropic eruption)



図2 ゴットロン徴候 (Gottron sign)

検査所見

一般検査

骨格筋障害により筋原性酵素として血清 CK, アルドラーゼ, AST, ALT, LDH などの上昇が認められる。また血清ミオグロビン上昇により尿中ミオグロビンが上昇する。また筋の障害により筋収縮のエネルギー源であるクレアチンの消費が低下することにより尿中クレアチン係数 (%クレアチン尿 = 24 時間尿クレアチン排泄量 / (24 時間尿クレアチン + クレアチニン排泄量)) が 40% 以上と高値になる。

自己抗体

抗核抗体は約 50-80% で陽性で、抗 Jo-1 抗体 (抗ヒスチジル tRNA 合成酵素抗体) をはじめとするアミノアシル tRNA 合成酵素に対する抗体は疾患特異性が高い。

筋電図

神経筋単位電位の持続時間の短縮、電位の多相性、低電位などがみられる。

MRI

筋炎症部で T2 強調画像、脂肪吸収画像で高信号、T1 強調画像では正常となる。

筋生検

筋束内および血管周囲への単核球浸潤、筋線維の変性、再生壊死、筋線維の大小不同または進行例では筋線維の萎縮、間質の線維化や脂肪変性などの所見が認められる (図 3)。

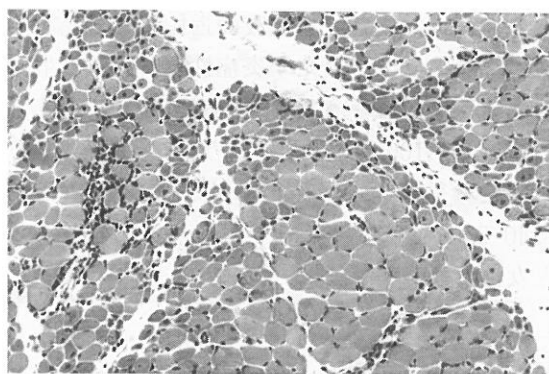


図3 筋生検病理組織；リンパ球浸と潤筋束周辺萎縮 perifascicular atrophy

1), Bohan らの基準 (表 2) などがある¹⁾²⁾。

治療

筋炎に対するステロイド療法としては PSL 0.5-1 mg/kg/日より開始される。

重症例、急速進行性の間質性肺炎合併例ではステロイドパルス療法や免疫抑制剤の適応となる。

免疫抑制剤としては、メトトレキサート、アザチオプリン、シクロスポリン、タクロリムスなどの有用性が報告されている³⁾⁻⁵⁾。

ステロイド抵抗性の症例に対するグロブリン大量静注療法の有効性が報告されており⁶⁾、日本では 2010 年より保険適用となった。γグロブリン製剤 400mg/kg/日を点滴静注で 5 日間投与する⁶⁾。

予後

死亡原因としては悪性腫瘍や肺炎、感染症が多く、これらを合併した場合は生命予後が非常に悪い。

診断

臨床症状と筋原性酵素の上昇、筋電図、筋生検組織所見などの検査所見により診断される。診断基準としては、1992 年厚生省研究班による診断基準 (表

表1 多発性筋炎・皮膚筋炎の診断基準（文献7より引用）

（厚生省特定疾患自己免疫疾患調査研究班1992年）

【診断基準項目】

1. 皮膚症状
 - a) ヘリオトロープ疹：両側または片側の眼瞼部の紫紅色浮腫性紅斑
 - b) Gottron の徴候：手指関節背面の角質増殖や皮膚萎縮をともなう紫紅色斑または丘疹
 - c) 四肢伸側の紅斑：肘，膝関節などの背面の軽度隆起性の紫紅色紅斑
2. 上肢または下肢の近位筋の筋力低下
3. 筋肉の自発痛または把握痛
4. 血清中筋原性酵素（クレアチンキナーゼ（CK）またはアルドラーゼ）の上昇
5. 筋電図の筋原性変化
6. 骨破壊をともなわない関節炎または関節痛
7. 全身性炎症所見（発熱，CRP 上昇，または血沈亢進）
8. 抗 Jo-1 抗体陽性
9. 筋生検で筋炎の病理所見：筋線維の変性および細胞浸潤

【診断基準】

皮膚筋炎：

1 の皮膚症状の a) ～ c) の 1 項目以上を満たし，かつ経過中に 2 ～ 9 の項目中 4 項目以上を満たすもの

多発性筋炎：

2 ～ 9 の項目中 4 項目以上を満たすもの

【文献】

- 1) Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts). N Engl J Med 1975 ; 292 : 344-7.
- 2) Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (second of two parts). N Engl J Med 1975 ; 292 : 403-7.
- 3) Grau, JM, Herrero C, Casademont J et al. Cyclosporine A as first choice therapy for dermatomyositis. J Rheumatol 1994 ; 21, 381-2.
- 4) Oddis CV. : Idiopathic inflammatory myopathy : management and prognosis. Rheum Dis Clin North Am 2002 ; 28 : 979-1001,
- 5) Cherin, P Pelletier S, Teixeira A, et al. Results and long-term followup of intravenous immunoglobulin infusions in chronic refractory polymyositis. An open study with thirty-five adult patients. Arthritis Rheum 2002 ; 46 : 467-74.
- 6) 柏崎禎夫, 針谷正祥, 木下真男ほか. ステロイド抵抗性多発性筋炎皮膚筋炎に対するガンマグロブリン大量静注療法の検討. 免疫疾患調査研究班平成8年度研究報告書. 1997 : 201-13.
- 7) 谷本潔昭, 狩野庄吾, 中野啓一郎ほか. 皮膚筋炎, 多発筋炎の改訂診断基準. 厚生省特定疾患自己免疫疾患調査研究班平成4年度研究報告書 1993 : 25-8.

表2 Bohanらの多発性筋炎・皮膚筋炎の診断基準（1977年）（文献1，2より引用）

1. 対称性の近位筋力低下（嚥下障害および呼吸筋力低下の有無は問わない）
2. 血清筋原性酵素の上昇，とくにクレアチンキナーゼ
3. 筋電図異常（筋原性病変を示す所見）
4. 筋生検異常（筋の変性，再生，壊死，phagocytosis，間質の単核細胞浸潤）
5. 皮膚筋炎に定型的な皮疹

【判定】

多発性筋炎確定	： 1-4 の全項目陽性
多発性筋炎 probable	： 1 ～ 4 のうち 3 項目陽性
皮膚筋炎確定	： 5 を含め 4 項目以上陽性
皮膚筋炎 probable	： 5 を含め 3 項目陽性