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

若年性皮膚筋炎

版 2016

2 診断と治療

2.1 大人の皮膚筋炎との違いがありますか？

大人では、癌（悪性疾患）が隠れている可能性があります。若年性の皮膚筋炎は癌とは関連がありません。
大人では筋症状だけで皮膚症状のない症例もありますが（多発筋炎）、子どもでは極めて稀です。大人では、皮膚筋炎に特異的な抗体がよく検査でみとめられますが、子どもではあまり検出されません。しかし この特異的抗体は 子どもでも5年以内に出現してきます。石灰化は大人より子どもでよくみうけられる症状です。

2.2 どう診断するのですか？どんな検査がありますか？

JDMの診断のためには、診察所見に加え、血液検査や MRIや診断のための筋生検が必要です。子どもによって必要な検査は異なり、主治医がその子に必要な検査を選択してくれます。JDMでは筋力低下は特徴的なパターンがあり（大腿筋と上腕筋）そして特徴的な皮疹を認めます。こういった所見を認める症例は JDMの診断は難しくはありません。診察では筋力のチェックや皮疹や爪の生え際の血管の変化を診ていきます。
時に JDMは他の自己免疫疾患や（例えば若年性特発性関節炎や全身性エリテマトーデスや血管炎）先天性の筋疾患と似ています。いろいろな検査によってこれらの疾患を鑑別していきます。

血液検査

血液検査は、炎症や免疫能、炎症に続発する問題、それはたとえば、筋肉成分の漏れの状態を確認することができます。JDMの子どもの殆どは、炎症のある筋細胞の中の物質が漏れやすい状態になっています。つまり筋肉細胞内にある物質が、炎症により血液中に漏れ出しており、これを血液検査で測定することができます。この筋原性酵素と呼ばれるタンパク質の測定が最も重要です。筋原性酵素の測定は、疾患の活動性をみたり、治療効果をみたりするために行われます。筋原性酵素は5つの酵素が測定可能です。CK LDH AST ALT
アルドラーゼの5つです。殆どのJDMの患者さんでは
いつもというわけではありませんが、少なくとも一つ以上の筋原性酵素が上がっています。 他の血液検査では、JDMを診断するのに役にたちます。抗核抗体（ANA）、筋炎特異自己抗体（MSA）、筋炎関連自己抗体（MAA）です。ANAとMAAは他の自己免疫疾患でも陽性になりま

す。

MRI
筋肉の炎症はMRIという画像検査で視覚的に確認できます。

他の筋肉の検査
筋生検という検査は、患部の筋肉の一部をメスや針などで取って（ほんのわずかの筋量で検査可能），顕微鏡などで調べる検査です。この検査によって、JDMを正確に診断することができます。さらに 生検はJDMの病態をより詳しく理解するのに必要な検査です。
病気による筋肉の機能的な変化は、筋電図（EMG）で測定できます。この検査は筋肉の中に細い針を入れて筋肉内を流れる電流を測定します。この筋電図検査は JDM と他の先天性筋疾患を鑑別するのに役に立ちます。しかし典型的な症状が診られるJDMの症例では必ず必要な検査というわけではありません。

他の検査
他の臓器に障害がないか確認するための検査も行います。心電図や心エコー検査では心臓の病変を見つけるのに役立ちます。呼吸機能検査とともに胸部レントゲン検査やCT検査を行うことで肺障害がわかります。造影剤を使い、その不透明の液体を飲み込んでいく様子をレントゲンで調べることで、嚥下の様子や食道の筋肉の筋力の評価ができます。腹部エコー検査では消化管の障害がわかります。

2.3 検査で大切なことは何ですか？
典型的な JDMは筋力低下のパターン（胴体の筋肉と上腕の筋肉） と特徴的な皮疹から診断できます。検査は診断を確定させるものであり、治療の有効性を判断するものです。JDMの患者さんの冒された筋の筋力の評価は、特定の指標を用いて、医師によって評価することができます。(小児筋炎評価尺度CMAS、徒手筋力テスト-8 MMT８)
この筋力評価と血液検査（筋原性酵素の異常と炎症所見を認める）で評価できます。

