□ 症 例 報 告

無症候性縦隔気腫の合併を認めた皮膚筋炎の1例

浜 本 康 夫・高 橋 裕 樹
松 永 隆 弘・村 上 理 絵 子・川 人 由 美 子
得 能 徹 也・牧 口 祐 介・今 井 浩 三

Jpn. J. Clin. Immun., 21 (5) : 213~219, 1998.

A case of dermatomyositis associated with asymptomatic pneumomediastinum

Yasuo Hamamoto, Hiroki Takahashi
Takahiro Matsunaga, Rieko Murakami, Yumiko Kawahito,
Tetsuya Tokuno, Yusuke Makiguchi and Kohzoh Imai

*First Department of Internal Medicine,
Sapporo Medical University School of Medicine*

【Summary】

A 20-year-old woman initially presented with edematous erythema in the upper eyelids in December 1995. She was admitted to our department in January 1996 because of fever and multiple arthralgia. She was given a diagnosis of dermatomyositis (DM) on the basis of characteristic eruption, elevated serum level of creatine kinase, and increased inflammatory reaction. Chest computed tomography (CT) revealed faint interstitial changes in the left lower lung. The administration of corticosteroid caused improvement in the patient's condition and the interstitial lesion in the lung. Although she was asymptomatic, chest CT showed pneumomediastinum in the pretracheal space and concomitant pneumothorax around left bronchus. Those changes spontaneously disappeared 4 weeks later without treatment. The occurrence of pneumomediastinum in patients with DM has been well documented as an indicator of poor prognosis in the literature. It seems that a severe pulmonary disorder could secondarily cause pneumomediastinum. In our case, however, the pneumomediastinum developed in spite of the low grade severity of the pulmonary lesion. This finding suggested that the pneumomediastinum may be associated with the development of DM itself.

Key words : dermatomyositis,
pneumomediastinum,
corticosteroid,
pneumothorax

【概 要】

症例は20歳、女性。1995年12月上眼瞼の浮腫性紅斑が出現。1996年1月より発熱・多関節痛も出現し当科入院となった。入院時筋力低下はなかったが、筋痛・関節痛に加え、特徴的な皮疹の存在、筋原性酵素の上昇、炎症所見から皮膚筋炎(DM)と診断した。胸部CT上ごく軽度の間質性変化を左肺に認め、1月下旬からステロイド剤の投与を開始した。病状の改善を認め、肺病変も消退傾向にあったが、3月の胸部CTにて縦隔気腫および連続する肺野の限局性気胸の出現を確認した。自覚症状は特にみられないことから、保存的に経過をみたところ、4週間後には自然消失した。DMの間質性肺炎に合併する縦隔気腫は予後不良因子として知られ、その原因は重篤な肺病変に伴う二次的な変化とも考えられている。一方、本例では肺病変の重症度とは無関係に縦隔気腫が発生しており、縦隔気腫自体がDMに強く関連した肺病変のひとつと考えられた。

I. はじめに

近年、皮膚筋炎(以下DM)の合併症として急速進行性の間質性肺炎(以下IP)の重要性が指摘されている¹⁾。なかでも縦隔気腫とIPを合併した症例は適切な治療法が存在しないこともあり、極めて予後不良とされている。DMでの縦隔気腫の発生は、肺病変の重症化やステロイド剤使用による二次的な変化に起因するとも考えられているが、今回われわれは肺間質性病変自体は軽微であるにもかかわらず、無症候性の縦隔気腫の合併を認めたDMの一例を経験した。このことは独立した病変としての縦隔気腫とDMの関連性を示唆するものであり、非常に興味深いものと思われた。また胸部CT上、縦隔気腫と胸腔内の気胸性変化との間に連続性が認められ、縦隔気腫の発生機序を考察する上で貴重な症例と考えられたので、文献的な考察を含めて報告する。

II. 症 例

症 例：20歳、女性、事務職。

主 訴：眼瞼浮腫、発熱、関節痛。

既往歴：18歳時 橋本病。

家族歴：特記すべき事なし。

現病歴：1995年12月下旬頃より上眼瞼の浮腫性紅斑・手指のこわばりが出現した。1996年1月より38°Cの発熱、上眼瞼浮腫の増強、さらに全身の関節痛も出現したため近医を受診した。膠原病を疑われ、精査加療目的に1月24日当院入院となった。

