

<本症例の鑑別(経過を追って)>

筋力低下を来たす以前の痲皮を伴う掻痒性皮疹の鑑別としては、接触性皮膚炎、SLE、薬剤性発疹、虫刺されによる異所性アレルギー反応、脂漏性皮膚炎が挙げられる。

- ・ 接触性皮膚炎：ツタウルシに触れた既往があり、考えうる。
- ・ SLE：皮疹に掻痒感を伴うことは典型例ではないが、皮疹出現部位と日光暴露の関連から考えうる。
- ・ 薬剤性発疹：最近のオメプラゾールの服用があり、考えうる。

虫刺されによる異所性アレルギー反応では出現部位が典型的ではなく、また脂漏性皮膚炎としては経過が急である。

これらが鑑別としてまず挙げられたが、筋力低下が見られた時点で、鑑別疾患はDM、PM、血管炎、リウマチ性多発筋痛症、重症筋無力症、代謝性筋炎、感染などに広がったがMRIにおいて右大腿において筋炎を示唆する所見が得られたことから、筋炎が鑑別の上位に挙げられた。

<筋炎の鑑別疾患>

筋炎の鑑別疾患は Table2 のように非常に多岐に渡っている。本症例においては、McArdle 病などの代謝内分泌疾患、横紋筋融解などは考えにくい。

また感染性筋炎は、感染を示す、症状、徴候が認められないことから、否定的である。

また薬剤、中毒に関連した筋炎の症例は多く、鑑別に挙げられるべきであるが、本症例の現病歴からは否定的である。

本症例においては、症状、臨床検査所見から、炎症性筋炎が最も疑われる。代表的なものとして、多発筋炎(PM)、皮膚筋炎(DM)、封入体筋炎が挙げられる。全身性壊死性血管炎もCK上昇を伴う虚血性筋壊死を来たしうるが、本症例では紫斑、神経障害、脳卒中、腎障害などを伴わないところが非典型的である。

<多発筋炎(PM)、皮膚筋炎(DM)>

PM,DM は潜在進行性で、しばしば無痛性の近位筋力低下を伴うのが典型的であり、嚥下障害、心筋炎、間質性肺炎もときに見られる。DMにおいては、Gottron 徴候、ヘリオトロープ疹、ショールサインが古典的な皮疹の三徴である。また CK, aldolase, AST, ALT を含む筋原酵素の上昇を伴う。抗核抗体は70%の症例で陽性となる。また抗 Jo-1 抗体は炎症性筋炎の25%の症例で陽性となり、この所見は間質性肺炎と関連している。筋電図では自発放電、高振幅放電が特徴的であり、本症例のようにMRIにおいて異常信号が認められる。

<封入体筋炎>

封入体筋炎は50歳以上の男性に起こりやすく、本症例では鑑別すべき疾患の一つである。潜在進行性に近位筋力低下を来たし、非対称性に、次第に遠位筋も侵すのが特徴的である。筋電図検査では神経原性、筋原性両方の変化を来たす。筋生検では単核球の浸潤と封入体を含む空泡変性が筋細胞に見られる。しばしばステロイド抵抗性である。

<皮膚筋炎と悪性腫瘍>

皮膚筋炎と悪性腫瘍の関係はよく知られており、本症例のように、大きな腫瘍が認められた場合皮膚筋炎関連の悪性腫瘍を鑑別の上位に挙げるべきである。

皮膚筋炎に罹患している場合、悪性腫瘍の発生率は健常人の3倍から6倍とされている。悪性腫瘍の種類は多岐に渡り、肺癌、卵巣癌、胃癌、膵癌、結腸、直腸癌、non-Hodgkin's lymphoma、頸部の悪性腫瘍が主要なものとして挙げられる。特に、高齢者、本症例のように体重減少を来たしている患者に対しては注意深いスクリーニング検査が必要とされる。

Table 2. Primary Causes of Myopathy.
Inflammatory conditions
Polymyositis
Dermatomyositis
Inclusion-body myositis
Vasculitis
Overlap syndromes — lupus erythematosus, scleroderma, rheumatoid arthritis, Sjögren's syndrome
Endocrine and metabolic disorders
Hypothyroidism and hyperthyroidism
Cushing's syndrome (or exogenous corticosteroid administration)
Hypokalemia
Hypophosphatemia
Disorders of carbohydrate, lipid, or purine metabolism
Drugs and toxins
Alcohol, cocaine, heroin
Corticosteroids
Other — colchicine, statins, antimalarial drugs, zidovudine
Infections
Viral — influenza, parainfluenza, Coxsackievirus, human immunodeficiency virus, cytomegalovirus, echovirus, adenovirus, Epstein-Barr virus
Bacterial — pyomyositis
Parasitic — trichinosis, toxoplasmosis
Rhabdomyolysis
Crush trauma, hyperthermia
Prolonged seizures
Drugs (listed above)

