

# 6

**症例 多発性筋炎と皮膚筋炎 (PM, DM)**

## 皮膚筋炎の一例

(松山赤十字病院小児科) 二階堂 香織・清水 順也・秋山 倫之・片岡 功一・伊藤 滋・吉田 泰祥  
荻野 竜也・広瀬 修・大村 勉・小谷 信行

図表1 現病歴

症例	M.O. 2歳 女児
主訴:	顔面の皮疹、筋力低下
現病歴:	平成6年4月頃より顔面の皮疹、眼瞼浮腫に気づいていたが、放置していた。10月頃、ごろごろするようになり、階段の昇降不能、座位から立ち上がれなくなるなどの症状が出現したため近位受診したところ、筋原性酵素の上昇を指摘され、筋疾患が疑われ当科紹介された。
家族歴:	母親が二分脊椎
既往歴:	特記すべき事なし
妊娠分娩歴:	特記すべき事なし

皮膚筋炎は膠原病のひとつであり、特有の皮膚症状と筋症状を示す慢性炎症性疾患です。小児期と40歳代の成人に発症のピークがありますが、小児の皮膚筋炎は、症状、予後など成人とは異なった特徴をもつといわれています。

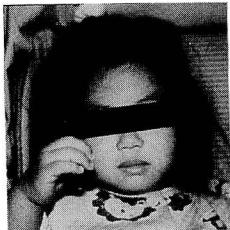
今回私たちは、皮膚筋炎の女児一例を経験し、最近臨床で多用されているMRI画像を活用し、経過観察に有用であったので報告します。

症例は2歳の女児で、主訴は顔面の皮疹および筋力低下です。

現病歴は、平成6年4月ころより顔面の皮疹および眼瞼浮腫に気づいていましたが放置していました。同年10月ころから、ごろごろするようになり、階段の昇降不能、座位から立ち上がれなくなるなどの症状が出現したため近医受診したところ、筋原性酵素の上昇を指摘され、筋疾患が疑われたため当院当科に紹介受診となりました。母親が二分脊椎であるほかは特記すべきことはありません(図表1)。

入院時現症では、身長85cm、体重12.5kgで体格は中等度、体温は36.9℃、咽頭および胸腹部理学的所見に異常は認めませんでした。図表2にある患部の顔写真ですが、頬部に対称性の紅斑、両側上眼瞼に浮腫状の紅斑を認めました。膝蓋腱反射およびアキレス腱反射はともに減弱

図表2 入院時現症

入院時現症	身長 85cm(-0.2SD)、体重 12.5kg(+0.5SD)、体温 36.9℃、 頬部に対称性の紅斑、両側上眼瞼に浮腫状の紅斑、 咽頭:異常所見なし 胸腹部理学的所見:特記すべき事なし リンパ節:触知せず 深部腱反射:PTR、ATR両側ともに減弱 右股関節外転時に疼痛あり 両側膝関節伸展時に疼痛あり
	

図表3 入院時検査所見

入院時検査所見	生化学検査
血液一般	TP 7.09g/dl
WBC 11600/μl	GOT 131IU/l
St 7%	GPT 45IU/l
Seg 35%	LDH 1630IU/l
Lym 40%	CPK 1696U/l
RBC 416x10 <sup>4</sup> /μl	ALD 27.77IU/l
Hb 10.9g/dl	ミオグロビン142ng/ml
Ht 33.4%	BUN 10.5mg/dl
Plt 35.3x10 <sup>4</sup> /μl	Creat. 0.2mg/dl
ESR 30mm/65mm	CRP (-)
尿検査	ANA 20倍 (-)
尿一般検査:異常所見なし	ss-DNA (-)
クレアチニン 54mg/dl	ds-DNA (-)
クレアチニン 21.2mg/dl	Jo-1抗体 (-)
ミオグロビン <7.8	CH50 43.5
	C3 77.2ng/dl
	C4 33.4ng/dl
	IgG 1344mg/dl
	IgA 98.2mg/dl
	IgM 179.2mg/dl

し、右股関節外転時および両側膝関節伸展時に疼痛がありました。

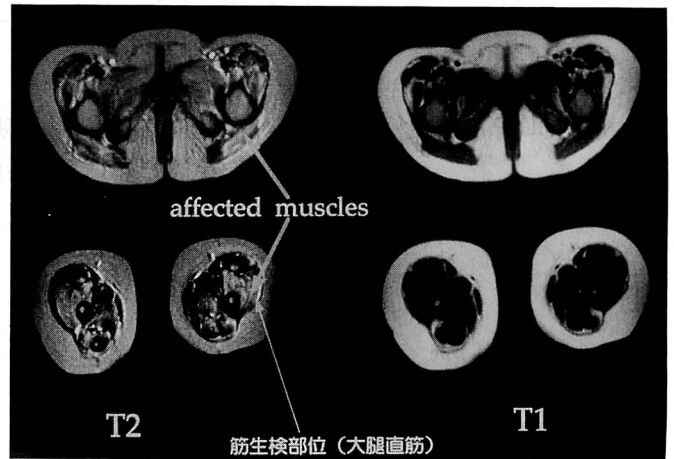
図表3は入院時検査所見です。一般血液検査では異常はみられませんでした。CRPは陰性でしたが血沈(ESR)は1時間値30mm、2時間値65mmと亢進していました。生化学検査では筋原性酵素上昇、抗ミオグロビン血漿がみられました。また、抗核抗体、抗Jo-1抗体などの自己抗体は陰性でした。検尿一般に異常はなく、クレアチニンを認めました。

入院後に施行した画像検査では、胸部X線像において心拡大を認めず、肺野はクリアでした。心電図、心エコー

図表4 入院後の検査所見(画像検査他)

画像検査  
 胸部X-P: CTR 54%、肺野 清明  
 心電図: WNL  
 心エコー: EF 75.8%、pericardial effusion (-)  
 筋電図: 筋原性変化認められず。  
 MRI: T2(SE2500/80)で大腿筋群、殿筋、下腿筋群に様々な程度にhigh intensityを認める。特に外側直筋に著明な変化あり。  
 T1(SE600/20)は変化を認めず。  
 筋生検: (大腿外側直筋より)  
 筋束間の血管周囲に著明なリンパ球浸潤を伴う筋萎縮、変性像が見られる。  
 遺伝子診断  
 ジストロフィンDNAに欠失無し

