

50 皮膚筋炎／多発性筋炎

○ 概要

1. 概要

自己免疫性の炎症性筋疾患で、主に体幹や四肢近位筋、頸筋、咽頭筋などの筋力低下をきたす。典型的な皮疹を伴うものは皮膚筋炎と呼ぶ。疾患の本態は筋組織や皮膚組織に対する自己免疫であるが、全ての筋・皮膚組織が冒されるわけではなく、特に皮膚症状では、特徴的部位に皮疹が出やすい。検査所見上、筋組織崩壊を反映して、筋原性酵素高値を認める他、他の膠原病と同様に高γグロブリン血症や自己抗体を認める。2009年の臨床調査個人票の解析結果によれば、多発性筋炎(PM: polymyositis)・皮膚筋炎(DM: dermatomyositis)の推定患者数はほぼ同数で、男女比は1:3で、発症ピークは5~9歳と50歳代にあった。

2. 原因

本疾患の骨格筋には、単核球の未壊死筋線維周囲への浸潤と、筋線維の変性、壊死、再生が認められる。浸潤細胞は、T、Bリンパ球、マクロファージなどである。かつて、多発性筋炎では浸潤細胞にCD8陽性Tリンパ球が多く、皮膚筋炎ではCD4陽性Tリンパ球が多い上、筋血管内皮細胞に補体沈着が認められたことから、前者はキラーCD8陽性Tリンパ球による筋組織傷害、後者は抗体による筋血管障害が原因であるとの説が唱えられた。しかし、その後の研究成果や両疾患の治療反応類似性、皮膚炎だけの無筋炎型皮膚筋炎の存在から、症例それぞれの程度で筋炎と皮膚炎を発症する炎症性筋疾患という一つのスペクトラムであるとも考えられる。

3. 症状

①全身症状として、発熱、全身倦怠感、易疲労感、食欲不振、体重減少など、②筋症状として、緩徐に発症して進行する体幹、四肢近位筋群、頸筋、咽頭筋の筋力低下が多く、嚥下にかかわる筋力の低下は、誤嚥や窒息死の原因となる。進行例では筋萎縮を伴う。③DMに特徴的な顔面皮膚症状は、ヘリオトロープ疹と呼ばれる上眼瞼の浮腫性かつ紫紅色の紅斑である。手指の指節間関節や中手指節関節の背側には、ゴットロン丘疹と呼ばれる紫色の丘疹ないし紅斑を生じる。

これらの三大徴候の他に、V徴候やショール徴候と呼ばれる紫紅色斑や、手指皮膚の角化、一カ所の皮膚病変に、多彩な皮膚病変が混在するものを多形皮膚と呼ぶ。レイノー症状も約30%の症例に見られるが、強皮症のように皮膚潰瘍や手指壊疽に進行することは少ない。

間質性肺炎を伴うことがあり、生命予後を左右する。特に急速進行例には、そのまま進行して呼吸不全となって死に至る病型がある。また、進行例では、不整脈、心不全などがみられることがある。一般人口と比してDMでは約3倍前後、PMでは2倍弱悪性腫瘍を伴いやすい。

4. 治療法

筋組織にリンパ球やマクロファージ浸潤を伴う自己免疫性組織障害が病態の基本であり、副腎皮質ステロイド薬投与が第一選択となる。嚥下障害、急速進行性間質性肺炎のある症例では、救命のため、強力か

つ速やかに治療を開始する必要がある。

皮膚炎主体の症例では遮光の推奨と局所ステロイド薬治療が優先される。副腎皮質ステロイド薬が、効果不十分、精神症状などの副作用により使えない、減量により再燃するなどの症例では、免疫抑制薬を併用する。即効性のある治療法として、免疫グロブリン大量静注療法があるが持続性に乏しく、寛解導入には他剤で免疫抑制を行う必要がある。

急速進行性の間質性肺炎を合併する症例では、当初から高用量副腎皮質ステロイド薬と免疫抑制薬を併用する。また悪性腫瘍検索を十分に行い、治療することが大切である。

5. 予後

急速進行性間質性肺炎や悪性腫瘍を合併する症例は予後が悪く、多発性筋炎・皮膚筋炎の初発患者のうち約 10%は死の転機を迎える。全症例の5年生存率は、約 80%前後とされるが、治療法は進歩しており、さらに改善していると思われる。しかし、筋炎はステロイド減量で再燃しやすく、また、筋力回復には長期必要する場合も多く、治療後も過半数の症例に筋力低下が残るといふ。

