

多発性筋炎・皮膚筋炎の 患者さんご家族へ



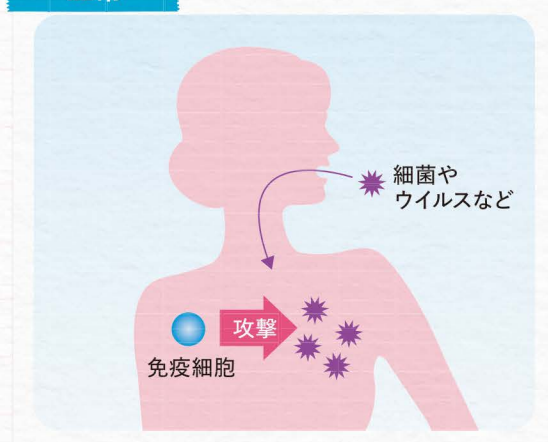
監修：千葉西総合病院 膠原病リウマチセンター長
上 阪 等 先生

多発性筋炎・皮膚筋炎とは？

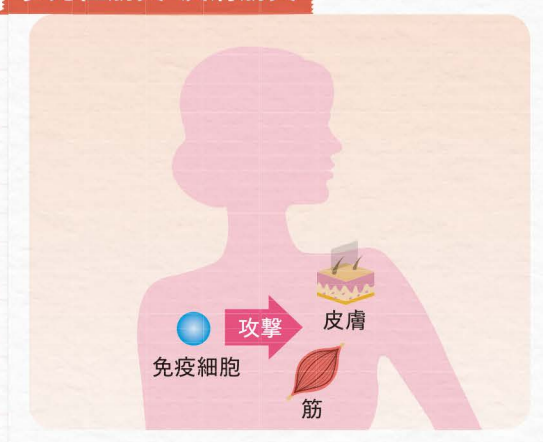
多発性筋炎・皮膚筋炎は、自己免疫疾患です

わたしたちのからだには、細菌やウイルスなどを退治し身を守るための「免疫」というしくみが備わっています。この**免疫が自身の臓器を標的としてしまう**ためにおこる病気が自己免疫疾患です。多発性筋炎・皮膚筋炎は、**免疫が筋や皮膚に対して働く**ことが原因でおこります。全身の病気であるため、膠原病の1つともされています。

正常



多発性筋炎・皮膚筋炎



なぜ自己免疫疾患がおこるのですか？

詳しいことはわかっていません。生まれながらの体質に、細菌やウイルスの感染などの要因が加わることでおこると考えられています。

あちらこちらの筋肉に炎症がおこることにより、力が入りにくくなったり、痛んだり、疲れやすくなったりする病気です。
特徴的な皮膚症状がみられる場合に、皮膚筋炎と呼ばれます。

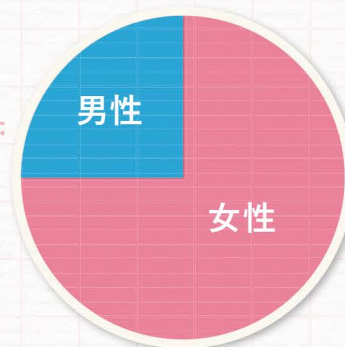
患者さんは2万人以上います

多発性筋炎・皮膚筋炎の特定医療費(指定難病※¹)受給者証所持者数は22,195人(2018年度末現在)です。

※1 ●難病情報センター 特定医療費(指定難病)受給者証所持者数(2018年度末現在)
<http://www.nanbyou.or.jp/entry/5354>