図表5 MRI画像

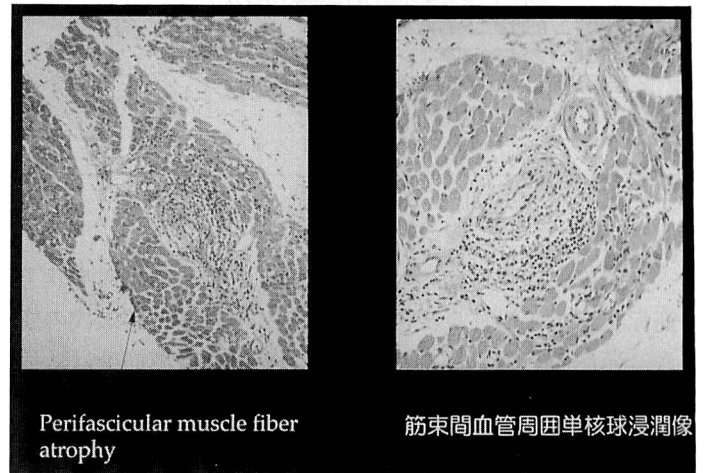


とも異常は認めません。筋電図上ははっきりとした筋原性変化は認められませんでした。また、遺伝子診断ではDNA ジストロフィン欠失は認められませんでした(図表4)。

図表5にMRI画像を示します。右側T1に変化は認められません。左側T2において大腿筋群、殿筋、下腿筋群にさまざまな程度にhigh intensityを認めます。とくに外側直筋の変化が著明でした。

図表6はMRIで病変の著しかった部位を選んで(図表5にて示した部位)行った筋生検の組織標本です。弱拡大(図の左側)において強い筋の変性萎縮がみられます(矢印の部位)。強拡大(右図)にしますと筋束間の血管周囲に著明なリンパ球浸潤をとまっているのがわかります。

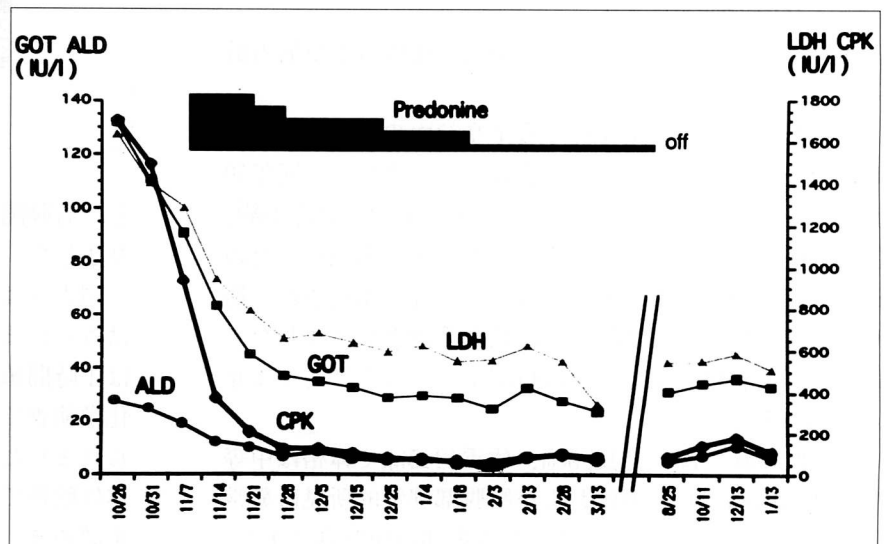
図表6 筋生検組織像



以上より小児皮膚筋炎と診断し、プレドニン内服を開始しました。

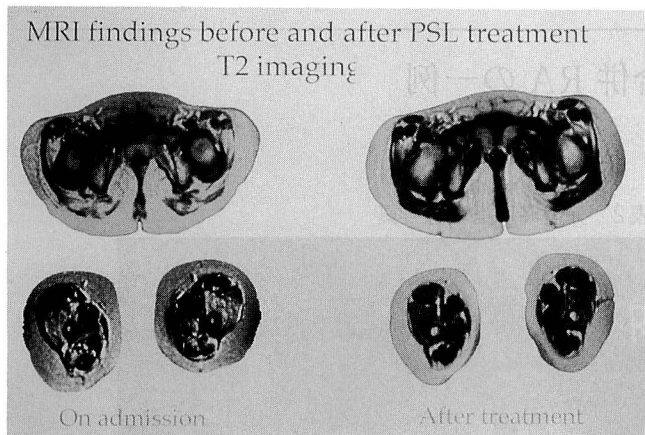
プレドニン内服開始後、筋原性酵素は速かに減少し、臨床的にも関節痛は消失し自力歩行可能、階段の上り降りも手を引くと可能となりました。そのためプレドニンを内服開始後20日目より減量開始しました。その後も臨床所見、検査値の悪化はみられず、順調に投与の減量が続け、プレドニン内服開始後9ヵ月で中止しています。現在、中止後6ヵ月目ですが、検査データは、GOT35、LDH534、CPK88、ALD5.6と正常で、運動障害は認めていません(図表7)。

図表7 経過表



経過中に何度かMRI画像をとりましたが、ここでは、図表8において治療開始前(左図)と開始5ヵ月目(右図)とを

図表 8 MRI 画像



比較します。筋肉は正常では MRI 画像上、T1、T2とも low intensity を示しますが、皮膚筋炎では T2で high intensity となり、治療により筋力が回復するにつれて low intensity になってくるといわれています。本症例においては、治療開始前では筋力は皮下脂肪と同等度にシンゴウ強度が増加していましたが、筋力が回復した5ヵ月目では脂肪と比較し明らかに低下しているのがわかります。それにより治療効果がよくわかりました。

まとめとして（図表9）

1. 小児皮膚筋炎の2歳女児を経験しました。
2. 患者は特徴的皮疹、筋力低下で発症し、筋原性酵素上昇、筋生検により皮膚筋炎と診断しました。
3. MRIでは病変筋群でT1では正常、T2では high intensity な変化を認めました。
4. ステロイド投与により臨床症状、検査値は改善し、それにともない MRI 所見上も T2の high intensity は消失しました。
5. MRIは非侵襲的であり、病変の広がり、程度の把握、生検部位の決定、および治療効果の判定にも有用であると思われました。

図表 9 まとめ

- まとめ
- 1 小児皮膚筋炎の2歳女児を経験した。
  - 2 患児は特徴的皮疹、筋力低下で発症し、筋原性酵素上昇、筋生検により診断した。
  - 3 MRIでは病変筋群でT1: normal、T2: high intensityな変化を認めた。
  - 4 ステロイド投与により臨床症状、検査値は改善し、それに伴いMRI所見上もT2のhigh intensityは消失した。
  - 5 MRIは非侵襲的であり、病変の広がり、程度の把握、生検部位の決定、および治療効果判定にも有用であると思われた。