入院時現症：身長155cm、体重42kg、血圧98/60mmHg、脈拍70/分、整。体温37.5°C。上眼瞼にヘリオトロプ疹を認める。表在リンパ節を触知せず、甲状腺は軽度腫脹・弾性硬であった。心雑音なく、左下肺野に軽度のVelcroラ音を聴取。手指関節伸側にゴットロン徴候を認め、パチ指・チアノーゼはなし。膝・肘関節伸側に角化性発赤調皮疹あり、握力は右15kg、左15kgで、四肢近位部の自発痛・把握痛をみる。徒手筋力テストは5/5で筋力低下は認められなかった。

入院時検査(表1)：一般検血では軽度の白血球減少を呈し、生化学ではCPK 410 IU/ml、GOT 69 IU/mlと筋原性酵素の上昇を認めた。赤沈は軽度亢進し、血清反応では抗核抗体・抗Jo-1抗体・抗Ku抗体は陰性、血清補体価も正常であった。また抗マイクロゾーム抗体は陽性であるが、甲状腺機能は正常であった。胸部単純レ線に異常所見はなく(図1a)、呼吸機能検査でも異常は認められなかった。血液ガス分析はPaO₂ 98.5 Torr、PaCO₂ 39.3 Torrであった。胸部CTにて左肺下葉背側に軽度の間質性変化を認めたが、縦隔気腫は認められなかった(図1b)。右大腿四頭筋より施行した筋生検では少数の炎症細胞浸潤を筋内鞘に認めたが、筋線維の壊死や大小不同はみられなかった。また左第3指MP関節伸側の紅斑性丘疹から皮膚生検を施行し、基底層の液状変性と真皮での炎症細胞浸潤を認め、DMに合致する所見を得た。

入院後経過：以上の皮膚所見、筋の自発痛、血中筋原性酵素の上昇、骨破壊を伴わない関節痛、炎症所見

表 1 入院時検査成績

Peripheral blood		Blood chemistry		Serological test	
RBC	413×10 ⁴ /μl	TP	6.5 g/dl	CRP	<0.26 mg/dl
Hb	12.60 g/dl	Alb	3.8 g/dl	IgG	1610 mg/dl
Ht	35.1 %	T. bil	0.6 mg/dl	IgA	229 mg/dl
WBC	3200/μl	AST	69 IU/L	IgM	362 mg/dl
Neu	59 %	ALT	77 IU/L	CH 50	41.2 U/ml
Lym	24 %	LDH	461 IU/L	ANF	(-)
Mon	15 %	ALP	161 IU/L	RF	<11 IU/ml
Eos	2 %	γ-GTP	35 IU/L	aDNA Ab	(-)
PLT	13.9×10 ⁴ /μl	ChE	313 IU/L	aJo-1 Ab	(-)
ESR	34 mm/hr	CPK	410 IU/L	aKu Ab	(-)
Urinalysis		CPK-MM	100 %	Thyroid	
		Aldolase	3.4 IU/L		
		Mb	236 ng/ml		
protein	(-)	BUN	16 mg/dl	TGHA	100 ×
sugar	(-)	Cr	0.5 mg/dl	MCHA	1600 ×
sediments	np	Na	142 mEq/L	TSH	0.87 mU/ml
Tumor marker		K	4.6 mEq/L	FT 3	3.85 pg/ml
		Cl	106 mEq/L	FT 4	0.91 ng/ml
CEA	1.94 ng/ml				
AFP	1.6 ng/ml

(a)

(b)

図 1 入院時胸部画像所見

a : 胸部レ線像 (1996 年 1 月)。間質性病変は明らかではない。

b : 胸部 CT 像 (1996 年 2 月)。左肺下葉背側に索状影と軽度の肺野濃度の上昇をみる。

(発熱・赤沈亢進) の存在から厚生省自己免疫調査研究班の改訂診断基準 (1992 年) に従い DM と診断した。入院後、CPK は 1031 IU/ml まで上昇したが、2 月初旬からプレドニゾロン (以下 PSL) 50 mg/日の投与

を開始したところ、筋原性酵素の低下、皮疹の消失、発熱などの諸症状の改善を認めた (図 2)。3 月上旬に経過観察のために施行した胸部 CT にて間質性肺炎像は消退していたが、気管・気管支周囲に空気透亮像