女性の患者さんが多いことが知られています

多発性筋炎・皮膚筋炎の患者さんの
男女比は、1:3です。



中年の方の発症が多い傾向にあります

発症時期を年齢別にみると、
50歳台に大きなピーク、
5～9歳※²に小さなピークがあります。

※2 皮膚筋炎が多発性筋炎よりも多くみられます。



症状は？

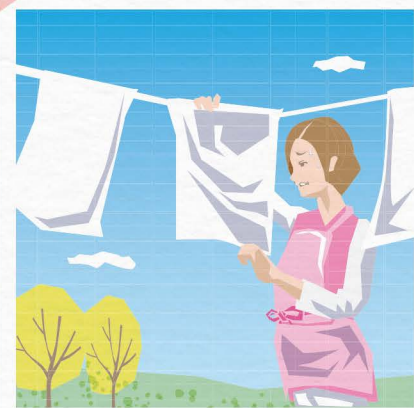
筋症状がほとんどの患者さんにみられ、皮膚筋炎では皮膚症状があります。また、筋症状がほとんどなく、皮膚症状のみの場合もあります（無筋症性皮膚筋炎）。全身の症状として、倦怠感、疲労感、食欲不振のほか、発熱を伴うこともあります。

筋症状

腕・足・首などの胴体に近い筋の力が低下しやすい傾向にあります。
また、のどにも症状があらわれます。

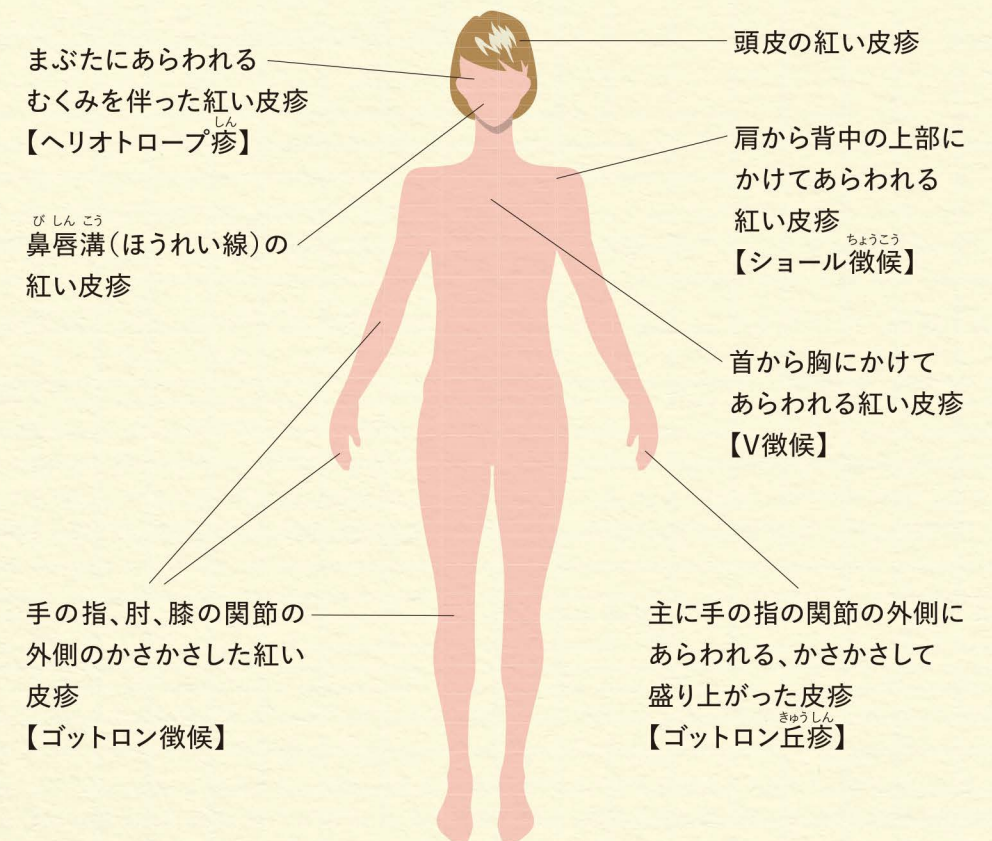
症状の例

- 腕を上げづらい
- 階段を昇るのが大変
- 座った姿勢から立ち上がりにくい
- 枕から頭を持ち上げにくい
- 会話がしにくい
- 食べ物を飲み込みにくい
- 食べると、むせやすい