## DISCUSSION

**横田** 従来の方法に加えて MRI の活用も有用である、という報告でした。MRI を何度もとっているということでしたが、部位の変化（治癒していく過程）は早めにわかりましたか。

**二階堂** MRI と筋力の回復は相関するといわれているようです。今回、1ヵ月目くらいでは筋力もあまり回復していないためか MRI でも顕著な回復は示しませんでした。やはり筋力が回復した5ヵ月目になると MRI もよくなっていました。

**高杉** 症例は現在無投薬で回復した状態ということですが、小児の皮膚筋炎は治りやすいということがあるのですか（成人の場合、予後はよくないので）。

**小谷** 私はこれまで5例の小児皮膚筋炎を経験しましたが、うち3例は予後が良好に保たれています。残り2例のうち1例は皮膚症状のあるなしを繰り返しつつ成人になり、現在もそれが持続しています。あと1例は重症患者で、筋萎縮もひどく、皮膚も炎症が続き細菌感染も繰り返し亡くなられました。

小児皮膚筋炎は成人に比して予後がよいという印象をもっています。これは、3～4歳ころは免疫が不安定期にありますので、リンパ球のファンクションが変わってくると治ってしまうことがあるのではないかと捉えています。

**横田** MRI が有用ということであれば、難治な成人の皮膚筋炎の経過観察にも利用できればいいと思います。今後も研究してください。

## アスペルギルス肺炎にて死亡した多発性筋炎合併 RA の一例

〔松山ベテル病院内科〕 今井 淳子

図表1 現病歴

(症例) H.T. 49歳、女性。  
 (現病歴) 31歳で左肩関節痛にて発症、すぐ多関節痛となる。松山日赤 RA センターにて、RA と診断され、シオゾールでコントロールは良好だったが、通院が不定期のため治療中断し、病状悪化をくり返していた。41歳時、実母の死を契機に病状悪化する。45歳の時、爪床血栓をきたし、DFPP 他の治療目的にて、松山ベテル病院に転院す。この時、四肢筋肉痛著明となり、CPK、ミオグロビン上昇もあり。大腿四頭筋生検にて多発性筋炎の診断つく。中等量ステロイドホルモン内服開始す。大後頭神経痛著明となり、MRI にて頸椎垂直亜脱臼が認められ、頸椎カラー装着す。46歳時、エンドキササンによる間質性肺炎をきたす。イムランによる著明な下痢をきたす。MTX 内服開始し、コントロール良好となる。49歳時、発熱と共に呼吸困難を来し、徐々に悪化 MTX 中止により改善す。再度呼吸困難増悪し死亡される。

図表2 来院時手指 X 線写真



最近では、深部の真菌症の感染症に関しては Candidar-sis については対策が発達してきたため症例が減少しているという報告が相次いでいるが、アスペルギルス (*As-pergillus*) に関しては相対的に増加しており、その予後も治療が遅れば悪いといわれている。

今回私たちは、その感染症のため、救命しえなかった一例を経験したので報告する。

症例は49歳、女性。31歳で左肩関節痛にて発症し、すぐに多関節痛となる。松山日赤 RA センターにて RA と診断され、シオゾールで非常にコントロールが良好であったが、患者の通院が不定期であったため、治療が度々中断し、症状悪化を繰り返していた。41歳のとき、実母の死を契機に過労と精神的ショックのために RA が非常に悪化している。45歳のとき、爪床血栓をきたし、血管炎の合併を疑われ、DFPP ほかの治療目的にて当院に転院した。このとき、四肢の筋肉痛が著明となり、とくに大腿四頭筋の痛みおよび両上腕の筋肉の痛みが非常に強くなり、CPK、ミオグロビンの上昇もあり、大腿四頭筋生検にて多発性筋炎の典型的像を得、多発性筋炎と診断した。

このときより、中等量のステロイドホルモンの内服投与を開始した。同時に大後頭神経痛が著明となり、MRI で頸椎の垂直亜脱臼が認められ、頸椎カラーを装着する。46歳のとき、エンドキササンによる間質性肺炎をきた

したが、治療により改善。イムランによる著明な下痢をきたしたが、なんとかステロイドを減らしていこうということから、免疫抑制剤を工夫して使用した。MTX の内服は当初患者は嫌がっていたが、説得し、内服開始となる。幸い、MTX が効き、コントロール良好となる。また、しばらく通院が途絶え、49歳時に、発熱とともに呼吸困難をきたし、外来受診。徐々に症状悪化し、MTX はその直前から再投与していたがこれを中止し、やがて呼吸困難は改善した。このとき、間質性肺炎の像が認められた。再度呼吸困難が増悪したが、今回は薬というより感染によるものではないかと思われる根拠がたくさんあるので、これ以後提示するが、患者はこのために死亡した (図表1)。

図表2は当院来院時の手の X 線像だが、stage IV の状況で手関節は強直に至っていた。

図表3は股関節 X 線像である。右股関節はオペレーションのインディケーションではないかと思ったが、患者がどうしても歩くというのでオペは延期した。

図表4は頸椎の垂直亜脱臼をおこして後頭神経痛が著明になったときの頸椎 X 線像である。屈曲が容易でないのよ写真ではないが、ADI は 4 mm と垂直亜脱臼以外の所見は比較的なかった。

