

●症 例

呼吸不全を契機に診断された多発性筋炎の1例

芳賀 高浩 福岡みずき 森田 瑞生 長 晃平

要旨：患者は75歳，女性．関節リウマチ，喘息にて日産厚生会玉川病院通院中であった．2011年5月，半年間で10kgの体重減少と，軽度の嚥下困難を主訴として入院した．入院時から低酸素血症がみられていたが，入院7日目に急性増悪した．胸部単純X線写真，胸部CTでは明らかな異常はみられなかった．四肢の軽度の筋力低下と四肢近位筋の把握痛がみられた．筋電図では筋原性パターンがみられ，CK，アルドラーゼが軽度上昇していた．以上から，多発性筋炎と診断した．人工呼吸器による呼吸管理を必要としたが，ステロイド，大量ガンマグロブリンを投与し，徐々に症状は改善した．呼吸筋の筋力低下による呼吸不全を契機に診断された，多発性筋炎のまれな1例を経験した．原因不明の呼吸不全の患者を評価する際には，他の神経筋疾患とともに多発性筋炎も鑑別に挙げる必要があると考えられた．

キーワード：呼吸不全，神経筋疾患，多発性筋炎

Respiratory failure, Neuromuscular disease, Polymyositis

緒 言

多発性筋炎，皮膚筋炎は，横紋筋，骨格筋の炎症，変性および再生を基本病変とする，原因不明の慢性非化膿性炎症性疾患である．対称性筋力低下，血清筋原性酵素の増加，および筋炎病変を示す筋電図と筋生検所見から診断される．筋力低下は主に四肢近位筋群にみられる¹⁾．

今回我々は，呼吸筋の筋力低下による呼吸不全を契機に診断された多発性筋炎の1例を経験したので報告する．

症 例

患者：75歳，女性．

主訴：食思不振，体重減少，嚥下困難．

既往歴：喘息，関節リウマチ．

家族歴：母，関節リウマチ．

嗜好歴：喫煙歴なし．飲酒歴なし．

現病歴：2005年から難治性喘息で他院通院中であり，プレドニゾロン（prednisolone）を内服していたが，減量中の2008年4月，両手足の関節痛を自覚した．日産厚生会玉川病院膠原病内科を受診し，関節リウマチと診断されたが，肝機能障害がみられたため抗リウマチ薬は

投与せず，プレドニゾロン5mg/日，ベタメタゾン（betamethasone）0.5mg/日内服にて関節痛は軽快していた．2011年1月頃から食思不振，軽度の嚥下困難を自覚し，半年間で10kg体重減少したため，精査加療目的に2011年6月入院となった．

入院時現症：身長150cm，体重42kg，体温36.6℃，血圧120/80mmHg，脈拍76/min，SpO₂95%（room air）．眼球結膜黄染なく，眼瞼結膜貧血なし．胸部聴診上異常心音，呼吸副雑音は聴取されず．四肢に浮腫なし．その他特記すべき所見はみられなかった．

入院時検査所見（Table 1）：抗核抗体は1,280倍でcytoplasmic, granularパターンだった．PaO₂68.2Torr，PaCO₂46.0Torrと2型呼吸不全がみられたが，呼吸機能検査は施行できなかった．

入院時胸部単純X線写真（Fig. 1）：明らかな異常所見はみられなかった．

入院後経過：上部，下部消化管内視鏡検査，胸腹部CT（Fig. 2）を施行したが，明らかな異常所見はみられず，入院時から2型呼吸不全がみられたが，呼吸苦はなかった．第9病日，熱発，意識障害が出現し，動脈血液ガス分析にてpH7.180，PaO₂54.9Torr，PaCO₂127.7Torrと2型呼吸不全が増悪していた．同日気管挿管し，人工呼吸器による呼吸管理を行った．髄液検査，頭部MRIでは明らかな異常所見はみられず，CO₂ナルコーシスによる意識障害と診断した．第17病日，意識障害が改善したため，抜管し非侵襲的陽圧換気療法（NPPV）による呼吸管理を行った．同時期より呼吸リハビリテー

連絡先：芳賀 高浩

〒158-0095 東京都世田谷区瀬田4-8-1

日産厚生会玉川病院呼吸器内科

(E-mail: tknhosp@yahoo.co.jp)