皮膚症状

皮膚筋炎では、次のような皮膚症状があらわれます。特に、顔や指に紅い皮疹が目立つのが特徴です。皮疹はかゆみを伴うことが多く、はじめはかゆみだけの方もいます。



かん しつ せい はい えん
間質性肺炎

細菌やウイルスによる肺炎とは異なり、免疫が自身の肺を攻撃することによりおこります。**のどの痛みや痰などがないにもかかわらず頑固にせきが出たり、運動時に息切れしやすいことが特徴です。**

筋症状は強くないにもかかわらず皮膚症状が強い皮膚筋炎の患者さんでは、間質性肺炎が急に進行する場合がありますので、できるだけ早く治療しなくてはなりません。



その他の症状

悪性腫瘍(がん)

特に皮膚筋炎で合併しやすいことが知られています。主治医と相談しながら、**一般的ながん検診をきちんと受けるようにしましょう。**

関節の痛み、腫れ

多くの患者さんが経験しますが、関節リウマチと違って、関節が壊れるようなことはほとんどありません。

レイノー現象

寒くなると一時的に手指や足趾が白く冷たくなる症状です。

不整脈・心不全症状

まれですが、心臓の筋が免疫によって傷害されることによりおこります。

検査は？

診断ばかりでなく、病気の勢い、回復の程度などをみるためにも重要です。
それぞれの検査の意味を知っておくと、自分の状態を正しく把握できます。

血液検査

血清筋原性酵素

筋組織の中にある酵素で、筋に炎症がおこって組織が破壊されると、血中に出てくるために増加します。

- クレアチンキナーゼ(CK)
- アルドラーゼ
- ALT、AST、LDH



ミオグロビン

筋組織特有のたんぱく質です。筋組織が壊れると外へ出るため、血中や尿中での濃度が上昇します。

筋炎特異的自己抗体

多くの患者さんでいくつかの特定の自己抗体※が血中にあらわれることがわかっています。自己抗体の種類によって症状が異なる傾向があるため、診断だけでなく治療方針の決定にも役に立ちます。

※抗ARS抗体(抗Jo-1抗体を含む)、抗Mi-2抗体、
エーアルエス ジョーワン エムアイツ
ティフワンガンマ エムディーエーファイブ
抗TIF1-γ抗体、抗MDA5抗体などがあります。

CRP(C反応性たんぱく質)

からだの中で炎症反応や組織の破壊がおきているときに血中にあらわれるたんぱく質です。

身体機能検査

食事・更衣・移動・排泄など、生活をする上で不可欠な基本的動作(日常生活動作:ADL)や階段昇降などの労作がどのくらい容易に行えるかを調べる検査です。

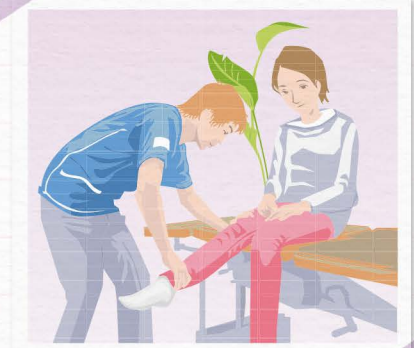
ADL:Activities of Daily Living



と しゅ きん りょく けん さ 徒手筋力検査(MMT)

筋力テストのひとつです。器具を使わず、検査する人が手で患者さんのからだに対して抵抗を与え、筋力を調べます。

MMT:Manual Muscle Testing



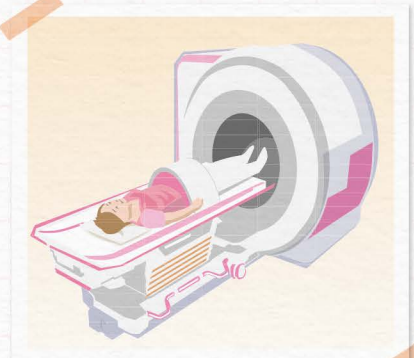
せい けん 生検検査

筋炎が疑われる場合に行われるのが筋生検で、筋組織を一部採取し、顕微鏡で観察して筋炎の有無や様子を確認めます。また、皮膚症状のある場合には、皮膚生検で皮膚組織を一部採取して同様に炎症の有無や様子を確認めます。