図表5は多発性筋炎を合併したときの検査所見である。WBC 正常、Hb10.4g/dl と軽度の貧血があるだけ

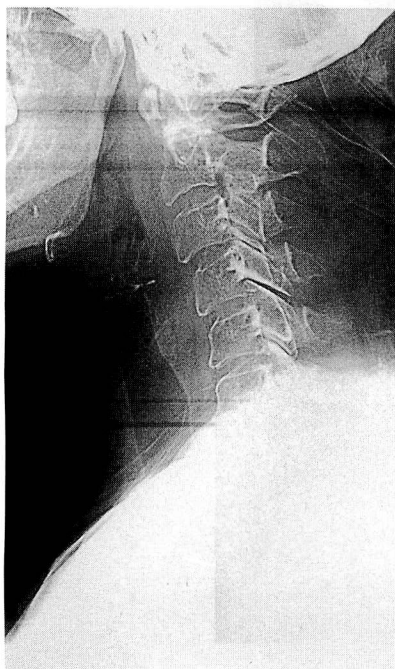
図表3 股関節 X線像



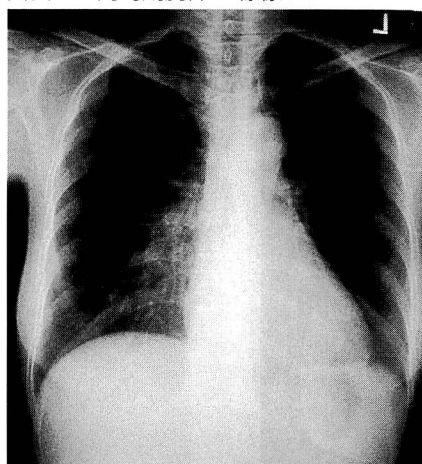
図表5 多発性筋炎合併時の検査所見

WBC 7700/μl (St.4, Seg.80, Eo.4, Lym.10, Mo.1%)	ANA (-)
RBC 357X10 <sup>9</sup> /μl	CYTOPLASM (+)
Hb. 10.4g/dl	抗ミトコンドリア抗体 (+)
PLT 47.6X10 <sup>9</sup> /μl	抗平滑筋抗体 (-)
尿 蛋白 (-)	抗SS-A抗体 (-)
糖 (-)	抗SS-B抗体 (-)
ウノ (-)	抗dsDNA抗体 (-)
	抗Jo-1抗体 (-)
	抗Scl70抗体 (-)
	抗RNP抗体 (-)
T.P. 5.9 g/dl	BUN 16mg/dl
Glu. 95 mg/dl	Cr 0.3mg/dl
T.Bil 0.5 mg/dl	UA 3.1mg/dl
GOT 20 IU/L	Na 137mEq/l
GPT 27 IU/L	k 3.6mEq/l
LDH 424 IU/L	Cl 100mEq/l
ALP 114 IU/L	
LAP 88 u	CRP 3.2(2+)
ChE 216 IU/L	β2M 2.4mg/l
γ-GTP 5 IU/L	
CPK 558 IU/L	ミオグロビン
(MacroCPKを検出)	300ng/ml
	IgG RF 1.0
	RAPA 320倍
	CH50 32.4 CH50U/ml
	IgG 970 mg/dl
	IgA 172 mg/dl
	IgM 227 mg/dl

図表4 頸椎 X線像



図表6 同時期胸部 X線像



で、血小板は $47.6 \times 10^4/\mu\text{l}$ で、本症例は activity は高いと思われたが、正常範囲内でおさまっていた。尿蛋白はなし、血沈は28/Hで比較的安定してきていた。T. Pは5.9g/dlで栄養障害がある。LDHはこのときはまだ正常範囲内におさまっている。CPKは558IU/Lと上昇し、血清ミオグロビンも300ng/mlと上昇している。CPKの分析の結果 Macro CPKが認められ、自己免疫性肝炎あるいは胆汁うっ滞性肝硬変の存在が疑われたが、臨床症状はないのでフォローとした。

ANAは陰性であるがCYTOPLASMがでている。抗ミトコンドリア抗体は定性だが陽性である。抗平滑筋抗体(-)、抗SS-A・抗SS-B抗体はともに(-)、抗Jo-1抗体も陰性のままで、RAPAは320倍、血清補体価は

正常範囲内、IgGがやや低値だがステロイド投与後なのでその影響があると思われた。

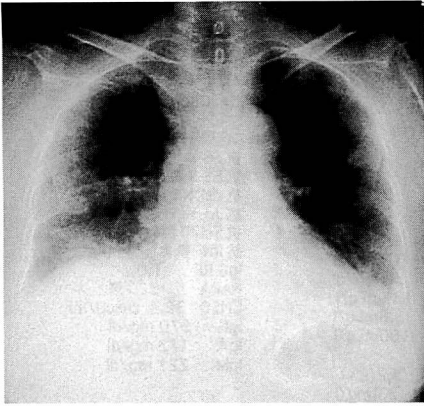
図表6がその当時の胸部X線像であるが、まだ間質性変化も認められず、ほぼ正常の像である。

図表7は亡くなられる2ヵ月前のものだが、両肺の下葉に間質性変化を疑わせる陰影が増強してきている。

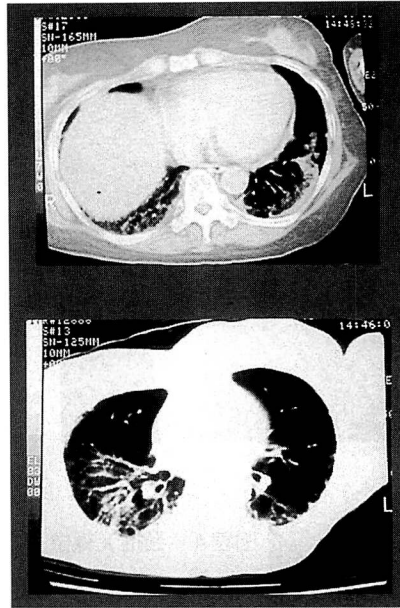
図表8は同時期の胸部CT像である。左および右の下葉に強い間質性変化が認められている。また同時に右中葉部のあたりに炎症を疑わせる実質性の陰影も混在しており、気管の周囲に強い浸潤を思わせる肥厚した像が認められる。

図表9は同様に1ヵ月前の胸部X線像であるが、図表7より更に下葉の陰影が増強しているが、間質性変化というよりは、何かinfectionの混在を疑わせる像である。

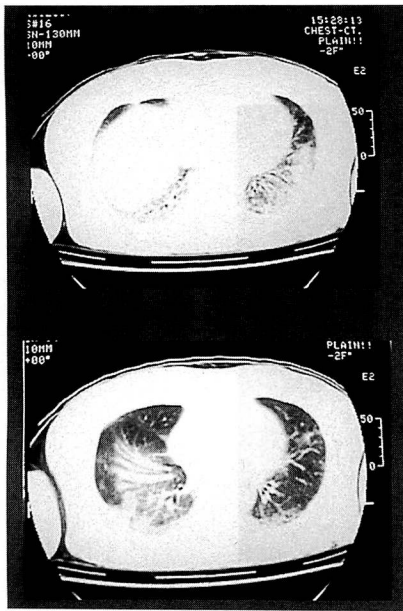
図表10はその翌日の胸部CT像であるが、胸水の貯留



図表7 胸部X線像  
(死亡2ヵ月前)

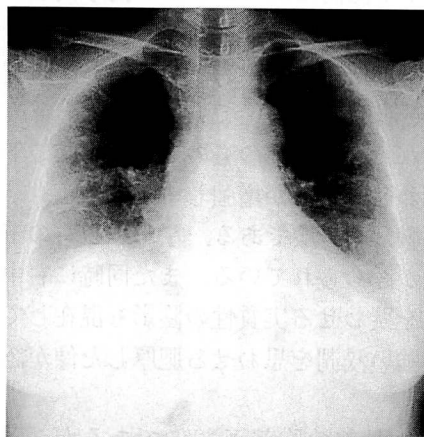
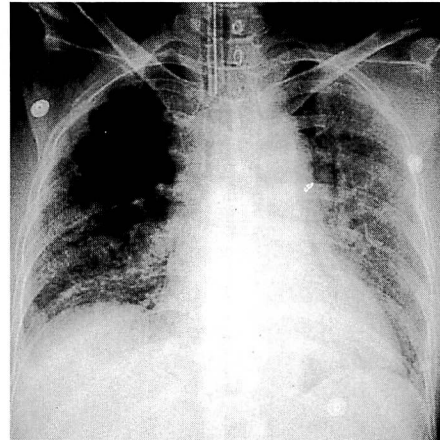


