

多発性筋炎 / 皮膚筋炎 (PM/DM)

多発性筋炎 (Polymyositis: PM) および皮膚筋炎 (Dermatomyositis: DM) は、骨格筋を障害する原因不明の炎症性疾患です。筋以外にも多彩な全身の臓器病変を合併することが多い全身性自己免疫疾患です。症状が筋肉及び内臓にとどまるものを PM、それに加えて皮膚症状をともなうものを DM と呼びます。

臨床的特徴

- 全身症状： 発熱，全身倦怠感，易疲労感，体重減少
筋症状： 筋肉痛，四肢近位筋・頸筋などの筋力低下
皮膚症状： ゴットロン徴候，ヘリオトロープ疹，爪周囲紅斑，爪床部小梗塞，皮膚の難治性潰瘍，レイノー現象
肺病変： 間質性肺炎
心病変



ゴットロン徴候 *

手指関節伸側の落屑性紅斑



ヘリオトロープ疹 **

上眼瞼を中心に出現する浮腫性かつ紫紅色の紅斑

* 写真提供：杏雲堂病院 山中 健次郎 先生

** 写真提供：順天堂大学 高崎 芳成 先生

関連自己抗体

自己抗体	疾患、病態との関連	MBL 関連製品	診断基準
抗核抗体		CLEIA 法 ステイシア MEBLux™ テスト ANA ELISA 法 MESACUP™ ANA テスト IIF 法 フルオロ HEPANA テスト	
抗アミノアシル tRNA 合成酵素抗体 (抗 ARS 抗体)	多発性筋炎 / 皮膚筋炎に特異的.	ELISA 法 MESACUP™ anti-ARS テスト	
抗 Jo-1 抗体	多発性筋炎 / 皮膚筋炎に特異的. 間質性肺線維症.	ELISA 法 ステイシア MEBLux™ テスト Jo-1 ELISA 法 MESACUP™-3 テスト Jo-1	◎

皮膚筋炎・多発性筋炎の診断基準

厚生省自己免疫疾患調査研究班, 1992 年

1. 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) ゴットロン徴候: 手指関節背面の角質増殖や皮膚萎縮を伴う紫紅色紅斑
- (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) 骨破壊を伴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, または赤沈亢進)

(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

2. 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

3. 鑑別診断を要する疾患

感染による筋炎, 薬剤誘発性ミオパチー, 内分泌異常に基づくミオパチー, 筋ジストロフィー, その他の先天性筋疾患

出典: 難病情報センターホームページ (2014 年 3 月現在)

多発性筋炎 / 皮膚筋炎の治療

初期治療は疾患と生命予後を左右するため、迅速な診断の確定、疾患活動性や臓器障害の評価を要する。治療指針は設定されていないが、筋・皮膚の症候、臓器障害を改善することを目的とした下記のアルゴリズムが一般的である^{1), 2)}。初期治療は、経口ステロイド大量療法で開始する（プレドニゾロン換算1mg/kg/day）。疾患活動性の高い症例では、下記の免疫抑制薬を追加する。治療抵抗性の症例に対しては、大量ステロイドと免疫抑制薬の併用療法を行う。シクロホスファミド静注（IV-CY）、アザチオプリン、メトトレキサート、タクロリムス、シクロスポリン、**抗CD20抗体リツキシマブ**が選択される。γ-グロブリン大量静注療法（IV-IG）も承認されている。いずれも日和見感染症、骨髄障害、肝・腎障害、骨障害などの重篤な副作用の併発に留意して使用する。これらの副作用の出現時、および、薬剤性横紋筋融解症、ステロイドミオパシーが考慮される際には、被疑薬は減量、中止する。なお、保険外薬使用時にはインフォームドコンセントを要する。

ステロイドは初期量を4～8週間継続後、臨床症候や検査成績を参照に2～4週間に10%ずつ減量する。少量ステロイドとアザチオプリン、メトトレキサートなどの免疫抑制薬による維持療法は、臨床症候や検査成績に留意し1～2年程度継続する。以降、免疫抑制薬を適宜中止し、ステロイドは1mg錠などを用いて10%ずつ減量し、中止の可能性を探る。

急性間質性肺炎を伴う症例では、ステロイド大量、タクロリムス、IV-CYの併用療法で治療を開始し、成人呼吸促迫症候群（ARDS）の際にはステロイドパルス療法を考慮する。また、臨床症候、血液酸素分圧、胸部CT所見、血清KL-6やLD値などで、治療効果を判定する。臨床症候や臓器障害が改善すれば、薬剤を適宜減量、中止とする。

中高年発症の皮膚筋炎では、悪性腫瘍を併発する際が少なくなく、悪性腫瘍の治療を優先する。本疾患は悪性腫瘍併発の際にはしばしば難治性で、逆に、癌摘出により著明に改善する症例も少なくない。

< 参考文献 >

- 1) Fauci A, *et al.* Harrison's Principles of Internal Medicine, 18th ed. 3509-3518 (2011)
- 2) Dalakas MC. Nature Reviews Rheumatology 6, 129-137 (2010)

出典：田中良哉. EXPERT 膠原病・リウマチ 改訂第3版, 245-252 (2013)