本症例における腫瘍のCT所見は Fig.2A のようであり、後腹膜原発の腫瘍であると考え、リンパ腫または肉腫、隣接臓器が原発と考え、膵臓癌、結腸癌が考えられる。

<行われるべき診断手技>

脾生検、PET

<臨床診断>

腹部悪性腫瘍による皮膚筋炎

<皮膚生検の結果>

皮膚生検では、表皮において DM、SLE などに見られる基底層の空胞変性が見られ、また散在性に血管周囲に炎症細胞の浸潤が見られ、DM における所見と一致していた。SLE の場合はより炎症細胞の浸潤が顕著となる。血管炎の所見は見られなかった。

<筋生検の結果>

DM を含む膠原病に見られる所見である筋線維束のサイズのばらつき、線維束周辺部の萎縮が見られた。封入体炎や脱神経後の神経再支配の際に見られる筋線維タイプ群化や封入体の所見は見られなかった。

<脾生検の結果>

大リンパ球が瀰漫性に浸潤しており、B 細胞関連抗原である CD20 が発現しており、細胞増殖を示す細胞周期関連抗原である Ki-67 が 80%の細胞に見られた。これらの所見から Diffuse large-B-cell lymphoma と診断された。Diffuse large-B-cell lymphoma はすべての Lymphoma の 30%を占める。

<病理診断>

脾の diffuse large B-cell lymphoma による皮膚筋炎

<臨床経過>

PET において、Fig2c のように脾と上後腹膜に取り込みが見られた。入院 10 日目に cyclophosphamide, doxorubicin, vincristine, prednisone, rituximab(CHOP-R)による化学療法が開始され、CK の値は急激に低下した。入院 22 日目に低酸素血症、右肺炎、好中球減少性敗血症、が見られ、気管内挿管が施行された。入院 31 日目には気管切開チューブ、胃瘻造設チューブが留置された。筋力低下のため起き上がり、寝返りができない状態であり、入院 6 週間後リハビリテーション施設に転院となった。4 ヶ月間に及ぶ 6 サイクルの CHOP-R 療法を施行し、また 3 ヶ月のリハビリテーションを行った。数ヵ月後の PET は Fig2d のようであり、取り込みはわずかに残るのみとなった。1 年の経過後、補助なしで、日常生活動作は一人でできるまでに回復した。発症不全もなくなり、体重も健常時の値まで回復した。PET においても活動性を示す所見は見られなかった。近位筋に若干筋力低下が残っており、prednisone(7.5mg/day)を内服しており、今後漸減していく予定である。

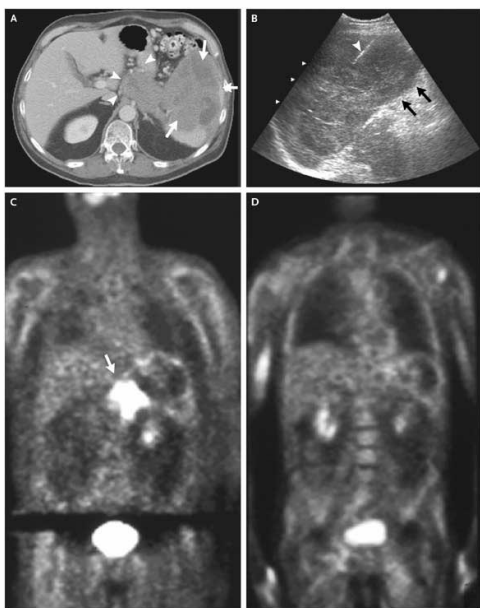


Figure 2. Abdominal Images.

An axial CT image (Panel A) shows a large low-density mass involving the periaortic area (arrowheads) and the spleen (arrows). A sagittal ultrasound image obtained during biopsy of the splenic mass (Panel B) shows that the mass (arrows) is somewhat hypoechoic and involves most of the spleen. The biopsy needle (arrowhead) is seen as a straight echogenic line in the center of the lesion. A coronal image of a positron-emission tomographic (PET) scan (Panel C) shows an increased area of fluorodeoxyglucose uptake in the upper abdomen to the left midline (arrow); the area of uptake in the pelvis is the normal excretion of fluorodeoxyglucose in the bladder. A coronal image of a PET scan after treatment (Panel D) shows the absence of uptake in the left midline area that was seen previously, indicating that there is no active tumor remaining. The bladder again shows excreted fluorodeoxyglucose.