図表10 胸部CT像  
(死亡1ヵ月前)



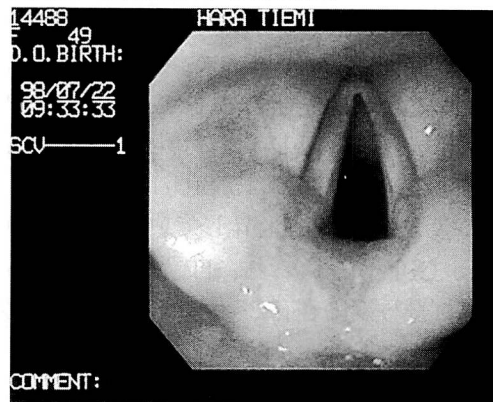
図表8 胸部CT像  
(死亡2ヵ月前)

図表11 胸部X線像 (死亡前日)



図表9 胸部X線像  
(死亡1ヵ月前)

図表12 上気道挿管 (死亡前日)



図表13 呼吸困難増強時の検査 (10年11月)

	1998 11/9	11/12	11/16	11/18	11/19
WBC (PMN)	16200	19700 (17533)	19300 (18528)	35400 (34692)	25200 (24192)
PLT ( $\times 10^4$ /ms)	28.9	33.4	33.1	16.5	12.2
ESR	30/H	44/H	32/H	42/H	
CRP	6,7(4+)	10,9(5+)	3,4(2+)	4,4(3+)	2,7(2+)
LDH	772	1048	1163	1377	2366
CPK	446	416	396	185	126
B.G.A.					
pH	7.399	7.355	7.338	7.221	7.218
PO <sub>2</sub>	69.8	63.5	43.0	84.6	67.9
PCO <sub>2</sub>	40.7	42.7	38.0	69.5	66.5
O <sub>2</sub> SAT	93.7	90.6	74.6 024L/min	93.5	88.3
				(intubation)	
TB菌(-) Acin.calcoa		TB菌(-)	TB菌(-)	TB菌(-)	
$\beta$ -Dグルカン; 56pg/ml		candida alb.	アスペルギール ス抗体(-)		アスペルギール スPCR(+)
クリプトコッカ ス抗体(-)		カンチダ抗原 2倍			

は認められず、気管壁の厚さをうかがわせる陰影を認めている。また、下葉の間質性の変化は前回(図表8)よりは著明でなくなっている。

図表11は亡くなる前日の胸部X線像であるが、右に比べ左は、ほとんど換気が期待できないほど陰影が増悪している。ただ、右の下葉を中心にして間質性の変化も増強している。

図表12は挿管したときのものであるが、これを撮った翌朝に亡くなられた。気道の閉塞も関与しているのではないかと1週間前に行った内視鏡の写真を見たが、それには全く気道の閉塞はなかった。上気道です。

患者は11月20日に亡くなったが、同月初旬に風邪を引いて以来、呼吸困難が増悪。その経過をデータ化して図表13に示した。WBCは常時10000を超えており炎症所見が強く疑われた。また多くの好中球の出現がみられた。血小板はやや値が落ちているが、FDPほかDICを考えさせる所見は得られていない。血沈は炎症のわりに低いが経過中CRPが高かった。LDHはどんどん高値をたどっている。CPKはステロイドの関与もあると思われるが低値になってきている。ガス分析は表のように悪化してきており、11月16日挿管したが効果なく死亡された。その時行った検査ではTB菌は(-)、細菌検査でアシネトバクターがでていた。免疫抑制剤を使用中だったので病像から肺炎菌あるいはもっと強い毒力のある細菌感染、または真菌と考えた。11月12日ごろから血痰が出はじめたのでアスペルギルスの存在を強く疑った。 $\beta$ -Dグルカンは56pg/mlとあまり上がっていないので疑問ではあったが、Candidaが得られたのでジフルカンを使用し、血痰が出た時点でイトリゾールを胃の中部から注入し、ファンギゾンと同時に使用している。死亡後アスペ

図表14 日和見感染症に対する対策(那須勝による)

1) 早期の迅速病因診断法の活用
2) 早期の適合抗菌化学療法
3) 無菌病室の使用、消毒、滅菌。
4) 感染防御能の増強(免疫療法)
5) 遺伝子治療
Antisense DNA and RNA
DNA vaccines
Agent-Specific Cytotoxic T Cells

ルギルスPCR検索の結果(+)であった。11月16日のアスペルギルス抗原検査では(-)であった。エライサーではなかったので感度が低かったことも考えられる。

こういったステロイドを使用せざるをえない患者についての日和見の真菌感染症に対する対策を那須勝先生が発表されている(図表14)が、われわれが実際に使うことができるのは図表の1)、2)、4)程度と思われる。1)の「早期の迅速病因診断法の活用」が非常に大切だと思われるが、アスペルギルスは大體、肺の組織浸出性の肺アスペルギルス症を呈して、治療が行われなければ予後は2、3日といわれているので、早く診断をつけることである。そのためには先程提示したアスペルギルス抗原検査(ELLSA法)を使用して行うとよいと思われる。またPCRも最近市販に近い状況まで進歩してきているので、それを活用できればと思われる。そのような状況でアスペルギルス抗原が確認されたら、できるだけ早く、ファンギゾンあるいはBCFなどの併用にて治療にとりかかるべきと考えられた。

## DISCUSSION

横田 ありがとうございます。ご質問等、お願いします。

内海 エンドキサンで間質性肺炎を、イムランで悪性下痢を呈したというところに引っかけられます。私の場合だと、薬物が…ということではなく、エンドキサンで間質性肺炎ができれば感染を、イムランの悪性下痢では原虫を疑います。原虫は例えば、グリプトスポリジウム、イソスポーラ、チョーアマーバーなど色々います。ちょうどエイズ(AIDS)の初期に下痢症になるのと同じです。



この症例の場合、そのあとでアスペルギルスを疑ったとありますが、間質性肺炎の時点で感染と考えたほうがよいのでは、と思いました。

また、アスペルギルスは環境にどこにでもいる真菌なので、抗体は健常の一般人はだれでももっています。症例はそれが陰性だったこと自体、何か免疫系に障害を受けている証拠ではなかったかと思われま

