

ステロイドで寛解となった多発筋炎の一例

6028 九鬼 千夏、指導医 杉江和馬 Dr. (神経内科)

【症例】 80歳女性

【主訴】 首の下垂

【現病歴】 H18.11月頃より朝よりも夕方に増悪する首の下垂が出現。首の下垂による呼吸困難、声の変化、嚥下困難が生じたため、H19.1月に近医整形外科を受診し、装具で首を固定していた。同年4月に首の下垂が徐々に増悪してきたため、同病院神経内科を受診し、CKの上昇を指摘され、4月26日に当科に精密検査目的で入院となった。

入院時内服: アラセプル、クノラミン、ピノラクトン、エペナルド、チスタメット、ノイトロピン、ペリチーム、マグミット、本草芍薬生薬湯エキス

【既往歴】 60歳 急性肝炎 70歳 白内障、緑内障 76歳 白内障手術(両側)

【家族歴】 特記事項なし

【嗜好歴】 飲酒、喫煙 無し アレルギー無し

【初診時現症】 体温 36.5

血圧 臥位 135/106 立位5分後 118/71

脈拍 臥位 57/分 立位5分後 67/分

身長 139cm 体重 34kg BMI 17.6

Skin 足の浮腫(+/+)

心音、呼吸音 異常なし 腹部 平坦で軟

神経学的所見

Higher brain function

Consciousness 清明

MMSE 25点 HDS-R 27点

Cranical nerves

、 異常所見なし

Pupil size 3,0/3,0 round and isocolic

Light reaction Direct - / - (白内障手術後)

Indirect - / - EOM full and smooth

Nystagmus, Diplopia, Blepharoptosis - / -

、 、 、 、 、 、 異常所見なし

Motor system

Muscle strength	
Grasping power	11kg/11kg
Barre 徴候	- / -
Neck flexors	5
Neck extensors	4
Deltoid	5/5
Biceps brachii	4/5
Triceps brachii	4/4
Wrist extensors	4/5
Wrist flexors	5/5
Iliopsoas	4/4
Quadriceps femoris	4/4
Hamstrings	4/4
Tibialis anterior	4/4
Gastrocnemius	4/4

筋トーンス 異常なし

病的反射 無し 四肢腱反射 消失

Coodination Standing and gait Sensation 異常なし

【入院時検査所見】 (4/26)

末血・生化			
WBC	5600	HBs 抗体	-
RBC	313万	HCV 抗体	-
Hb	11.2 g/dl	BUN	28mg/d
Ht	32.2%	Cr	0.7mg/dl
血沈	43mm	Na	140mEq/dl
D-dymer	3.7	K	2,7mEq/dl
CK	1664I U/l	Cl	100mEq/dl
AST	89 IU/l	Ca	8.6mEq/dl
ALT	53 IU/l	TSH	5.59uU/ml
HDL	79mg/dl	T4	0.75ng/d
		T3	1.42pg/ml

自己抗体・腫瘍マーカー			
抗核抗体	+	CA125	19U/ml
抗 RNA 抗体	-	CA19-9	35U/ml
SS-A	+	CEA	6.6ng/ml
SS-B	-	Pro-GRP	18ng/ml
Sc1-70	-	SCC	0.5ng/ml
Jo-1	-		

【入院後経過】

5/1 針筋電図施行：右上肢に複合反復筋電がみられ、少し脱神経所見も見られる。干渉良好、長い電位が多く見られる。炎症性ミオパチーが疑われる。

5/2 甲状腺機能低下症に対し、チラーヂン 25 μ g/day で開始

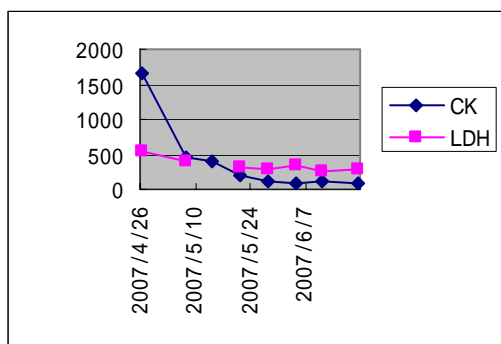
5/10 左上腕二頭筋の筋生検：筋線維は円形で、高度の大小不同であることより myopathic change と考えられる。また再生線維出現と MHC- 抗原が多数の筋線維で認められたことより炎症性ミオパチーのうち多発筋炎の所見と考えられる。

5/18 チラーヂン 50 μ g/day に増量

5/23 PSL20mg/day 開始、朝のみ。

6/13 チラーヂン 75 μ g/day に増量

6/15 PSL15mg/day に減量



CK は低値となり、近位筋優位にやせ傾向であるが、上下肢とも筋力 5/5 安定している。

SS-A 高値、Shirmer test(+), Ga シンチで右耳下腺に強い集積あり。Sjogren 症候群と診断される。人工涙液マイティア点眼液処方となる。

【考察】

本症の治療は薬物療法が中心となり、一般に大量ス

テロイド療法が 4 - 6 週間行われ筋力の回復、検査所見の改善を見ながらゆっくりと最小必要量(維持量)まで減量される。急速な減量は再発をきたすことがあるので注意が必要である。筋力の回復は発病後の治療開始が早いものほど良いとされている。ステロイドが無効であったり、薬の副作用が著しく出てしまう場合には、免疫抑制剤が投与されたり、最近これらの治療でも効果が得られない時、グロブリンの静脈内注射療法の有効な症例が報告されている。筋炎に対するステロイド療法の効果は 75-85%の症例で見られる。本例では多発筋炎の診断により、大量ステロイド療法を検討したが、高齢であり、ステロイドの長期にわたる副作用を考えて、0.5mg/kg/day でステロイド投与を開始した。本例は低容量であったが、CK 値、筋力ともに著効を示した。

生命予後は、悪性腫瘍、感染症、嚥下運動の障害による誤嚥性肺炎、呼吸筋障害による呼吸不全、心筋障害による心不全などにより左右される。悪性腫瘍の合併のないものは生命予後は比較的良好で、5 年生存率 90%である。しかし、その経過は個々の症例により異なり、特に急性間質性肺炎は急性の経過をたどり、予後も不良であるので注意が必要である。本例においても予後を左右するであろう合併症の出現に注意が必要で、慎重な経過観察が求められる。

【講評】

本例はステロイド反応性の良好な多発筋炎である。考察にもあるように、症例や病期によっては、ステロイド以外の治療も検討する必要がある。治療および予後に着目して詳細な考察ができています。杉江和馬

【謝辞】

今回の症例報告にあたり、お忙しい中御指導して下さった杉江先生はじめ、神経内科の先生方に厚く御礼申し上げます。

【参考文献】

<http://www.nanbyou.or.jp/sikkan/067.htm>

内科学 朝倉書店 第 8 版