2.4治療
JDMは治療可能な病気です。治癒を目指すのではなく病気をコントロールすることが目標です。症状が落ち着いて安定した状態になること（寛解）を目指します。JDMの治療はどの子ども も同じ治療をするのではなく、一人一人の患者に合った治療を選んでいきます。病気をコントロールすることができなければ、筋肉や臓器のダメージは進み、不可逆的つまり元に戻れない状態の障害になってしまいます。そうなってしまうと、もし病気が治ったとしても、残った障害のために、その後長期に渡って苦しめられることになります。
多くの子どもにとって、物理療法は大切な治療の一つです。患者さんやその家族によっては、病気や、日常生活へ影響に対応するため心理的サポートを必要とすることもあります。

2.5どんな治療がありますか？
治療に使われる内服薬はすべて、免疫を抑制する作用があり、炎症を抑え，臓器損傷を防ぎます。

副腎皮質ステロイド

この薬は速やかに炎症をコントロールするのに優れています。時に速やかに薬の効果を出したいときには、副腎皮質ステロイドを、血管（静脈注射や中心静脈ライン）から投与することもあります。病気で命にかかわるような状態の時には、これで命を助けることができます。
しかしながら、治療のため、高用量のステロイドが長期間必要になると、副作用がでてきます。ステロイドの副作用としては、身長の伸びが悪かったり、感染症にかかりやすかったり、血圧が高くなったり、骨粗しょう症(骨が薄くなる)になったりします。副腎皮質ステロイドは、低用量ではほとんど問題はありません。 副作用の問題の大部分は、高用量を使用した時に見られます。副腎皮質ステロイドを投与すると、その人自身が作り出しているステロイドホルモン（コルチゾール）の分泌機能を抑制してしまいます。それ故、薬を急に止めると、深刻な、時に命に係わる問題が起こります。だからゆっくりと減量していく必要があります。炎症が強くステロイドを減量できないときには、炎症を長期間コントロールするために、他の免疫抑制薬（メトトレキサートなど）を併用することもあります。

メトトレキサート

この薬は内服をはじめて効果がでるまで
6-8週間必要で、そして長期間の内服治療になります。おもな副作用は 内服前後で気分が悪くなったりします(吐き気)。時に口腔内潰瘍や髪が薄くなったり、白血球の数が減ったり、肝機能障害がみられたりします。肝機能障害は軽いものですが、飲酒によって悪化します。葉酸やフォリン酸、ビタミンを内服することで副作用を軽減させられます。特に肝機能障害は起こりにくくなります。メトトレキサートの作用機序上、感染のリスクが高くなり。特に水痘（水ぼうそう）が問題となります。メトトレキサートは胎児に影響を与えますので、この治療中は妊娠を避けなければなりません。
メトトレキサートと副腎皮質ステロイドの併用でも病気をコントロールできないときは、他にも治療が幾つかあり、時には併用して治療します。

他の免疫抑制療法

メトトレキサートと同様、シクロスポリンも長期的に用いられる薬です。長期に使用した時の副作用は
血圧が高くなったり、体毛が濃くなったり、歯肉が腫れたり、腎機能障害があげられます。 ミコフェノール酸モフェチルも同様に長期間用いる薬です。一般的に十分効果が期待できる薬です。主な副作用としては、腹痛、下痢や感染症にかかりやすいという副作用があります。
シクロホスファミドは、重症の症例や難治性の症例に使います。