じ き きょう めい が ぞう 磁気共鳴画像(MRI)検査

磁気を使って、からだに傷をつけることなく広い範囲の筋組織で炎症を思わせる異常がないかを検査する方法です。

MRI:Magnetic Resonance Imaging



筋電図

筋組織に細い針を刺して、筋線維から発生する電気(活動電位)を記録します。この検査により、筋炎の有無や、筋力低下の原因が筋自体なのか、神経なのかを推定することができます。

レントゲン・CT撮影

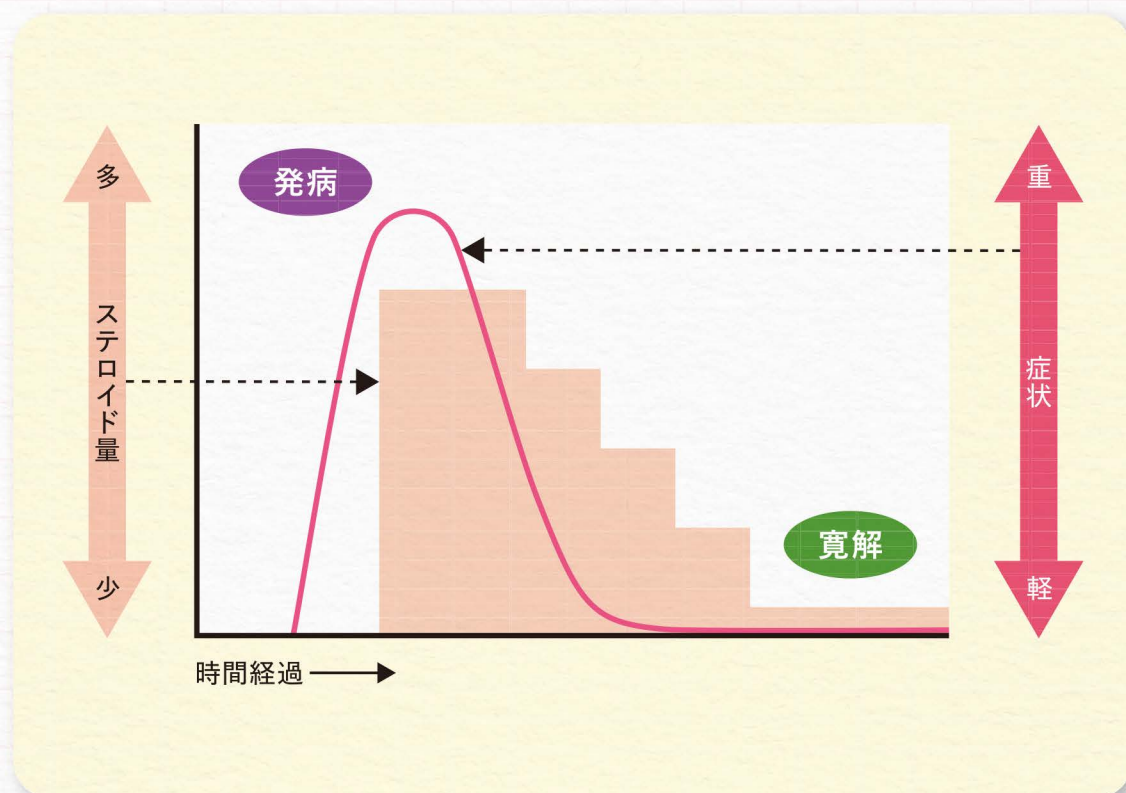
多発性筋炎・皮膚筋炎の患者さんは間質性肺炎を合併しやすいため、胸部レントゲンやCT撮影でその有無を調べます。

