

## 多発性筋炎 / 皮膚筋炎 (PM/DM)

多発性筋炎 (Polymyositis: PM) および皮膚筋炎 (Dermatomyositis: DM) は、骨格筋を障害する原因不明の炎症性疾患です。筋以外にも多彩な全身の臓器病変を合併することが多い全身性自己免疫疾患です。症状が筋肉及び内臓にとどまるものを PM、それに加えて皮膚症状をともなうものを DM と呼びます。

### 臨床的特徴

- 全身症状： 発熱、全身倦怠感、易疲労感、体重減少
- 筋症状： 筋肉痛、四肢近位筋・頸筋などの筋力低下
- 皮膚症状： ゴットロン徴候、ヘリオトローブ疹、爪周囲紅斑、爪床部小梗塞、皮膚の難治性潰瘍、レイノー現象
- 肺病変： 間質性肺炎
- 心病変



ゴットロン徴候\*

手指関節伸側の落屑性紅斑



ヘリオトローブ疹\*\*

上眼瞼を中心に出現する浮腫性かつ紫紅色の紅斑

関連自己抗体			
自己抗体	疾患、病態との関連	MBL 関連製品	診断基準
抗核抗体		CLEIA ステイシア MEBLux™ テスト ANA ELISA MESACUP™ ANA テスト IIF 法 フルオロ HEPANA テスト	
抗アミノアシル tRNA 合成酵素抗体 (抗 ARS 抗体)	PM および DM に特異的に検出され、慢性の間質性肺炎を高率に併発する。	ELISA MESACUP™ anti-ARS テスト	◎
抗 Jo-1 抗体	PM および DM に特異的に検出され、慢性の間質性肺炎を高率に併発する。	CLEIA ステイシア MEBLux™ テスト Jo-1 ELISA MESACUP™-3 テスト Jo-1	◎
抗 MDA5 抗体 (抗 CADM-140 抗体)	DM に特異的に検出される。急速進行性間質性肺炎を高率に併発することが特徴的である。	ELISA MESACUP™ anti-MDA5 テスト	
抗 TIF1- $\gamma$ 抗体	DM に特異的に検出される。陽性例では悪性腫瘍の併発が高率である。	ELISA MESACUP™ anti-TIF1- $\gamma$ テスト	
抗 Mi-2 抗体	DM に特異的に検出される。ステロイド治療が奏効する。	ELISA MESACUP™ anti-Mi-2 テスト	

MESACUP™ anti-ARS テストには OJ 抗原を含んでおりませんので抗 OJ 抗体を検出することはできません

## 多発性筋炎・皮膚筋炎 (PM/DM) の診断基準

厚生労働省「自己免疫疾患に関する調査研究」班

### 1. 診断基準項目

- (1) 皮膚症状
- 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
  - ゴットロン丘疹：手指関節背面の丘疹
  - 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. 診断のカテゴリー

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

出典：厚生労働省ホームページ（2018年3月現在）

## 筋炎特異自己抗体の臨床的意義

ポケットブック版にてご覧いただけます。

【お問い合わせフォーム】

<https://www.mbl.co.jp/contact/dia.html>



## PM/DM の治療

ポケットブック版にてご覧いただけます。

【お問い合わせフォーム】

<https://www.mbl.co.jp/contact/dia.html>

# 混合性結合組織病 (MCTD)

混合性結合組織病 (Mixed Connective Tissue Disease: MCTD) は、女性に好発し、臨床的に SLE 様、全身性強皮症様、多発性筋炎様の症状が混在し、かつ血清中に抗 RNP 抗体 (抗 U1-RNP 抗体) が高値で検出される病気です。本症といわれる重複症候群との相違には色々議論はありますが、比較的良好的な予後を有し、ステロイド薬によく反応する一つの独立した疾患単位として考えられています。

## 臨床的特徴

レイノー現象、手指浮腫 (ソーセージ様指か先細り指) または手背浮腫、多発性関節痛または関節炎、手指硬化症、炎症性ミオパチー、非感染性肺病変

関連自己抗体			
自己抗体	疾患、病態との関連	MBL 関連製品	診断基準
抗核抗体		CLEIA ステイシア MEBLux™ テスト ANA ELISA MESACUP™ ANA テスト IIF 法 フルオロ HEPANA テスト	
抗 RNP 抗体 (抗 U1-RNP 抗体)	MCTD 特異的。 レイノー現象、 肺高血圧症。	CLEIA ステイシア MEBLux™ テスト RNP ELISA MESACUP™-2 テスト RNP	◎

## 混合性結合組織病 (MCTD) の診断基準

厚生省特定疾患混合性結合組織病調査研究班

### 1 概念

全身性エリテマトーデス、強皮症、多発性筋炎などにみられる症状や所見が混在し、血清中に抗 U1-RNP 抗体がみられる疾患である。

(次ページへつづく)

詳細な治療法については、「多発性筋炎・皮膚筋炎治療ガイドライン」をご参照ください。