(Received 17 May 2012/Accepted 27 Aug 2012)

Table 1 Laboratory findings on admission

Hematology		Blood chemistry		Serology	
WBC	5,800/ μ l	TP	8.5 g/dl	CRP	0.42 mg/dl
Neut	59.1%	Alb	4.5 g/dl	Antinuclear Ab	1,280 times
Lymp	32.7%	LDH	266 U/L		
Eo	1.0%	AST	51 U/L	Cytoplasmic, granular pattern	
Baso	0.7%	ALT	27 U/L	Anti-Jo-1 Ab	(-)
Mono	6.5%	T.Bil	0.9 mg/dl	Anti-SS-AAb	(-)
RBC	520×10^6 / μ l	CK	200 U/L	Anti-SS-B Ab	(-)
Hb	16.4 g/dl	BUN	13.7 mg/dl		
Plt	246×10^3 / μ l	Cr	0.40 mg/dl	Spirometry	
		Na	137 mEq/L	FVC	0.55 L
Arterial blood gas (room air)		K	3.7 mEq/L	%FVC	25.8%
pH	7.279	Cl	98 mEq/L	FEV1.0%	96.4%
PaO ₂	68.2 Torr				
PaCO ₂	46.0 Torr				



Fig. 1 Chest X-ray on admission showing no abnormal findings.



Fig. 2 Chest CT on admission showing no abnormal findings.

ションを開始した。胸部単純 X 線写真，胸部 CT で明らかな異常所見はみられず，CO₂ ナルコーシスの原因として神経筋疾患を疑った。両側アキレス腱，膝蓋腱反射が低下し，Babinski 反射はみられなかった。徒手筋力検査は上肢 4，下肢 3 と下肢優位の筋力低下がみられ，左右差はなく，四肢近位筋の把握痛がみられた。針筋電図では，弱収縮時に運動単位電位の多相化がみられ，最大収縮時に低振幅のスパイク干渉波がみられた。運動神経伝導検査では運動神経伝導速度は 40.5 m/s と正常であり，振幅は 7.9 A と低下していた。反復刺激試験は陰性であった。以上の所見から筋疾患を疑い，大腿 MRI を施行し，両側大腿 2 頭筋，半膜様筋が T2 強調画像にて高信号を呈していた (Fig. 3)。2 型呼吸不全が増悪した第 9 病日は CK 347 U/L，アルドラーゼ 12.2 U/L と高値であり，厚生省自己免疫疾患調査研究班の改定診断基準から²⁾多発性筋炎と診断した。プレドニゾロン 40 mg/日の内服を開始し，大量ガンマグロブリン療法を併用した。呼吸リハビリテーションを継続し，第 80 病日には

NPPV から離脱，現在外来通院中である。

考 察

多発性筋炎，皮膚筋炎の臨床症状は筋症状と筋外症状に分けられ多彩である。筋外症状は皮膚症状，関節症状，レイノー現象，呼吸器病変，心病変，消化器病変，悪性腫瘍がみられる。間質性肺炎は多発性筋炎，皮膚筋炎患者の 40~50% 程度に認められ，重要な生命予後因子である³⁾。そのほかの呼吸器病変としては，食道運動障害による誤嚥性肺炎，投与薬による日和見感染，薬剤性肺炎，呼吸筋の筋力低下による低換気と分泌物貯留がある³⁾。

多発性筋炎，皮膚筋炎の初発症状は筋力低下が 50~70%，皮膚症状が 20~30%，関節痛，筋痛が 10~20% 程度とされる⁴⁾⁵⁾。そのほか発熱，全身倦怠感，体重減少，レイノー症状などで発症する。福永らは多発性筋炎，皮

Table 2 Reported cases of polymyositis diagnosed from acute respiratory failure

Author	Age	Sex	Maximum CK value (U/L)	Therapy	Prognosis	Year
Sano ⁷⁾	51	Female	1,361	CS	Recovery	1994
Ishikawa ⁸⁾	33	Female	2,725	CS	Recovery	2000
Yoneda ⁹⁾	49	Female	827	CS	Recovery	2001
Yokoe ¹⁰⁾	44	Female	WNL	CS	NPPV at night	2001
Nakajima ¹¹⁾	84	Female	8,430	CS/IVIG/AZP	IPPV at night	2003
Haga	75	Female	347	CS/IVIG	Recovery	2012

WNL, within normal limits; CS, corticosteroid; IVIG, intravenous immunoglobulin; AZP, azathioprine; NPPV, noninvasive positive pressure ventilation; IPPV, intermittent positive pressure ventilation.

