『あたらしい皮膚科学』のトップページへ

及んで脱毛を生じる（**図 12.13**）．線状強皮症は一般に深達性である．ライラック輪はほとんどみられない．ときに顔面片側萎縮症（facial hemiatrophy）を伴う．

病因

不明．外傷が誘因となる症例もある．近年ボレリア感染が関与するという報告もある．

病理所見・検査所見

汎発性強皮症の組織像に類似する．一般に汎発性強皮症でみられるような免疫異常は認めないが，汎発型モルフェアではリウマトイド因子や抗核抗体が陽性となることがある．

治療

初期病変や硬化局面にはステロイド局注および外用を行う．重症例はステロイド内服を行うこともある．一定期間観察し拡大傾向がなければ外科手術も考慮する．

予後

生命予後は良いが，通常は慢性でしだいに硬化斑が萎縮，色素沈着がみられるようになる．

図 12.13　剣創状強皮症（sclérodermie en coup de sabre）
あたかもサーベルで頭を切られたような分布で脱毛局面，皮膚の硬化をみる．一部皮下の骨にも萎縮を伴う．

C．その他の膠原病

1．皮膚筋炎　dermatomyositis；DM　★★

Essence

- ヘリオトロープ疹，ゴットロン徴候，爪囲の毛細血管拡張などの特徴的な皮疹．
- 近位筋から筋力低下が始まり，筋障害を反映して CPK 高値，アルドラーゼ高値，尿中クレアチン高値．
- 内臓悪性腫瘍を高率に合併．
- 間質性肺炎の急性増悪に注意．
- 治療はステロイド．

a

b

c

図 12.14 ①　皮膚筋炎（dermatomyositis）
a：体幹前面に生じた瘙痒を伴うびまん性浮腫性紅斑．b：背部に生じた瘙痒を伴う紅斑．c：膝部に認められた萎縮性紅斑局面．

疫学

患者数は SLE や強皮症に比して少ない．小児期および 30 ～ 60 歳代に多く，男女比は 1：2 で女性に多い．

症状

皮膚症状：顔面とくに眼瞼，眼窩周囲の浮腫性紫紅色斑〔ヘリオトロープ（heliotrope）疹〕，指趾関節背面の落屑を伴う扁平隆起性丘疹〔ゴットロン徴候（Gottron's sign）〕は診断的価値が大きい（**図 12.14**）．頬部や頭部では脂漏性皮膚炎様紅斑が出現し，小児ではしばしば蝶形紅斑となる（**図 12.15**）．また，頸部から上背部に瘙痒の強い中毒疹様のびまん性浮腫性紅斑が生じる．これらの皮疹は，経過とともに色素沈着および脱失，皮膚萎縮，落屑，毛細血管拡張をきたし，いわゆる多型皮膚萎縮（poikiloderma）の状態を呈する．爪囲紅斑および毛細血管拡張，脱毛も認める．深在性エリテマトーデスに類似した脂肪織炎をときに生じる．

筋症状：体幹，四肢近位部，頸部での対称性の筋力低下および筋痛（自発痛，圧痛，握痛）がみられる．皮疹部位との関連性はない．近位筋の障害により，階段の昇降や立ち上がり，歩行に困難を生じる．咽頭筋群の筋力低下による嚥下障害，発声障害，呼吸障害をきたすこともある．

その他の症状：Raynaud 症状や多発関節痛，皮下石灰沈着，ときに間質性肺炎，肺線維症，心筋炎も生じる．

小児の皮膚筋炎：ウイルス，細菌感染症，ワクチン接種などに続発することがあり，皮膚症状が筋症状に先行し，かつ皮膚症状が強い（**図 12.15**）．10 ～ 20 %に皮下，筋肉内に石灰沈着が認められ，運動障害をきたすことが多い．比較的慢性に経過し，筋萎縮，関節拘縮，皮膚石灰沈着がみられる．発熱，筋力低下，嘔吐を生じ，消化管多発性潰瘍のために死亡することもある．

分類・病因

原因不明．ウイルス感染説，自己免疫説，悪性腫瘍や感染に対するアレルギー説などがある．皮膚病変を認めないものは多発性筋炎（polymyositis；PM）という．

合併症

成人例では 30 ～ 40 %で内臓悪性腫瘍に合併する．強度の浮腫や強い瘙痒のみられる例ではとくに高率である．部位別には，胃癌，乳癌，肺癌，悪性リンパ腫など．小児例での悪性腫瘍合併はまれである．

病理所見

初期の紅斑性皮疹においては，真皮上層の浮腫や基底膜の軽度肥厚（PAS 染色陽性）が主体となる．進行すると表皮萎縮，基底膜の液状変性，ムチン沈着，毛細血管の拡張，膠原線維膨化，リンパ球および組織球浸潤などが認められ，SLE の紅斑部組織像に類似する．一般に，免疫グロブリンや補体の皮膚への沈着はあまりみられない．疼痛のある部位から生検した筋組織では，筋細胞の変性脱落や横紋の消失が主体で，加えて線維間の浮腫や単核球浸潤，石灰沈着がみられる．

検査所見

初期では白血球増多，赤沈亢進など非特異的な炎症反応のみで，リウマトイド因子および抗核抗体の陽性率は 60 ～ 80 %である．筋炎によって血清中の筋原性酵素や CPK，アルドラーゼ，GOT，LDH が増加し，尿中のクレアチン，ミオグロビンの増加がみられる．特異的抗体として，抗 Jo-1（ヒスチジル tRNA 合成酵素）抗体，抗 PL-7（スレオニル tRNA 合成酵素）抗体などを認める（**表 12.9** 参照）．そのほか，皮膚および筋生検での所見および筋電図の筋原性変化も診断に重要である．