す。免疫抑制剤で間質性肺炎では感染、患者自身もっている原虫（原虫は組織の中に常在している）で下痢、というのは非常に大変な事態であると捉えるべきでしょう。

今 井 今後とも気を付けて診ていくようにしたいと思います。

横 田 アスペルギルスと特定した経過は？

今 井 最初血痰が出たが出血傾向はなく血小板が40万から10万に下ちたのでDICを疑ったのですが、それもないし、経過が急激だったこともあり、compromized hostでありアスペルギルスを考えま

した。PCRを依頼しましたが、亡くなられたあとで結果が届き、確信しました。

○ ○ CPKの推移は？

今 井 CPKは上昇しました。組織検査結果は、筋線維の血管周囲にリンパ球の浸潤があり、比較的典型的な像でした。

○ ○ CPKの上昇ということもあり、RAに合併ということから、多発性筋炎としてよいのか、血管炎という考え方も成り立ちます。

今 井 痛みの場所がミアルギアであり、股間に近い場所であること、同時にCPKが上昇したということ、診断基準に照らして診断しました。

内 海 CRPは図表では上昇し続けていますが、肺にあれだけの病像があるので、最終的には下がってきていたのではないかと思います。それはCRPを出す能力がなくなってくるからです（AIDSの場合も同様です）。またカンジダ抗体の消失も悪化のサインだと思います。

今 井 その通りに推移しました。

## 悪性胸腺腫を合併した皮膚筋炎の一例

〔松山赤十字病院内科〕 山本 圭見・岡田 貴典・有馬 文統・藤崎 智明・横田 英介・松本 勲

図表1 症例

52歳 男性  
 (主訴) 皮膚の紅斑、筋力低下、嚥下障害  
 (現病歴) 平成12年5月頃、屋外での農作業後、顔面皮膚に掻痒を伴う発赤を認め、近くの皮膚科で加療を受けた。  
 同年8月頃、上腕にも紅斑がみられ、また顔面の腫脹、嚥下障害も出現したため近医受診し、CPKの上昇(2649U/l)を認めたため当科紹介され、皮膚筋炎の疑いにて、精査加療目的で9月6日に入院した。  
 (既往歴) 46歳 発作性頻拍  
 (家族歴) 特記すべきことなし  
 (生活歴) 飲酒歴：機会飲酒、喫煙歴：20本/日

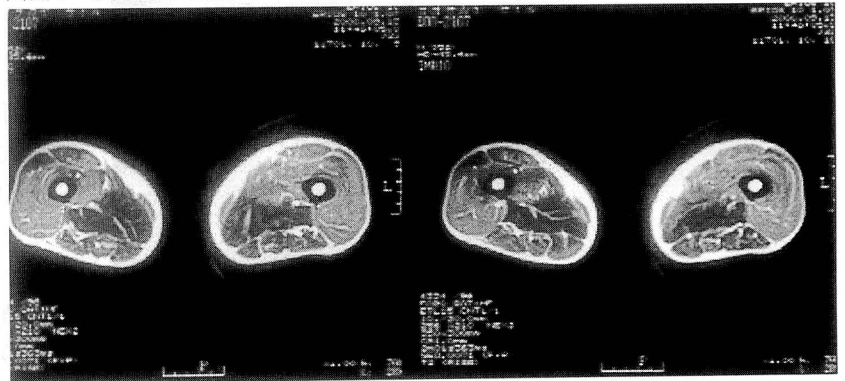
図表3 入院時検査所見

ESR	25 mm/h	T.P	6.0 g/dl	CRP	1.00 mg/dl
		T.Bil	0.4 mg/dl	ANA	<20
Urinalysis		AST	181 U/l	C3	90.7 mg/dl
PH	6.0	ALT	46 U/l	C4	32.7 mg/dl
protein	(-)	LDH	635 U/l	CH50	41.2 U/ml
sugar	(-)	ALP	182 U/l	ds-DNA	1.3 IU/ml
		Γ-GTP	16 U/l	ss-DNA	3.5 AU/ml
WBC	7800 /μl	CPK	4228 U/l	抗RNP抗体	(-)
RBC	403×10 <sup>4</sup> /μl	ALD	24.79 U/l	抗Sm抗体	(-)
Hb	13.1 g/dl	Mb	396 ng/ml	抗Jo-1抗体	(-)
PLT	26.6×10 <sup>3</sup> /μl	BUN	9.8 mg/dl		
		Cr	0.51 mg/dl		

図表2 入院時現症

身長164.5cm、体重49.1kg  
 脈拍72/min、血圧110/68 mmHg  
 貧血及び黄疸なし  
 胸部：心雑音なし、ラ音なし  
 腹部：平坦、軟、肝脾腫なし  
 皮膚：頭部、顔面、頸部、肩、前胸部、上腕に紅斑  
 握力：右25kg、左20kg、Gowers' sign (+)  
 神経学的所見：異常なし

図表4 大腿筋のMRI



皮膚筋炎には種々の悪性腫瘍の合併が知られているが、悪性胸腺腫との合併例はまれである。今回私たちは、悪性胸腺腫を合併した皮膚筋炎の1例を経験したので報告する。

症例は52歳、男性。主訴は皮膚の紅斑、筋力低下および嚥下障害である(図表1)。現病歴は平成12年5月、屋外での農作業後、顔面皮膚に掻痒を伴う発赤を認め近くの皮膚科にてステロイド外用等による治療を受けたが改善せず、同年8月頃、上腕にも紅斑がみられ、顔面の腫脹および嚥下障害が出現したため近医を受診したところ、CPK 2649U/lと上昇を認め当科紹介、皮膚筋炎の疑いにて、精査加療目的で9月6日入院した。

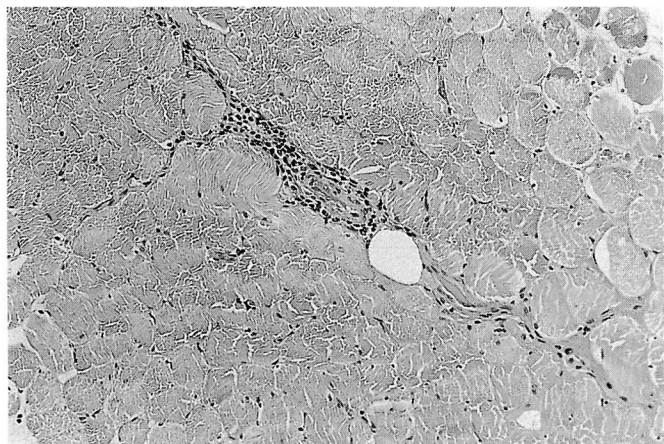
入院時現症は、身長164.5cm、体重49.1kg、脈拍72/min、血圧110/68mmHg。胸部は心雑音なし、呼吸音で