○ 要件の判定に必要な事項

1. 患者数(平成 24 年度医療受給者証保持者数から推計)
約 19,500 人
2. 発病の機構
不明
3. 効果的な治療方法
未確立(根治的療法なし)
4. 長期の療養
必要(内臓病変を合併、再燃しやすい。)
5. 診断基準
あり(現行の特定疾患治療研究事業の診断基準から改定)
6. 重症度分類
研究班による分類基準を用い、1)~4)のいずれかに該当するものを医療費助成の対象とする。

○ 情報提供元

「自己免疫疾患に関する調査研究班」

研究代表者 筑波大学医学医療系内科(膠原病・リウマチ・アレルギー) 教授 住田孝之

<診断基準>

1 診断基準項目

(1) 皮膚症状

- (a) ヘリオトロープ疹: 両側又は片側の眼瞼部の紫紅色浮腫性紅斑
- (b) ゴットロン丘疹: 手指関節背面の丘疹
- (c) ゴットロン徴候: 手指関節背面および四肢関節背面の紅斑

(2) 上肢又は下肢の近位筋の筋力低下

(3) 筋肉の自発痛又は把握痛

(4) 血清中筋原性酵素(クレアチンキナーゼ又はアルドラーゼ)の上昇

(5) 筋炎を示す筋電図変化

(6) 骨破壊を伴わない関節炎又は関節痛

(7) 全身性炎症所見(発熱、CRP 上昇、又は赤沈亢進)

(8) 抗アミノアシル tRNA 合成酵素抗体(抗 Jo-1 抗体を含む)陽性

(9) 筋生検で筋炎の病理所見: 筋線維の変性及び細胞浸潤

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

なお、皮膚症状のみで皮膚病理学的所見が皮膚筋炎に合致するものは無筋症性皮膚筋炎として皮膚筋炎に含む。

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、湿疹・皮膚炎群を含むその他の皮膚疾患

<重症度分類>

以下のいずれかに該当する症例を重症とし、医療費助成の対象とする。

1) 原疾患に由来する筋力低下がある

体幹・四肢近位筋群(頸部屈筋、三角筋、上腕二頭筋、上腕三頭筋、腸腰筋、大腿四頭筋、大腿屈筋群)の徒手筋力テスト平均が5段階評価で4+(10段階評価で9)以下
もしくは、同筋群のいずれか一つのMMTが4(10段階評価で8)以下

2) 原疾患に由来するCK値もしくはアルドラーゼ値上昇がある

3) 活動性の皮疹(皮膚筋炎に特徴的な丘疹、浮腫性あるいは角化性の紅斑、脂肪織炎*が複数部位に認められるもの)がある *新生または増大する石灰沈着を含む

4) 活動性の間質性肺炎を合併している(その治療中を含む)

※診断基準及び重症度分類の適応における留意事項

1. 病名診断に用いる臨床症状、検査所見等に関して、診断基準上に特段の規定がない場合には、いずれの時期のものを用いても差し支えない(ただし、当該疾病の経過を示す臨床症状等であって、確認可能なものに限る)。
2. 治療開始後における重症度分類については、適切な医学的管理の下で治療が行われている状態で、直近6ヵ月間で最も悪い状態を医師が判断することとする。
3. なお、症状の程度が上記の重症度分類等で一定以上に該当しない者であるが、高額な医療を継続することが必要な者については、医療費助成の対象とする。

臨床調査個人票 050. 皮膚筋炎／多発性筋炎（新規）

■基本情報

氏名			
姓(漢字)	名(漢字)	姓(かな)	名(かな)

住所	
郵便番号	住所

生年月日等							
生年月日	西暦	年	月	日	性別	1.男	2.女
出生市区町村							
出生時氏名(変更のある場合)	姓(漢字)	名(漢字)	姓(かな)	名(かな)			

家族歴	
近親者の発症者の有無	1.あり 2.なし 3.不明 発症者続柄 1.父 2.母 3.子 4.同胞(男性) 5.同胞(女性) 6.祖父(父方) 7.祖母(父方) 8.祖父(母方) 9.祖母(母方) 10.いとこ 11.その他 続柄
両親の近親結婚	1.あり 2.なし 3.不明 詳細:

発病時の状況	
発症年月	西暦 年 月

社会保障			
介護認定	1.要介護 2.要支援 3.なし	要介護度	1 2 3 4 5

生活状況	
移動の程度	1.歩き回るのが問題はない 2.いくらか問題がある 3.寝たきりである
身の回りの管理	1.洗面や着替えに問題はない 2.いくらか問題がある 3.自分でできない
ふだんの活動	1.問題はない 2.いくらか問題がある 3.行うことができない
痛み／不快感	1.ない 2.中程度ある 3.ひどい
不安／ふさぎ込み	1.問題はない 2.中程度 3.ひどく不安あるいはふさぎ込んでいる

連絡事項	

■診断

診断	1.皮膚筋炎 2.多発性筋炎 3.無筋症性皮膚筋炎
----	---------------------------

■臨床所見

診断年月	
診断時または最重症時	西暦 年 月

全身症状	
発熱	38度以上の発熱が2週間以上継続 1.あり 2.なし 3.不明

皮膚症状	
ヘリオトロープ疹：両側又は片側の眼瞼部の紫紅色浮腫性紅斑	1.あり 2.なし 3.不明
ゴットロン丘疹：手指関節背面の丘疹	1.あり 2.なし 3.不明
ゴットロン徴候：手指関節背面および四肢関節背面の紅斑	1.あり 2.なし 3.不明
活動性の皮疹がある	1.あり 2.なし 3.不明 皮膚筋炎に特徴的な丘疹1.あり 2.なし 3.不明 浮腫性あるいは角化性の紅斑1.あり 2.なし 3.不明 脂肪織炎（新生または増大する石灰沈着を含む）1.あり 2.なし 3.不明

筋骨格症状	
骨破壊を伴わない関節炎または関節痛	1.あり 2.なし 3.不明
筋肉の自発痛又は把握痛	1.あり 2.なし 3.不明
上肢又は下肢近位筋の筋力低下	1.あり 2.なし 3.不明
体幹・四肢近位筋群にMMT4以下の筋がある	1.あり 2.なし 種 類1.頸部屈筋 2.三角筋 3.上腕二頭筋 4.上腕三頭筋 5.腸腰筋 6.大腿四頭筋 7.大腿屈筋群
体幹・四肢近位筋群の平均MMTが4+以下である	1.あり 2.なし

呼吸器症状	
間質性肺炎	1.あり 2.なし 3.不明 治療の必要性1.あり 2.なし 3.不明

合併症			
悪性腫瘍	1.あり 2.なし 3.不明	発症年	西暦 年 腫瘍名
心筋炎	1.あり 2.なし 3.不明	血球貪食症候群	1.あり 2.なし 3.不明

■ 検査所見

血液検査			
赤沈	mm/hr	CRP	mg/dL
クレアチンキナーゼ	IU/L	アルドラーゼ	IU/L
抗アミノアシルtRNA合成酵素抗体（抗Jo-1抗体を含む）陽性	1.あり 2.なし 3.不明		
筋電図			
筋炎を示す筋電図変化（随意収縮時の低振幅電位、安静時自発電位など）	1.あり 2.なし 3.不明		
筋生検			
筋炎の病理所見（筋線維の変性および細胞浸潤）	1.あり 2.なし 3.未実施		
皮膚生検			
皮膚生検の病理所見（皮膚筋炎に特徴的）（無筋症型皮膚筋炎の場合には、皮膚病理所見を提出）	1.あり 2.なし 3.未実施		

■ 鑑別診断

鑑別診断	
鑑別できるものにチェック	1.感染による筋炎 2.薬剤誘発性ミオパチー 3.内分泌異常に伴うミオパチー 4.筋ジストロフィーその他の先天性筋疾患 5.湿疹・皮膚炎群を含むその他の皮膚疾患

■ 重症度

重症度	
該当するものをチェック	1.原疾患に由来する筋力低下がある 体幹・四肢近位筋群（頸部屈筋、三角筋、上腕二頭筋、上腕三頭筋、腸腰筋、大腿四頭筋、大腿屈筋群）の徒手筋力テスト平均が5段階評価で4+（10段階評価で9）以下 もしくは、同筋群のいずれか一つのMMT が4（10段階評価で8）以下 2.原疾患に由来するCK 値もしくはアルドラーゼ値上昇がある 3.活動性の皮疹（皮膚筋炎に特徴的な丘疹、浮腫性あるいは角化性の紅斑、脂肪織炎*が複数部位に認められるもの）がある *新生または増大する石灰沈着を含む 4.活動性の間質性肺炎を合併している（その治療中を含む）