治療法は？

ステロイド

副腎皮質から分泌されるホルモンを人工的に合成したお薬です。炎症や免疫機能を抑える作用をもち、**多発性筋炎・皮膚筋炎の治療の中心**となります。

- 最初は治療効果を重視して多めに投与します。
- 治療効果が出てきたら徐々に量を減らしていきます。急に減量すると症状が再びあらわれること（再燃と言います）があります。



上記は一例であり、すべての患者さんが同様の経過を示すわけではありません。

治療は薬物療法が中心です。患者さんごとに最良の治療法が異なるため、主治医の指示通りに規則正しく薬物治療を続けることが大切です。薬物治療による効果がみられた後には、筋力を回復させるためのリハビリテーションも行います。

- 皮膚症状だけの場合には、ステロイド軟膏などが優先的に使われます。
- 重症の場合には、大量のステロイドを3日間点滴する「ステロイドパルス療法」を行うことがあります。強力に炎症を抑制する効果が知られています。
- ステロイドは有効な薬ですが、多量に、かつ長期間服用しているとさまざまな副作用をおこすこともあります。

主治医の先生は、副作用である次のような症状や病気なるべく出てこないようにステロイド量を調節します。

免疫力低下(感染症にかかりやすくなる)・糖尿病・胃かいよう・精神変調・血栓症・筋萎縮(ステロイド筋症)・白内障・緑内障・骨粗しょう症・食欲亢進・肥満など

Q CK値が正常範囲にまで下がっても筋力が回復しないのですが…？

CK: クレアチンキナーゼ (7ページ参照)



A CK値が正常でも、他の検査値に異常があれば、筋炎は落ち着いていないと考えられます。一方、中程度以上の量のステロイドを長期服用している患者さんでは、ステロイド筋症の可能性もあります。各種検査データが正常で、ステロイド量が少ないにもかかわらず、筋力が回復しない患者さんは、積極的にリハビリによる筋力トレーニングを行うことが勧められます。



免疫抑制薬

免疫機能を抑えるお薬です。

ステロイドだけでは治療効果が不十分と考えられる場合、症状が再びあらわれた場合などに使います。ステロイドの副作用が懸念される場合には、ステロイドの量を減らして併用することもあります。進行が速い間質性肺炎を合併している場合には、最初から十分量のステロイドと同時に使用します。

ステロイドによる治療は9割以上の患者さんで一定の効果を示し、多くの患者さんが日常生活に復帰します。約4割の患者さんで免疫抑制薬も併用されています。



免疫グロブリン製剤

免疫を調節するお薬です。

ステロイドを含む治療で効果が不十分な場合に、5日間点滴します。

筋力の低下が著しい場合、飲み込みにくい、会話がしにくいなどの症状※がある場合、一度症状がおさまった患者さんで、再び症状があらわれた場合などに選択されます。

※のどの筋の炎症により生じる症状です。食べ物が誤って気管に入ってしまう危険があり、最悪の場合窒息につながります。そのため、治療を急ぐ必要があります。

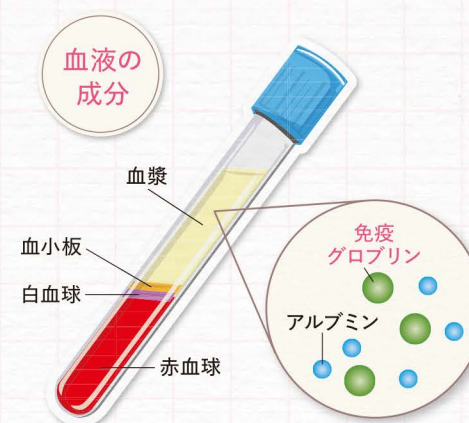


免疫グロブリン製剤とは

免疫グロブリンは、血液中に含まれるたんぱく質の一種で、免疫反応の主役です。

この免疫グロブリンを人の血液から抽出・精製して作られたのが免疫グロブリン製剤です。

- ・血液由来のウイルス感染などの可能性はゼロにはなりません。
- ・製造する過程でウイルスを不活化するための加熱処理やウイルスを取り除く膜処理などを行っています。
- ・献血ヴェノグロブリンIHは発売から現在までにこのお薬が原因と断定されたウイルス感染は確認されていません(2019年10月現在)。