はラ音なし、腹部は平坦・軟、肝脾腫なし、表在リンパ節は触知しなかった。皮膚は頭部、顔面、頸部、肩、前胸部、上腕に紅斑を認めた。握力は右25kg、左20kgと低下、Gowers'signを認めた。そのほか神経学的所見は異常を認めなかった(図表2)。

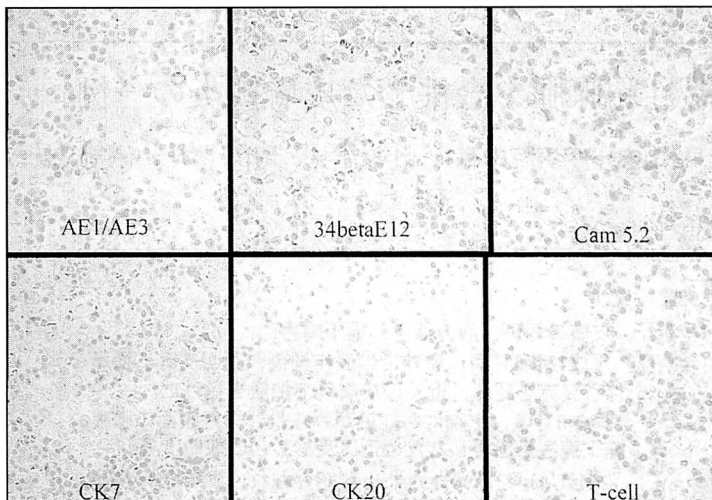
図表3は入院時検査所見である。血沈25mm/hと軽度亢進、検尿、検血に異常なく、生化学ではAST181U/l、LDH635U/l、CPK4228U/l、ALD24.79U/l、ミオグロビン396ng/mlと筋原性酵素の上昇を認めた。血清学にてCRPは1.00mg/dlと軽度上昇、抗Jo-1抗体等各種自己抗体は陰性であった。

図表4は大腿筋のMRIである。T2強調像で両側大腿の伸筋群を主体に高信号を呈しており、筋の炎症を表している。大腿直筋の筋電図では筋原性の変化を認めて

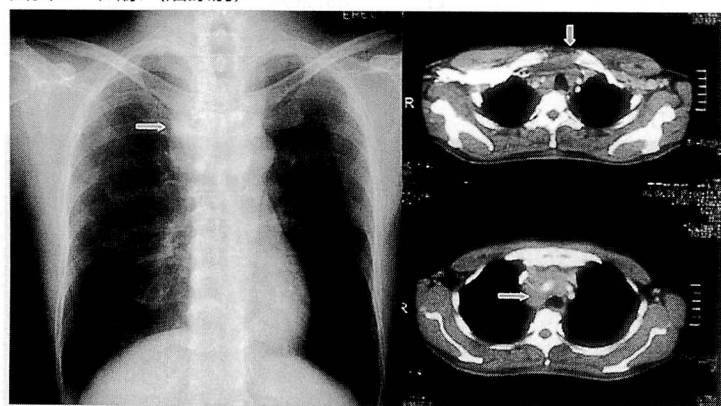
図表5 HE染色



図表8 免疫染色



図表6 画像 (治療前)



図表7 リンパ節生検



いる。

図表5は大腿筋生検のHE染色である。筋繊維間の血管周囲にリンパ球および形質細胞の浸潤を認め、筋炎に合致する所見である。以上の所見より皮膚筋炎と診断した。

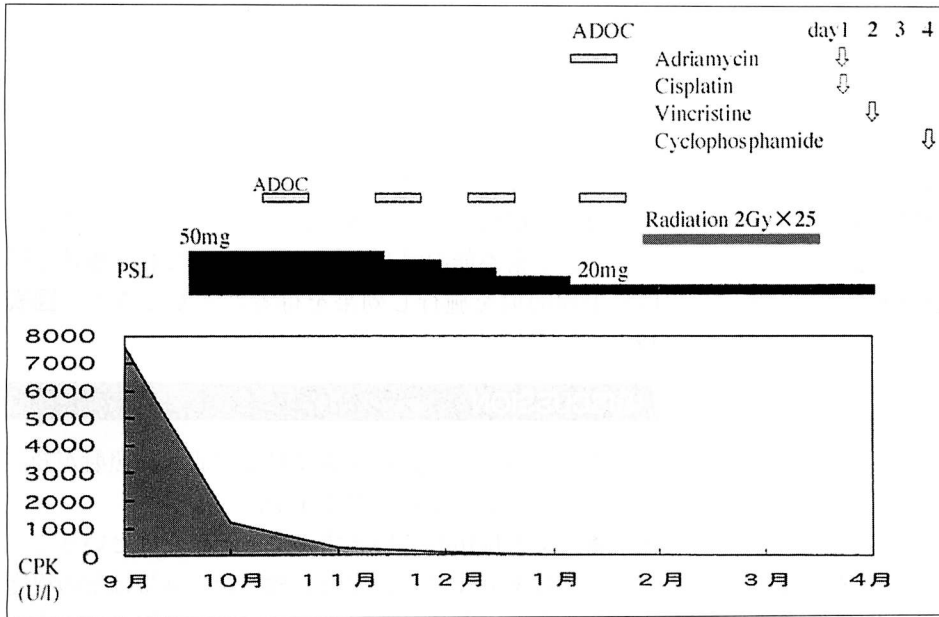
入院時、胸写にて上縦隔の拡大を認め、胸部CTにて上～前縦隔に腫瘤、傍気管～気管分岐部、大動脈弓下部に腫大したリンパ節を認め、上方は両側下深頸部に及び、腕頭動静脈、総頸、鎖骨下動脈を取り囲んでいた(図表6)。Gaシンチでは上縦隔および両側鎖骨上窩に異常集積を認めた。

右鎖骨上窩よりリンパ節生検を施行、多数のTリンパ球の間に未分化な上皮性細胞の増殖を認めた(図表7)。

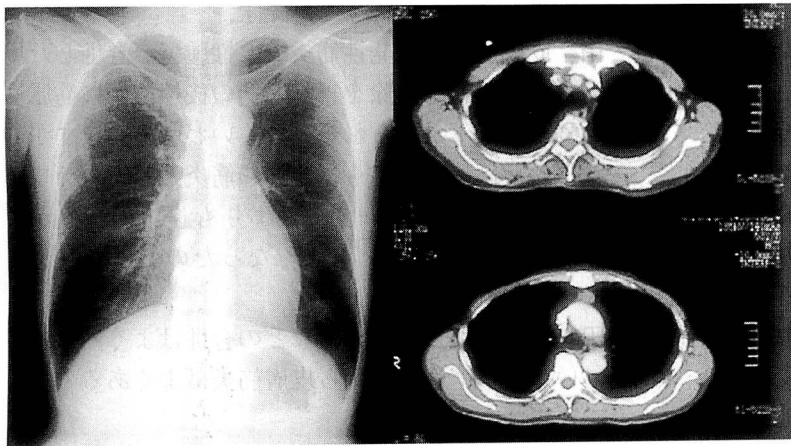
免疫染色にてサイトケラチンAE1/AE3は陽性であったが、34βE12、CK7、CK20、Cam5.2は陰性で、転移性胸腺腫が考えられ、CT等より他の上皮性腫瘍は否定的であることから、悪性胸腺腫と診断した(図表8)。