表 12.7　多発性筋炎/皮膚筋炎の改訂診断基準

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 徴候：手指関節背側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（CPK 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，または血沈促進）
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
診断基準項目
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
鑑別診断を要する疾患
感染による筋炎，薬剤性ミオパチー，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

〔Tanimoto K et al. Classification criteria for polymyositis and dermatomyositis J. Rheumotal 1995；22：668-74 から引用〕

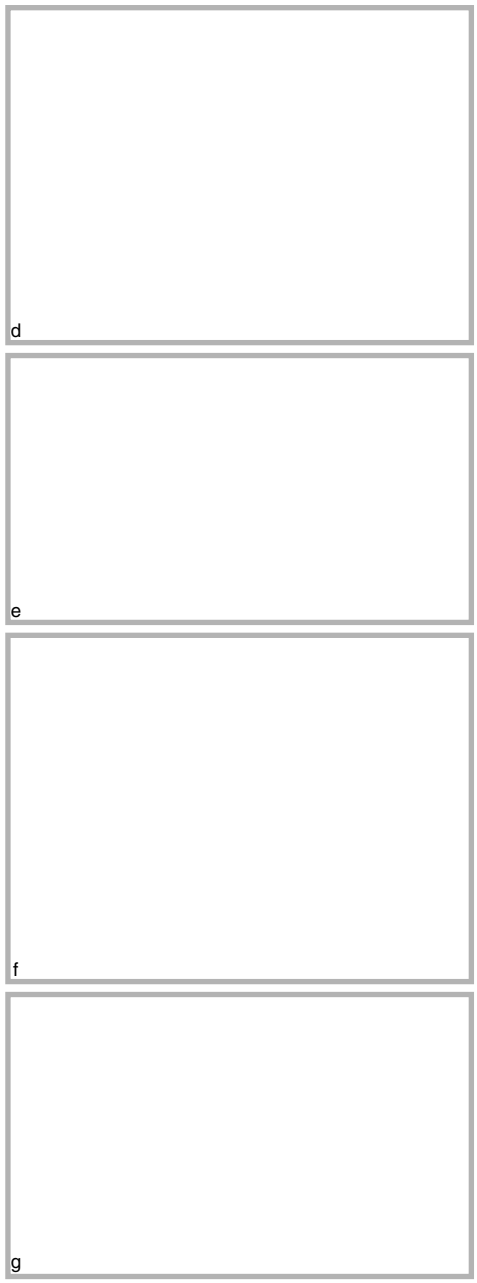

図 12.14 ②　皮膚筋炎
d：首から頬にかけてポイキロデルマを認める．e：両側眼瞼には強い浮腫を認め，紫色皮疹を呈している（ヘリオトロープ疹）．f：手指の DIP，PIP 関節伸側に境界明瞭な数 mm 大の角化性紅斑が散在，多発，一部融合して認められる（ゴットロン徴候）．g：爪郭部の毛細血管拡張．

a

b

図 12.15　小児の皮膚筋炎
a：顔面ならびに体幹に鱗屑を伴うびまん性の紅斑を認める．b：とくに頬部にびまん性の紅斑を認め，SLE の際に生じる蝶形紅斑と類似した臨床像を呈している．

MEMO

amyopathic dermatomyositis；ADM

筋力低下や肺などの他臓器症状を認めないが，ゴットロン徴候やヘリオトロープ疹など典型的な皮膚症状を呈する症例が近年報告されるようになってきている．これを ADM といい，ステロイド外用などでコントロール可能なことも多いが，経過中，急に全身症状が生じることもあり，注意深い観察が必要である．

診断

特徴的な皮膚病変と筋症状，検査所見が揃う例では容易だが，初期の皮疹での確定診断は困難である．主に用いられている診断基準を**表 12.7** に示す．

治療

悪性腫瘍合併の場合はその治療を優先する．ステロイド投与，重症例ではステロイドパルス療法を行う．免疫抑制薬が投与されることもある．

予後

早期にステロイド療法が開始されれば約 80 %は筋症状の軽減，血清 CPK の低下がみられ，日常生活が可能となるが，長期間ステロイド治療を要する場合も多い．生命予後は悪性腫瘍および心肺合併症に左右される．とくに間質性肺炎の合併例は死亡率が高い．一般に若年発症者の生命予後はよい．

2.　混合性結合組織病

mixed connective tissue disease；MCTD

★★

Essence

- **SLE，SSc，PM/DM の症状を重複するが，どの診断基準も満たさない中間的な病態．**
- **抗 U1RNP 抗体陽性，Raynaud 症状陽性，手指硬化（ソーセージ様腫脹）．**
- **肺高血圧症を合併することがあり，予後への影響大．**
- **本症を独立疾患単位として扱うか否かにおいては国際的にも議論がある．**

症状

40 歳代女性に好発する．典型的な臨床像として，Raynaud 現象や多発性関節痛（炎），手背の腫脹（ソーセージ様腫脹）を認める．全身性エリテマトーデス（SLE）様症状として紅斑や発熱，強皮症（SSc）様症状として肺線維症，食道運動低下，多発性筋炎および皮膚筋炎（PM/DM）様症状として炎症性筋炎，筋力低下などが認められる．腎障害および中枢神経障害は一般にみられない．これらの症状の出現により膠原病を疑われるが，それぞれの診断基準を満たさないことが多い．

検査所見

血清中の抗 U1RNP 抗体が単独で高力価陽性となることが特

『あたらしい皮膚科学』のトップページへ