

「筋力低下」という症状は神経内科で診察することの多い症状ですが、筋力低下の原因は脳、脊髄、末梢神経、神経筋接合部、筋肉の異常と様々な可能性が考えられます。今回は筋肉の炎症によって筋力低下がおきる、多発性筋炎と皮膚筋炎についてご説明します。

多発性筋炎，皮膚筋炎

1. 概念

多発性筋炎 (Polymyositis:PM) は、全身の筋肉に炎症や変性を生じる病気で、力が入りにく

くなったり、筋肉に痛みが出たりします。筋肉の症状の他に皮膚の症状をとまなう場合は、皮膚筋炎 (Dermatomyositis:DM) と呼ばれています。

2. 頻度

日本には約 6000 名の患者さんがいます。男女比を見ると、1:2 で女性に多くなっています。幼児から老人まで幅広い年齢に見られますが、30才～60才で最も多く、5才～15才の小児の患者さんも多い疾患です。

3. 症状

左右対称性に全身の筋肉で筋力低下がみられます。筋力低下は四肢の近位筋(肩やももなど、体の幹に近い筋肉)や頸部にまず出現します。階段の上り下りや荷物の持ち上げが難しくなって発症に気づかれることが多いのですが、その

後は喉の筋肉の筋力低下で飲み込みが難しくなったり、呼吸筋の筋力低下で呼吸困難になったりすることもあります。筋肉の炎症であるため筋肉痛も出現し、進行すると筋肉は変性して萎縮します。

全身の筋肉で炎症が起こっているため、発熱や易疲労性(疲れやすい)、体重減少が見られます。関節痛やレイノー現象(寒い場所で皮膚が白く冷たくなって痛む)も 30%の患者さんで見られます。

DM でみられる特徴的な皮膚症状には、片眼もしくは両眼の上まぶたが赤

紫色になって腫れぼったくなる「ヘリオトロープ疹」と、手指の関節表面の皮膚がむけてあざのようになる「ゴットロン徴候」が有名です。

他にも、間質性肺炎(空気を出し入れする肺胞壁の炎症)や心病変(不整脈や心不全)を合併することがあり、それらが時に致命的になる場合があります。また、PMやDMでは約10%の患者さんに悪性腫瘍が合併するとされており、腫瘍の有無は予後に大きく影響します。

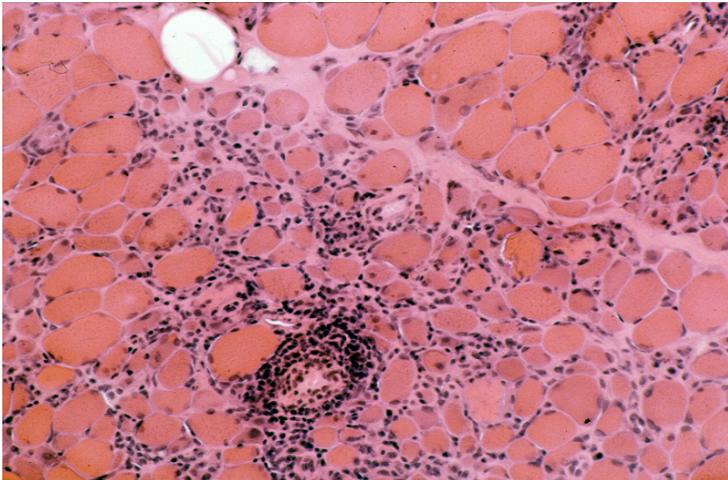
4. 病因

確定的な病因はまだ解明されていませんが、「自己免疫疾患」と考えられています。「自己免疫疾患」とは、もともとは細菌やウイルスから自分の体を守るためにある免疫の活動が活発になりすぎて、自分の体を攻撃してしまう病気で

筋力低下～多発性筋炎

池田祥恵

す. 患者さんの血中には自己抗体(自分の体を攻撃してしまう蛋白質)が見られ, 筋肉を生検して顕微鏡で観察すると, 筋肉の細胞周囲にリンパ球などの免疫細胞が集まっています. (下図)



図：多発性筋炎の標本：無数の黒いゴマ粒のようなものがものがリンパ球などの炎症細胞

最近では, 何らかのウイルス感染が引き金になって自分の筋肉を攻撃する免疫異常が引き起こされるのではないかと推測されていますが, ウイルスの種類もまだ解明されていません. PM や DM の患者さんにしか陽性にならない自己抗体の抗 J0-1 抗体は診断に際して重要な役割を果たしますが, 抗 J0-1 抗体が何を攻撃しているのかはわかっていません.

5. 診断

数週間から数ヶ月かけて進行する近位筋優位の筋力低下や筋痛から本症を疑います. 採血では CK や GOT 等の筋肉の酵素が上昇しており, 筋炎を反映して炎症反応も上昇しています.

前述の抗 J0-1 抗体の測定も必須で, 筋電図や筋生検, MRI も補助診断に使われます.

6. 治療と予後

病状の増悪期には安静にしてできるだけ筋肉を休めることが第一です. その上で薬物療法を行っていきます.

a. ステロイド

副腎皮質ステロイド薬の内服が第一選択の治療です. まずは体重 1kg あたり 1mg のステロイ

ド薬(体重 50kg の人なら 1 日 50mg)の内服を 2 週間から 12 週間続けます. その後症状や検査結果で病勢を見ながら, 維持量(病状を落ち着かせるために必要な最低限の内服量)まで数ヶ月かけてゆっくりと減らしていきます. 維持量は個々の患者さんでそれぞれです.

治療効果が乏しい場合はステロイドの内服量を増やしたり, 点滴で数日間大量のステロイド薬を投与するステロイドパルス療法を行います.

b. 免疫抑制剤

糖尿病などでステロイド薬を使用しにくい場合やステロイド薬の反応が芳しくない症例では, 免疫抑制剤の内服や静脈注射を併用します.

c. 免疫グロブリン大量静注療法 (IVIg)

免疫に関与している蛋白質を点滴で大量に投与します. ステロイドや免疫抑制剤が無効の時に考慮される治療法です.

PM と DM で約 8 割の患者さんはステロイド薬に反応して筋肉の症状は改善します. しかし, 悪性腫瘍の合併の有無や間質性肺炎, ステロイド薬の服用で誘発されやすくなるさまざまな副作用や合併症が長期的な予後に影響します.

おわりに

数か月にわたってパーキンソン病の療養に役立つ知識について特集してきましたが, 今回は中休みということで池田祥恵先生に多発性筋炎を解説していただきました. 筋力低下を起こす病気は他にもたくさんありますので, 後ほど教えていただきましょう.

次回からまたパーキンソン病の食事やクスリに関する話題を取り上げたいと思います. 管理栄養士の西田さつきさんをお願いしてありますのでお楽しみに (M. T).