γグロブリン大量静注療法

人の血液から抗体成分を抽出して濃縮させた製剤です。点滴で静脈内へ投与し、免疫系を介して炎症が改善する症例もありますが、明確な作用機序は分かっていません。

物理療法と運動

JDMの主な身体の症状は、筋力低下と関節の動きが硬くなることです。その結果、状況に応じて素早く行動したり、健康な生活を営むために必要な身体能力が損なわれたりしていきます。病気に冒された筋肉は短くなりその動きが制限されます。これらの機能障害には 物理療法が有効です。物理療法は筋力と持久力の両方を回復する目的で行ないます。物理療法士は関節可動域の改善、筋力の改善や維持を図るために適切な運動の仕方を子どもと両親に教えます。この運動プログラムを実践し続けていくためには理学療法士は子どもと親の両方に筋肉を伸ばす運動のやり方を教える必要があります。この運動プログラムを実践し続けていくためには両親が一緒になってこのプログラムに参加することが非常に重要です。

その他の治療
カルシウムとビタミンDの適量な摂取は推奨されています。

2.6 治療はどのくらい続けるのですか？
治療期間はその子その子で異なります。JDMの病気が子どもにどのように影響しているかによります。ほとんどのJDMの子ども達の治療期間は1-2年ですが、中には何年も治療を要する子もいます。治療は病気のコントロールを目指します。病気の活動性がない状態がしばらく続いてから（通常何か月も）薬を減量し中止していきます。活動性がないというのは
筋力低下や関節の動きが固くなるような活動性のある症状がなく、また 血液検査でも正常であることです。非活動性かどうかの評価は、すべての状況を熟考して、慎重に判断することが必要です。

2.7 民間療法や代替療法はどうですか？
民間療法や代替療法はたくさんありますが、こういった治療の情報は、患者やその家族を混乱させることがあります。ほとんどの治療は効果を証明できていません。有益性がほとんど証明されていないので、これらの治療を試す危険と利点についてよく考えてください。お金、時間、患児への負担に関して、かえって高くつくことがあります。そのうえでこれらの民間療法や代替療法を試してみたいと希望したときには
小児リウマチ医の主治医に相談してみてください。民間 代替治療の中には 通常の治療と一緒に用いることが出来るものもあります。大抵の医師はこれらの治療を試してみることに反対しないでしょうし、適切なアドバイスをしてくれることでしょう。大事なことは 現在の内服治療を中断しないことです。JDMをコントロールできる副腎ステロイドのような内服薬は、JDMの活動性がまだあるときに中断することはとても危険なことです。是非お子さんの主治医と内服についての心配事をよく話し合ってください。

2.8 定期診察
定期的な診察は大切です。外来では、病気の活動性や治療によって副作用が出ていないかをチェックします。JDMは体の各所を冒かすので 患者さんの全身を注意深く診察して行く必要があります。時々、筋力を客観的に測定し評価します。血液検査は
JDMの疾患活動性や治療効果の評価をするために必要です。

2.9 予後（子どもにとって長期間の予後を意味しています）
JDMは以下3つの経過に分かれます。
1回の経過のJDM。再燃なく発症から2年以内で 寛解（活動性のない状態）に入る場合です。
何回も繰り返すJDM。寛解（疾患活動性がなく患児が良好な状態）と再発を繰り返し、経過が長くなる場合です。 治療薬を減量したり中止したりしたときに、たびたび再燃します。 慢性的に活動性が続くJDM。これは治療にもかかわらずJDMの活発な活動性が続いていく場合です。（慢性で不安定な疾患の経過）この最後のタイプのJDMが、合併症のリスクがより高くなります。 大人の皮膚筋炎と比べると JDMの子どもは一般的に状態がよく 癌（悪性）を合併することはありません。内臓を患っているJDMの子、たとえば肺とか心臓とか神経系とか内蔵とかに病変のある子の場合、病気はもっと深刻です。JDMは致命的になり得ます。しかし、これは筋肉の炎症のひどさや、体のどの器官が病気の影響を受けているか、石灰沈着症（皮膚の下の

カルシウムかたまり）があるかどうかといった、JDMがどれだけ重症か次第です。長期にわたる問題は、筋肉が硬くなること（筋肉の構造上の問題）です。これは筋肉の喪失や、石灰沈着症によって生じます。