

多発性筋炎・皮膚筋炎

東京医科歯科大学膠原病・リウマチ内科学分野教授

上 阪 等

(聞き手 齊藤郁夫)

齊藤 多発性筋炎あるいは皮膚筋炎ということで、筋肉、皮膚に関する膠原病、自己免疫疾患についてうかがいます。

まず患者さんはどういった症状なのでしょうか。

上阪 筋に炎症を起こすのが多発性筋炎・皮膚筋炎に共通する病態です。筋力低下が主な症状となります。特に、体に近い筋で症状が起きるので、物を持ち上げにくい、階段の上り下りがしにくいなどの症状が徐々に出てくる場合が多いとされています。

齊藤 徐々に出るということになると、わかりにくい方もいらっしゃるのでしょうかね。

上阪 そうですね。ご高齢の方だと、もともと運動量が少ないので、なかなか見つかりにくいことがわかっています。嚥下機能も障害されるので、ご高齢の方では繰り返す誤嚥性肺炎で発症することもあると知られています。

齊藤 年齢層の話が出ましたが、年齢が高い方と、若い方もいるのですか。

上阪 皮膚筋炎は、5～9歳ぐらいに一つのピークがあり、その後、多発性筋炎・皮膚筋炎としては50歳ぐらいにまた後半のピークがあるという発症年齢分布をしています(図)。

齊藤 なかなか見つけにくいということですが、どういうきっかけで見つかることが多いのですか。

上阪 健診でトランスアミナーゼ、AST、ALTを測る機会が多いですが、それらの酵素は筋からも出てきます。そこで、これが高く、調べてみるとCKも高い、そういわれれば筋力低下もある、ということから見つかることが多いです。

齊藤 肝臓だけと思わずに、幅広く考えてみるということですね。

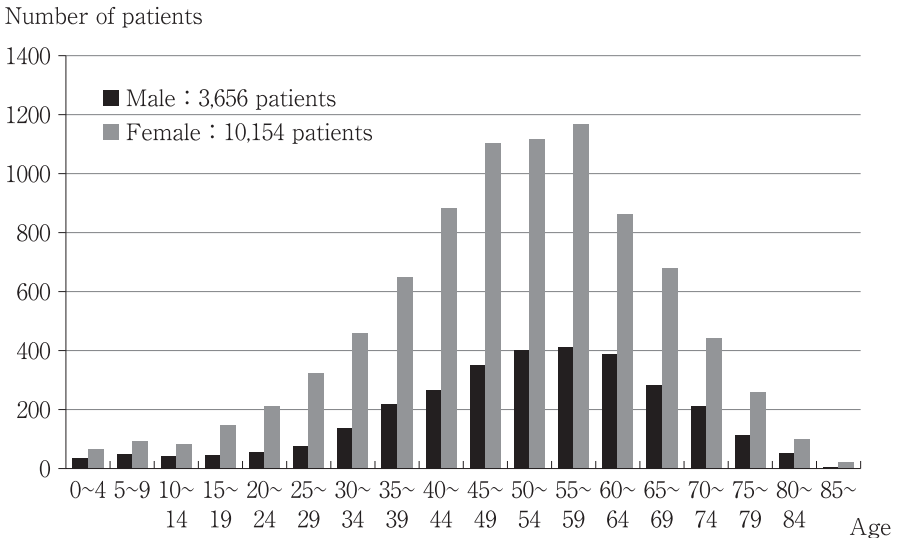
上阪 そうですね。

齊藤 CKはどのぐらいの数値になるのですか。

上阪 施設によって違いはあるものの、普通は200以下ですが、高い場合には1,000、10,000など、かなり上がります。

齊藤 そうすると、グレーゾーンと

図 発症年齢分布



Tomimitsu H, Ohta A, Nagai M, Nishida M, Ishihara S, Kohsaka H
 Epidemiologic analysis of the clinical features of Japanese patients with polymyositis
 and dermatomyositis Modern Rheumatology 26 (3) : 398~402, 2016

いうのではなくて、かなり明確にわかるのですね。

上阪 そうですね。一方ではCKが正常だけれども、同じく筋から出てくるアルドラーゼだけが高い方もたまにいらっしゃるの、先入観なくCKとアルドラーゼの両方を調べるのが望ましいと思います。

齊藤 専門家は、こういった順番で検査をしていくのですか。

上阪 まず、筋原性酵素が上昇し筋が壊れていると思われる場合、それがどこで壊れているかを知るために、

MRI等を撮って、どの部分に炎症性変化があるかを調べます。筋電図でも筋炎に特徴的な変化があるので、これも調べます。MRIは非常に簡便に炎症の度合いと部位を知ることができるので、これを参考にしつつ、最終的には筋の一部を取る筋生検も行って、総合的に診断するのが普通です。

自己抗体の出現が膠原病には特徴的ですが、以前、多発性筋炎、皮膚筋炎は自己抗体が少ない病気といわれていました。すなわち抗Jo-1抗体だけが知られていたのですが、近年、抗Jo-1

抗体を含む抗アミノアシルトランスファーRNA (tRNA) 合成酵素抗体が測定できるようになり、また2015年からは抗MDA-5抗体、抗Mi-2抗体、抗TIF1抗体も測定できるようになり、いまや大部分の皮膚筋炎症例が自己抗体陽性であるといわれています。