続いて図表9に経過を示す。入院後、嚥下障害が増悪傾向にあったため皮膚筋炎に対して9月29日よりプレドニゾロン50mg/日にて治療を開始した。悪性胸腺腫に対しては診断時より腫瘍の増大とともに嚥下障害、呼吸困難等周囲組織の圧迫症状の増強がみられたが周囲の脈管を巻き込む形で増殖しており、外科的切除は不可能と判断した。放射線治療に関しても縦隔、両鎖骨上窩を含めた広い照射範囲となり、また膠原病症例では放射性肺臓炎、皮膚炎、食道炎等副作用の発現率が高くなることから施行困難であり、化学療法を選択した。

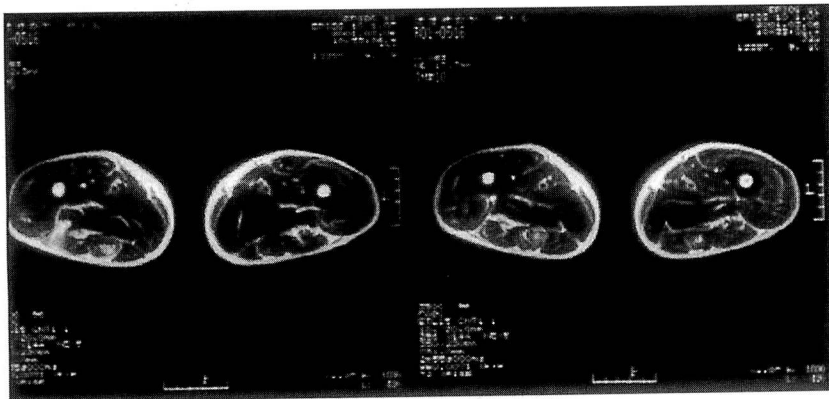
化学療法として10月17日よりアドリマイシン、シス



図表9 入院経過



図表10 画像 (治療後)



図表11 MRI (治療後)

プラチン、ビンクリスチン、シクロフォスファミドによる ADOC 療法を施行、1クール目より腫瘍の著明な縮小効果を認めた。骨髄抑制の回復をみながら約4週間ごとに合計4クール施行した。腫瘍は著明に縮小したが、CT上、前縦隔にみられる残存病変に対し、再発防止の

ため局所放射線照射を2Gy×25回の計50Gy追加している。CPKの経過であるが、入院時、4228から安静により一時1991まで低下していた。その後再び7600にまで再上昇したがプレドニゾン開始後2週間で1085にまで低下、さらに化学療法開始後2週間で259と正常化し、11

## 結語

皮膚筋炎において悪性腫瘍が高率に合併することが知られているが悪性胸腺腫の合併はきわめて稀であり報告した。

また、手術不適応の浸潤性悪性胸腺腫に対して、化学療法と局所放射線照射を施行し効果を得た。

月20日よりプレドニゾン40mgに減量、以後漸減によるCPKの再上昇はみられず、平成13年1月12日より20mgとしている。

図表10は3月9日、退院前の胸写と胸部CTである。上縦隔の腫瘍は著明に縮小している。続いて図表11は同様に3月6日の大腿筋のMRIである。T2強調像での高信号域は消失している。

### 考察

皮膚筋炎および多発性筋炎における悪性腫瘍に、特定の部位または組織型との関連は明らかではない。ただ、皮膚筋炎において高リスクであるのは、卵巣、肺、膵臓、胃、大腸癌およびリンパ腫であり、多発性筋炎では非ホジキンリンパ腫、肺、膀胱癌だという調査報告がある。

胸腺は自己反応性T細胞を免疫寛容に導くのに中心的な役割を担っていると考えられているが、胸腺上皮由来の胸腺腫においては、重症筋無力症を代表として種々の自己免疫疾患の合併が知られている。

本症例では胸腺腫が皮膚筋炎に先行していたかどうか明らかではないが、先行していたとすると、胸腺の機能異常が生じ、自己反応性T細胞の排除が困難となり、筋、皮膚へ反応するT細胞の増殖をきたし、皮膚筋炎の発症につながった可能性も考えられる。

治療経過からみると、プレドニゾンに加えて悪性胸腺腫に対する化学療法後、CPKの完全な正常化が得られていることから、本症例では皮膚筋炎発症における悪性胸腺腫の主体的な関与が推測された。

### 結語

皮膚筋炎において、悪性腫瘍が高率に合併することが知られているが悪性胸腺腫の合併は極めてまれであり報告した。

また、胸腺腫の治療は外科的切除または外科的切除と局所放射線照射の併用がスタンダードであるが、本症例のように手術不能の浸潤性胸腺腫に対して化学療法と局所放射線照射を施行し効果を得ることができた(図表12)。

## DISCUSSION

内海 結論として、胸腺腫に対して放射線照射が効いたと理解しているのですか。

山本 薬と併用していますので、それだけということではありません。また、放射線の効果はどの程度かもわかりません。とりあえず、併用していたら効果があったということですか。

横田 皮膚筋炎や多発性筋炎で悪性腫瘍を合併した場合、外科的な切除を行うとその後速やかに筋原性酵素の低下がみられるとよくいわれていますが、この症例についても、普通に筋炎としてステロイド投与して下がってくるよりも途中の経過が、CPKの下がりなどもよくなったのではないかという印象をもちました。

奥田 胸腺腫から筋無力症などの合併はよく知られていますが、胸腺腫から皮膚筋炎はよくあるのですか。

山本 少ないと思います。逆に皮膚筋炎から胸腺腫の合併(文献で1、2例)というのも少ないと思います。それぞれ単体の病気としても少ないのですから。

奥田 腫瘍が大きくなっていたようですが、筋炎と腫瘍、発症の順は腫瘍としているのですか。

山本 初診時に胸写上で合併していましたので確定はできません。また、どちらも嚥下障害を呈すことがあります。

横田 ほかにご質問等ありますか。  
では次に移ります。ありがとうございました。