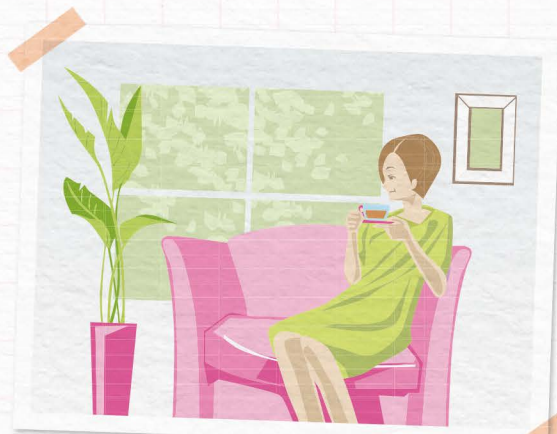


多発性筋炎・皮膚筋炎と上手に付き合うために

病気と上手に付き合っていけるよう、日々の暮らし方にも気を配りましょう。

十分な安静と休養を

この病気でも安静は重要です。調子がよいときでも、疲れを感じたら無理せずに休むよう心がけましょう。長時間の立ち仕事や力仕事は要注意です。ストレスを避け、睡眠も十分にとりたいものです。



感染症に 気をつけましょう

風邪などの感染症は、間質性肺炎を悪化させる原因となります。手洗い、うがいをこまめにしましょう。インフルエンザや肺炎などの予防接種も積極的に受けましょう。

バランスのよい食事を とりましょう

食事は質のよいものをバランスよくとりましょう。ステロイドの副作用によって食欲が増すことがあるため、食べすぎに注意しましょう。



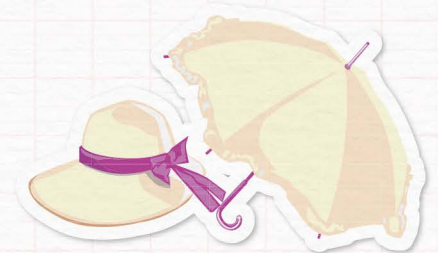
リハビリは 無理のない程度に

筋炎がおさまり始めてからは、筋力回復のためのリハビリも必要です。しかし、過度の運動は症状を悪化させることもあります。疲れのない程度の運動を心がけましょう。



皮膚症状がある方は 紫外線対策を

日光、特に紫外線は皮膚症状を悪化させる原因となります。生活に支障のない範囲で遮光を心がけましょう。



妊娠・出産はできますか？

治療に使用しているステロイドが少量で、症状が落ち着いており、他に問題となるような合併症がなければ妊娠は概ね可能です。しかし、免疫抑制薬の中には胎児に影響を与えるものもあります。まずは、主治医と相談し、症状や治療内容を考慮した妊娠・出産の計画を立てましょう。