齊藤 自己抗体はそれぞれに意味があるのでしょうか。

上阪 抗Jo-1抗体を含む抗アミノアシルtRNA合成酵素抗体陽性例は、抗アミノアシルtRNA合成酵素抗体症候群とも呼ばれ、機械工の手、間質性肺炎、レイノー現象、発熱、関節痛などを起こしやすいといわれています。

抗MDA-5抗体陽性例は、約半数の患者さんが急速進行性の間質性肺炎をきたすので、気をつけなければいけないと考えられています。

また、抗TIF1抗体陽性例は、悪性腫瘍合併が多い。小児は別ですが、大人の場合には徹底的に悪性腫瘍を調べなくてはならないといわれています。

また、抗Mi-2抗体陽性例は、普通の皮膚筋炎に多いといわれています。このように、これらの自己抗体は病型分類に有用とされています。

齊藤 悪性腫瘍と急速進行性の間質性肺炎、これらがその人たちの生命予後などに、かなりかかわってくるようになりますか。

上阪 そうですね。その2つが予後規定因子といわれています。

齊藤 悪性腫瘍は、病気になる前あるいは後にも出てくるということですか。

上阪 疫学調査によりますと、発症の前後2年の間に、ほかの方よりも悪性腫瘍が見つかる率が高いといわれています。したがって、発症したら、よく調べることが必要ですが、その後も数年間は検診等を積極的に受けていただくことが推奨されています。

齊藤 部位的にはどういったがんを想定すればいいのですか。

上阪 どこのがんが決まって多いわけではないので、日本人に多いがん全般を注意する必要があると思います。

齊藤 がん検診というと、内視鏡やCT等々、所定のもので行っていくのですね。

上阪 はい。

齊藤 間質性肺炎は急速進行性ということで、かなり怖いのですか。

上阪 急速進行性間質性肺炎の治療がうまくいかないと、数カ月以内に命を落とす場合が多いといわれています。ですから、急速進行性である、または急速進行性が予想される場合には、最初から高用量ステロイドと免疫抑制剤を併用することが推奨されています。

齊藤 それで命を救うのですね。

上阪 そうです。

齊藤 もしがんが見つかった場合には、まずがん治療からしていくのですか。

上阪 がんを治すことだけで、皮膚筋炎、多発性筋炎の症状が軽快する報告があるので、事情が許せば、まずがんだけの治療をすることが推奨されています。

齊藤 がんにかかわるいろいろな免疫反応が自己免疫疾患にも影響しているのですか。

上阪 そうですね。詳細は不明ですが、がんがあることによって免疫システムの乱れが生じ、そこで多発性筋炎、皮膚筋炎を発症してくるのではないかと考えています。

齊藤 皮膚筋炎の場合は、皮膚に特徴的なものがあるのでしょうか。

上阪 1つは上眼瞼の浮腫状紅斑であるヘリオトロープ疹です。ヘリオトロープというのは紫色の花の名前です。2つ目は関節伸側にできる膨らんだ丘疹、これはゴットロン丘疹。3つ目は関節伸側の落屑性の紅斑で、ゴットロン徴候、この3つが特徴的とされています。

齊藤 皮膚症状がまず先行して、皮膚科の先生に診てもらう方もいますか。

上阪 皮膚症状だけの無筋症性皮膚筋炎がある場合には間違いなく皮膚科に行かれると思います。

齊藤 皮膚科領域でも、そういった自己免疫疾患があることを考えたほうがいいのですね。

上阪 そうですね。特に脂漏部位にできる皮疹が出る場合も多いので、脂

漏性皮膚炎と考えられている場合もあります。見逃すと、合併する悪性腫瘍も見逃す可能性があるので、皮膚だけの場合も要注意と思います。

齊藤 小児にもピークがあるということですが、どういうことなのでしょう。

上阪 小児が大人とどう違うかは、あまりよくわかっていないのですが、かなり重症であるのは確かで、皮膚は石灰化を伴って、困ることがあります。また筋も、治ってきた後に脂肪置換が起きてしまって、筋力低下が長く続く方がいます。

齊藤 そうすると、車いすが必要になるとか。

上阪 そうですね。かなり脂肪置換が続いてしまうとそうなります。

齊藤 大人の場合にはステロイドと免疫抑制薬で治療していく。筋肉の予後的にはどうなのですか。

上阪 大人の場合には治療に反応するケースが多く、その場合は筋力が戻ることが多いです。ただ、ステロイドを減らすと再燃しやすいのがこの病気の特徴でもあり、その場合にはなかなか治療に難渋します。

齊藤 維持療法が重要になってくるのですね。

上阪 再燃しないように維持することが大事になります。

齊藤 生物学的製剤はこの病気では使われていないのですか。

上阪 まだ実際に臨床には使われていませんが、関節リウマチの治療で使われているアバタセプトが今、臨床試験に入ろうとしていますので、これからだと思えます。

齊藤 再燃が多いということで、さらに強い治療が必要なのですね。

上阪 そうですね。免疫を抑えるだけで済まなくて、筋に特別な治療をしなくてはいけないと思っています。つまり、何か免疫抑制とは違うメカニズムの治療が必要なのではないかと思っています。

齊藤 ありがとうございます。