https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/JP/intro

若年性皮膚筋炎

版 2016

1若年性皮膚筋炎とは？

1.1どんな病気ですか？

若年性皮膚筋炎（JDM）は筋肉と皮膚が冒される珍しい病気です。16歳以前に発症したものを「若年性」といいます。
若年性皮膚筋炎は自己免疫疾患の一つです。普通
免疫系は私たちを感染症から守ってくれます。ところが 自己免疫疾患では 異常な免疫が 感染が起こっていない正常な組織で働き、過度の炎症反応をおこします。強い炎症によって、その部分が腫脹し、組織が破壊されていきます。
JDMでは皮膚の小血管（皮膚炎）や筋肉の小血管（筋炎）で炎症が起こるため、筋力低下や筋肉痛といった症状があらわれます。特に胴体とその周囲のお尻や肩や首の周りの筋肉が冒されます。また、多くの患者で特徴的な皮疹を、まぶたや肘・膝に認めます。筋力低下と皮疹は 同時に出現することはありません。どちらかの症状が先に現れます。稀ですが、他の臓器の小血管に病変が及ぶことがあります。
皮膚筋炎は、小児、青少年、成人のいずれ年齢でも発症します。が
若年性皮膚筋炎は成人の皮膚筋炎と、まったく同じではありません。成人の皮膚筋炎では
20-30%に癌（悪性）を合併しますが 若年性皮膚筋炎では 癌の合併はありません。

1.2どのくらいの患者さんがいますか？

若年性皮膚筋炎は、毎年およそ10万人に4人の割合で新たな患者さんが発症しています。男の子より女の子が多いです。4歳から10歳で発症することが多いですが、どの年齢でもJDMにかかり得ます。世界中のどの地域でも、どの民族でも発症します。地域差、人種差はありません。

1.3 JDMの原因は何ですか？遺伝する病気ですか？

何故私の子が病気になったのですか？予防できたのですか？

これが病気の原因だ というものは見つかってはいません。世界中で、JDMの原因を発見しようと多くの研究が続けられています。
JDMは、現在では自己免疫疾患と考えられており、おそらくいくつかの要因が絡んで発症すると考えられています。遺伝的ななりやすさに加え、たとえば紫外線暴露や感染症などの環境的

な原因が加わり、それが引き金となって発症すると考えられています。いくつかの病原菌（細菌やウイルス）が免疫異常の引き金となることが数々の研究でわかっています。JDMの子がいる家系で 他の自己免疫疾患（たとえば 糖尿病や関節炎）の家族がいることもあります。しかしながら、孫・子の次の世代の家族に、JDMに罹る人が増えるわけではありません。JDMは遺伝しません。
現在のところ、JDMに罹らないように予防することは不可能です。最も大切なことは、あなたの子どもがJDMに罹らないように親として出来た事は何もなかったという事です。親の責任ではありません。

1.4 JDMは感染症ですか？
JDMは感染症ではないし伝染もしません。

1.5 JDMの主な症状は何ですか？
子どもによって症状は様々です。多くの子どもたちが訴える症状は以下のとおりです。

全身倦怠感（疲れやすさ）
子どもたちは疲れ易くなります。疲れ易さから、次第に運動することが難しくなり、ついには、日々の生活を送ることも難しくなってきます。

筋肉痛と筋力低下
胴体近くの筋肉のみならず、腹部や背中、首の筋肉が冒されるのが特徴です。実際的には、長距離を歩くことや、スポーツをすることを嫌がるにようになります。小さいお子さんであれば、「もっと抱っこして。もっとおんぶして。」とぐずつき、せがむようになります。病気が進行するにつれ、階段の上り下りや、ベッドから起き上がることも難しくなります。炎症をおこした筋肉が硬く短くなる子どももいます。（拘縮といいます。）手足の筋肉が拘縮すると、手や足を十分に伸ばすことが難しくなり、肘や膝は曲がった状態で固まってしまいます。そうなると、手や足の動きが悪くなります。

関節痛や 時に関節腫脹や関節の動きが固くなる
JDMでは、大関節や小関節 両方とも炎症を起こします。関節が腫れるだけでなく痛みが出て、関節を動かすことが出来なくなります。関節の炎症は治療に良く反応し、関節が壊されることはめったにありません。

皮疹
JDMの皮疹は顔に認めます。目の周りが腫れたり（眼窩周囲浮腫）、まぶたに紫がかったようなピンク色の発疹(ヘリオトープ疹)や頬に赤い発疹（蝶形紅斑様皮疹）があらわれます。頬の赤みと同様の皮疹を身体の他の部位（かかと や肘膝の先端）にも認めます。その部分の皮膚が厚く変化します（ゴットロン兆候）。これらの皮膚の症状は、筋肉痛や筋力低下の症状よりもかなり先行して現れます。JDMでは他にもいろいろな発疹がみられます。炎症で腫脹した血管が、爪床や瞼に赤い斑点状のものとして見ることができます。JDMの皮疹は、太陽光を浴びると増悪し（日光過敏）、時に皮膚に潰瘍を生じてしまうこともあります(びらん)。

石灰化
病気の経過中に、皮下にカルシウムが沈着して固い瘤が出来ることもあります。これを

石灰化と呼びます。 石灰化は、JDM発症当初から認めることもあります。瘤のてっぺんに糜爛や潰瘍を作ったり、カルシウムで出来た乳白色の液体が排出したりすることもあります。皮下の石灰化は一度できると中々治りません。

腹痛またはお腹の痛み

消化管に病変が及ぶことがあります。腸管を栄養している血管が冒されるとお腹が痛かったり、便秘になったり、時に、命にかかわるような重篤な状態になることもあります。

肺病変

呼吸障害は呼吸器の筋力が低下することで起こります。筋力が低下することで、声が変わったり 物が飲み込みにくくなったりします。時に肺への炎症のため、呼吸が浅くなったりします。最も重篤な状態は、骨に付着している筋肉（骨格筋）の全てがおかされてしまうことです。そうなると、呼吸困難や、嚥下困難や話すことが困難になります。したがって、声が変わったり、飲食が難しくなったり、咳がでたり、呼吸が浅くなったりすることは、重篤な状態であることを示している重要な症状になります。

1.6どの子でも同じような病状ですか？

病気の重症度は子どもによって様々です。皮膚病変だけで筋肉低下が全くないものや（筋炎のない皮膚筋炎）、検査すれば異常が見つかる程度の筋力低下が微少のもの、皮膚 筋肉、関節肺や腸管といった身体のあちこちが冒される重篤なものまで様々です。