■ 治療その他

薬物療法			
副腎皮質ステロイド	1.あり 2.なし 3.不明	プレドニゾロン換算最大量	mg/日
免疫抑制剤	1.あり 2.なし 3.不明	薬剤名（自由記載）	最大投与量 mg/日
免疫グロブリン大量療法	1.あり 2.なし		
その他の薬剤	1.あり 2.なし 3.不明	薬剤名	投与量 mg/日

人工呼吸器（使用者のみ詳細記入）

使用の有無	1.あり 2.なし		
以下 有の場合 開始時期	西暦 年 月	離脱の見込み	1.あり 2.なし
種類	1.気管切開口を介した人工呼吸器 2.鼻マスク又は顔マスクを介した人工呼吸器		
施行状況	1.間欠的施行 2.夜間に継続的に施行 3.一日中施行 4.現在は未施行		
生活状況	食事1.自立 2.部分介助 3.全介助 椅子とベッド間の移動1.自立 2.軽度の介助 3.部分介助 4.全介助 整容1.自立 2.部分介助 3.全介助 トイレ動作1.自立 2.部分介助 3.全介助 入浴1.自立 2.部分介助 3.全介助 移動1.自立 2.軽度の介助 3.部分介助 4.全介助 階段昇降1.自立 2.部分介助 3.全介助 更衣1.自立 2.部分介助 3.全介助 排便コントロール1.自立 2.部分介助 3.全介助 排尿コントロール1.自立 2.部分介助 3.全介助		

医療機関名	指定医番号
医療機関所在地	電話番号 ()
医師の氏名	印 記載年月日：平成 年 月 日

- 診断書には過去6か月間で一番悪い状態の内容を記載してください。 ※自筆または押印のこと
- ただし、診断に関わる項目については、いつの時点のものでも構いません。
- 診断基準、重症度分類については、「難病に係る診断基準及び重症度分類等について」（平成26年11月12日健発1112第1号健康局長通知）を参照の上、ご記入ください。
- 審査のため、検査結果等について別途提出をお願いすることがあります。

臨床調査個人票 050. 皮膚筋炎／多発性筋炎（更新）

■基本情報

氏名			
姓(漢字)	名(漢字)	姓(かな)	名(かな)
住所			
郵便番号	住所		
生年月日等			
生年月日	西暦	年	月 日 性別 1.男 2.女

■発症と経過

発病時の状況	
発症年月	西暦 年 月
診断	
1. 皮膚筋炎 2. 多発性筋炎 3. 無筋症性皮膚筋炎 4. その他の指定難病 ()	
診断医療機関名	

■臨床所見

診断年月	
診断時または最重症時	西暦 年 月
経過	
経過	1. 進行性 2. 進行後停止 3. 軽快 4. その他 ()
皮膚症状	
ヘリオトロープ疹：両側又は片側の眼瞼部の紫紅色浮腫性紅斑	1. あり 2. なし 3. 不明
ゴットロン丘疹：手指関節背面の丘疹	1. あり 2. なし 3. 不明
ゴットロン徴候：手指関節背面および四肢関節背面の紅斑	1. あり 2. なし 3. 不明
筋骨格症状	
上肢又は下肢近位筋の筋力低下	1. あり 2. なし 3. 不明
筋肉の自発痛又は把握痛	1. あり 2. なし 3. 不明
骨破壊を伴わない関節炎または関節痛	1. あり 2. なし 3. 不明
検査所見	
血清中筋原性酵素の上昇	1. あり 2. なし 3. 不明
筋炎を示す筋電図変化	1. あり 2. なし 3. 不明
全身性炎症所見	1. あり 2. なし 3. 不明
抗アミノアシルtRNA合成酵素抗体陽性	1. あり 2. なし 3. 不明
筋生検で筋炎の病理所見	1. あり 2. なし 3. 不明
特記事項	

■鑑別診断

鑑別診断	
鑑別できるものにチェック	1. 感染による筋炎 2. 薬剤誘発性ミオパチー 3. 内分泌異常に伴うミオパチー 4. 筋ジストロフィーその他の先天性筋疾患 5. 湿疹・皮膚炎群を含むその他の皮膚疾患