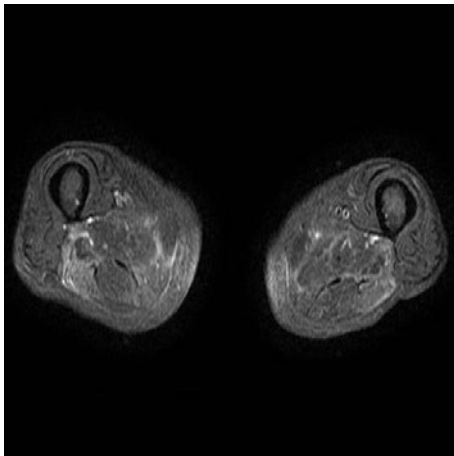


Fig. 3 Femoral MRI T2 weighted image showing high density in right biceps femoris muscle and semimembranosus muscle.

膚筋炎で認める筋力低下の部位を検討し、下肢 91.7%、上肢 83.3%、頸部 40.0%と四肢近位部と、頸筋が侵されやすいと報告している⁶⁾。

呼吸筋の筋力低下による呼吸不全を契機に診断された多発性筋炎、皮膚筋炎は非常にまれである。Dickeyらは42例の多発性筋炎、皮膚筋炎の症例を検討し、7%に呼吸筋筋力低下による呼吸不全がみられたとしている。しかし呼吸筋の筋力低下は、全例全身の筋力低下が明らかで、嚥下障害を伴うような重症の多発性筋炎、皮膚筋炎に合併しており、早期に合併する症例はみられない⁷⁾。我が国では、呼吸筋の筋力低下による呼吸不全を契機に診断された多発性筋炎は、本症例も含めて6例みられる (Table 2)^{8)~12)}。年齢は 56.0 ± 19.5 歳 (33~84 歳)、全例女性であった。多発性筋炎の成人例の男女比が1:2であることを考えると¹³⁾、呼吸筋の筋力低下による呼吸不全を契機に診断された多発性筋炎は通常が多発性筋炎と比較して女性優位である。これは、妊娠を契機に多発性筋炎を発症した例が2例⁹⁾¹¹⁾みられることが、影響している可能性が考えられた。CK値は正常範囲内から8,000

U/L以上の症例までみられた。治療は全例プレドニゾロンが投与されていたが、本症例も含め、2例大量ガンマグロブリン療法を併用していた。予後は6例中4例が呼吸不全から回復しているが、2例は夜間に呼吸補助を必要としていた。本症例は長期間夜間の呼吸補助を必要としたが、離脱することができた。比較的早期より呼吸リハビリテーションを開始し、継続したことが寄与していると考えられた。

本症例は関節リウマチの経過中に発症した。関節リウマチは2008年に多発関節炎、リウマチ因子90 IU/ml、MMP-3 134.0 ng/mlと高値であったことを根拠に診断された。しかしその後多発性筋炎を発症したこと、リウマチ因子、MMP-3はともに関節リウマチの診断における特異度が低いこと¹⁴⁾から、本症例が関節症状から発症する抗ARS抗体症候群である可能性は否定できない。本症例では残念ながら抗ARS抗体を測定できなかった。抗ARS抗体陽性例の筋炎再燃は、同抗体陰性例と比較し高頻度であると報告されている¹⁵⁾。本症例も再燃の可能性を考え、注意深く観察する必要がある。

呼吸筋の筋力低下による呼吸不全を契機に診断された、多発性筋炎の1例を経験した。原因不明の急性呼吸不全の患者を評価する際には、他の神経筋疾患とともに多発性筋炎も鑑別に挙げる必要があると考えられた。