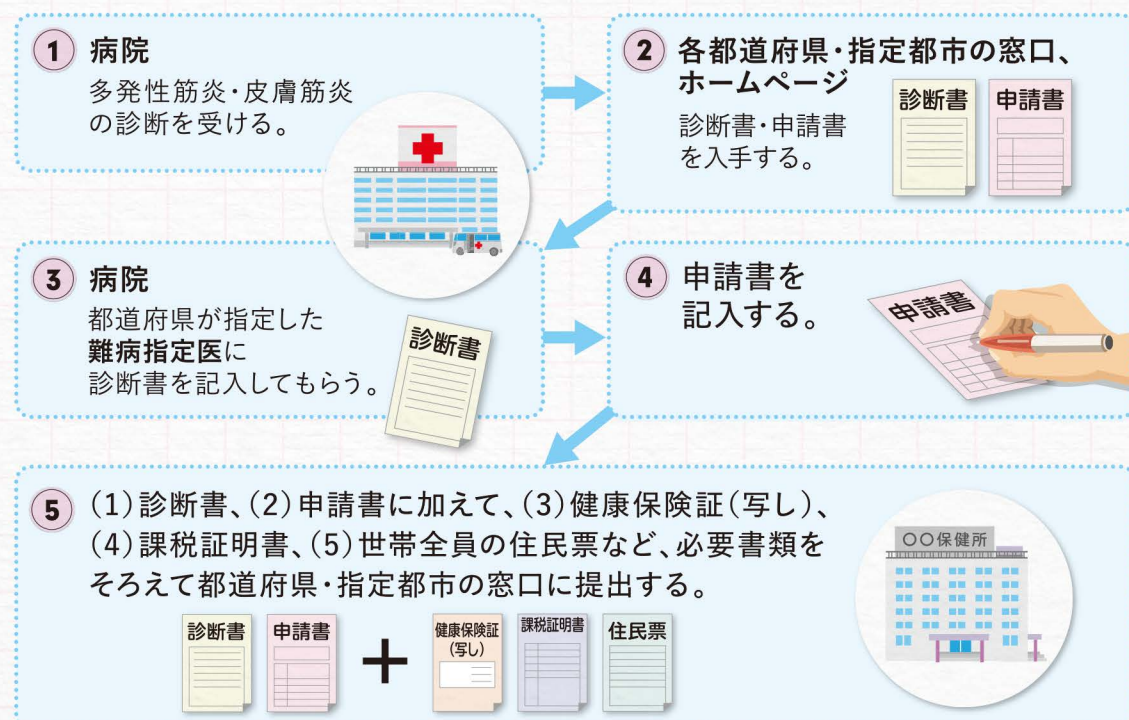
サポート体制について

相談窓口

各都道府県には「**難病相談支援センター**」が設置されています。また、一部の医療機関では、医療ソーシャルワーカーが、**医療・福祉・経済・療養などの相談**、市町村では保健師が**療養に関する相談**を受け付けています。

医療費の公費負担

患者さんご自身が住居地の都道府県・指定都市に申請し、認定されれば、**医療費などの補助を受けることができます**。所得と治療状況に応じた段階的な一部自己負担制度となっています。詳しくは、主治医、もしくは各都道府県・指定都市の窓口にお問い合わせください。



※ 都道府県・指定都市により、(4)(5)の書類の添付を省略できる場合や(1)～(5)以外の書類の提出を求める場合があります。

多発性筋炎・皮膚筋炎は、難病医療費助成制度で国が指定する「指定難病」であり※、医療費の公費負担や支援団体、情報提供サイトなど、さまざまな面から患者さんやご家族をサポートする体制があります。

※ 筋症状がなく、皮膚の症状のみがあらわれる無筋症性皮膚筋炎の患者さんも認定されます。その際には、皮膚生検検査を受ける必要があります。

支援団体と情報提供

情報を得るためにも患者会や情報提供サイトを上手に利用しましょう。**新しい仲間と交流することが、あなたの生活を豊かにしてくれるかもしれません。**



難病情報センター

<http://www.nanbyou.or.jp/>

国が研究調査の対象にした「指定難病」について情報を広く提供しています。

一般社団法人 全国膠原病友の会

<http://www.kougen.org/>

【事務局】

〒102-0071 東京都千代田区富士見2-4-9-203

電話:03-3288-0721 FAX:03-3288-0722

ペンタスの会(皮膚筋炎・多発性筋炎とそれに類する疾患患者の会)

<http://pentas.webcrow.jp/>

一般社団法人 日本難病・疾病団体協議会

<http://www.nanbyo.jp/>

【事務局】

〒170-0002 東京都豊島区巣鴨1-11-2 巣鴨陽光ハイツ604号

電話:03-6902-2083 FAX:03-6902-2084