■重症度

重症度	
該当するものをチェック	1. 原疾患に由来する筋力低下がある (下記a. bから該当するものをチェック) a. 体幹・四肢近位筋群 (頸部屈筋、三角巾、上腕二頭筋、上腕三頭筋、腸腰筋、大腿四頭筋、大腿屈筋群) の徒手筋力テスト平均が5段階評価で4+ (10段階評価で9) 以下 b. 同筋群のいずれか一つの徒手筋力テストが4 (10段階評価で8) 以下
	2. 原疾患に由来するCK値もしくはアルドラーゼ値上昇がある
	3. 活動性の皮疹 (皮膚筋炎に特徴的な丘疹、浮腫性あるいは角化性の紅斑、脂肪織炎[新生又または増大する石灰沈着を含む]が複数部位に認められる。)
	4. 活動性の間質性肺炎を合併している (その治療中を含む)

■治療その他

薬物療法	
副腎皮質ステロイド	1.あり 2.なし 3.不明 プレドニゾロン換算最大量 mg/日
免疫抑制剤	1.あり 2.なし 3.不明 薬剤名 (自由記載) 最大投与量 mg/日
免疫グロブリン大量療法	1.あり 2.なし 3.不明
その他の薬剤	1.あり 2.なし 3.不明 薬剤名 投与量 mg/日

人工呼吸器 (使用者のみ詳細記入)																																					
使用の有無	1.あり 2.なし																																				
<以下有の場合> 開始時期	西暦 年 月 離脱の見込み 1.あり 2.なし																																				
種類	1.気管切開口を介した人工呼吸器 2.鼻マスク又は顔マスクを介した人工呼吸器																																				
施行状況	1.間欠的施行 2.夜間に継続的に施行 3.一日中施行 4.現在は未施行																																				
生活状況	<table border="0"> <tr> <td>食事</td> <td>1.自立</td> <td>2.部分介助</td> <td>3.全介助</td> </tr> <tr> <td>椅子とベッド間の移動</td> <td>1.自立</td> <td>2.軽度の介助</td> <td>3.部分介助 4.全介助</td> </tr> <tr> <td>整容</td> <td>1.自立</td> <td>2.部分介助</td> <td>3.全介助</td> </tr> <tr> <td>トイレ動作</td> <td>1.自立</td> <td>2.部分介助</td> <td>3.全介助</td> </tr> <tr> <td>入浴</td> <td>1.自立</td> <td>2.部分介助</td> <td>3.全介助</td> </tr> <tr> <td>移動</td> <td>1.自立 2.軽度の介助</td> <td>3.部分介助</td> <td>4.全介助</td> </tr> <tr> <td>階段昇降</td> <td>1.自立</td> <td>2.部分介助</td> <td>3.全介助</td> </tr> <tr> <td>更衣</td> <td>1.自立</td> <td>2.部分介助</td> <td>3.全介助</td> </tr> <tr> <td>排便コントロール</td> <td>1.自立</td> <td>2.部分介助</td> <td>3.全介助</td> </tr> </table>	食事	1.自立	2.部分介助	3.全介助	椅子とベッド間の移動	1.自立	2.軽度の介助	3.部分介助 4.全介助	整容	1.自立	2.部分介助	3.全介助	トイレ動作	1.自立	2.部分介助	3.全介助	入浴	1.自立	2.部分介助	3.全介助	移動	1.自立 2.軽度の介助	3.部分介助	4.全介助	階段昇降	1.自立	2.部分介助	3.全介助	更衣	1.自立	2.部分介助	3.全介助	排便コントロール	1.自立	2.部分介助	3.全介助
食事	1.自立	2.部分介助	3.全介助																																		
椅子とベッド間の移動	1.自立	2.軽度の介助	3.部分介助 4.全介助																																		
整容	1.自立	2.部分介助	3.全介助																																		
トイレ動作	1.自立	2.部分介助	3.全介助																																		
入浴	1.自立	2.部分介助	3.全介助																																		
移動	1.自立 2.軽度の介助	3.部分介助	4.全介助																																		
階段昇降	1.自立	2.部分介助	3.全介助																																		
更衣	1.自立	2.部分介助	3.全介助																																		
排便コントロール	1.自立	2.部分介助	3.全介助																																		
医療機関名 指定医番号 医療機関所在地 電話番号 () 医師の氏名																																					
印 記載年月日：平成 年 月 日																																					

診断書には過去6か月間で一番悪い状態の内容を記載してください。

ただし、診断に関わる項目については、いつの時点のものでも構いません。

※自筆または押印のこと

診断基準、重症度分類については、「難病に係る診断基準及び重症度分類等について」

(平成26年11月12日健発1112第1号健康局長通知)を参照の上、ご記入ください。

審査のため、検査結果等について別途提出をお願いすることがあります。