著者のCOI (conflicts of interest) 開示：本論文発表内容に関して特に申告なし。

引用文献

- 1) Dalakas MC, Hohlfeld R. Polymyositis and dermatomyositis. *Lancet* 2003; 362: 971-82.
- 2) 狩野庄吾. 厚生省特定疾患自己免疫疾患調査研究班. 平成4年度研究報告書. 1993; 5-10.
- 3) Marie I, Hachulla E, Cherin P, et al. Interstitial lung disease in polymyositis and dermatomyositis. *Arthritis Rheum* 2002; 47: 614-22.
- 4) Miller DW. Inflammatory myopathies: polymyositis,

- dermatomyositis, and related conditions. In: Koopman WJ, ed. *Arthritis and Allied Conditions*. 14th ed. Baltimore: Lippincott Williams and Wilkins. 2001; 1562-89.
- 5) Wortmann RL. Inflammatory and metabolic diseases of muscle. In: Klippel JH, ed. *Primer on the Rheumatic Diseases*. 12th ed. Atlanta: Arthritis Foundation, 2001; 369-76.
 - 6) 福永秀敏, 納光弘, 坂下泉, 他. 多発筋炎60例の臨床的ならびに筋病理学的検討. *脳神経* 1987; 39: 657-61.
 - 7) Dickey BF, Myers AR. Pulmonary disease in polymyositis/dermatomyositis. *Semin Arthritis Rheum* 1984; 14: 60-76.
 - 8) Sano M, Suzuki M, Sato M, et al. Fatal respiratory failure due to polymyositis. *Intern Med* 1994; 33: 185-7.
 - 9) 石川晶三, 武井洋一, 丸山智子, 他. 妊娠後期に呼吸困難で発症し分娩後良好な経過をたどった多発筋炎の一例. *臨床神経* 2000; 40: 140-4.
 - 10) 米田博輝, 中島道子, 西江信, 他. 原発性胆汁性肝硬変の治療中に著しい呼吸不全を伴って発症した多発性筋炎. *青森中病医誌* 2001; 46: 122-7.
 - 11) 横江勝, 梶山幸司, 原保夫, 他. 4年以上の経過で筋力低下が進行し著明な肺胞換気不全に至った出産後多発筋炎の1例. *神経内科* 2001; 55: 274-8.
 - 12) 中島大成, 中嶋秀人, 上原秀明, 他. 呼吸筋麻痺を合併した多発筋炎の1例. *神経内科* 2003; 58: 594-6.
 - 13) 平形道夫. 多発性筋炎・皮膚筋炎. 住田孝之編. *Expert 膠原病・リウマチ*. 東京: 診断と治療社. 2002; 284-98.
 - 14) van Boekel MA, Vossenaar ER, van den Hoogen FH, et al. Autoantibody systems in rheumatoid arthritis: specificity, sensitivity and diagnostic value. *Arthritis Res* 2002; 4: 87-93.
 - 15) Love LA, Leff RL, Fraser DD, et al. A new approach to the classification of idiopathic inflammatory myopathy: myositis-specific autoantibodies define useful homogenous patient groups. *Medicine (Baltimore)* 1991; 70: 360-74.

Abstract

A case of polymyositis diagnosed as a result of respiratory failure

Takahiro Haga, Mizuki Fukuoka, Mizuo Morita and Kouhei Cho
Department of Respiratory Medicine, Nissan Tamagawa Hospital

The patient was a 75-year-old female who presented with rheumatoid arthritis and bronchial asthma. She was admitted following a 10-kg weight loss over the course of 6 months and a slight degree of dysphasia in May 2011. Hypoxia was observed at the time of admission, and she developed acute exacerbation 7 days after admission. A chest X-ray and chest CT revealed no parenchymal lung disease. Slight weakness was found in the muscles of her limbs. She complained of pain when the muscle of her proximal limb was grasped. An electromyography was showing a myogenic pattern. CK and aldolase were elevated mildly. The diagnosis was polymyositis. She was intubated and mechanical ventilation was initiated. Steroid and intravenous gamma globulin was initiated, and her symptoms were gradually improved. We encountered a rare case of polymyositis diagnosed as a result of respiratory failure. This case illustrates the need to consider polymyositis as well as other neuromuscular diseases when evaluating individuals developing respiratory failure of unknown origin.