図 2 臨床経過図

が認められ、縦隔気腫と診断した (図 3 ab)。さらにその下方のレベルで左胸腔の縦隔側と隣接した部分に含気像が認められ (図 3 c)、胸腔内の限局性気胸が縦隔へ波及した状態と考えられた。この時点では自覚症状はなく、感染の合併も認められなかったため、胸腔内圧上昇の原因となりうるような深呼吸や息ごらえを避けるよう指導した上で経過観察とした。4 週間後に施行した胸部 CT において、縦隔気腫および胸腔内の含気像は完全に消失していた (図 4 ab)。PSL を 17.5 mg/日まで減量し、同年 6 月中旬当科を退院、以後外来にて PSL をさらに漸減しているが、筋炎・肺病変の再燃はみられていない。

III. 考 察

DM に伴う肺病変としては、嚥下筋の障害による誤嚥性肺炎、呼吸筋麻痺による肺泡低換気、そして IP が知られているが、このうち治療・予後の点から最も重要と考えられるのは IP の合併である。特に縦隔気腫を合併した IP は予後不良であるとする報告例が散見されている¹⁾。

DM における縦隔気腫の発生要因としては、従来 1) 治療に用いられるステロイド剤による組織修復の

遅延、2) DM に伴う肺間質の血管炎や肺組織自体の脆弱性、3) 重篤な IP による激しい咳嗽や人工呼吸器使用による気道内圧の上昇が指摘されていた²⁻¹⁸⁾。しかしながら、類似の状況を有すると考えられる慢性関節リウマチ、強皮症などの他の膠原病に合併した IP では、我々が文献的に検索した範囲内では気胸の合併例は認めるが、ステロイド剤使用にも関わらず縦隔気腫の合併例は稀である^{12,17,18)}。また興味深いことに筋炎に伴う縦隔気腫合併の報告は、津田らの多発性筋炎例¹⁹⁾を除いて全例 DM であり、その症例数は高分解能 CT の普及と相俟って増加してきている¹²⁾。本例では肺間質性変化がごく軽度であったにもかかわらず縦隔気腫の発生が認められている。すなわち縦隔気腫自体単独で DM に合併しうると考えられ、縦隔気腫は DM と強く関連した特徴的な肺病変のひとつであることが示唆された。

縦隔気腫を合併した DM の本邦報告例を表 2 に示す²⁻¹⁸⁾。重篤な間質性肺炎を合併する症例が男性に多いためとも考えられるが、男女比は 9:10 であり、一般の DM に比べて縦隔気腫合併例が相対的に男性に多い傾向が観察された。ほぼ全例が間質性肺炎を伴っており、中等量以上の PSL 使用中に縦隔気腫の発生

図 3 縦隔気腫発症時胸部 CT (1996 年 3 月)

- a : 気管周囲に空気透亮像を認め、縦隔気腫と診断した。
- b : a より下方のレベル、左気管支周囲に線状の空気透亮像を認める。
- c : b より下方のレベル、左下葉気管支に連続性の透亮像を認め、また肺野の縦隔側に含気像をみる (矢印)。

図 4 胸部 CT (1996 年 4 月)

- a・b : 1996 年 3 月に認められた気管・気管支周囲の縦隔気腫は消失している。

表 2 縦隔気腫を合併した皮膚筋炎の本邦報告例のまとめ

報 告 者	報告年	年齢・性	IPの有無	合併症	縦隔気腫発現時の状況	転帰
安里 公 ²⁾	1975	26 歳 女	あり		PSL 40 mg 服用中	改善
武藤 敬 ³⁾	1982	25 歳 女	あり	皮下気腫	TBLB 後, PSL 減量中	改善
滝沢 恵子 ⁴⁾	1983	34 歳 男	あり		PSL 60 mg 服用中	死亡
山本 桂三 ⁵⁾	1984	49 歳 男	あり		PSL 服用中	改善後自殺
浜田 文彦 ⁶⁾	1986	9 歳 男	あり	気胸	PSL 服用中	死亡
山岡 國士 ⁷⁾	1986	37 歳 男	あり		PSL 15 mg 服用中	死亡
丸茂 一義 ⁸⁾	1986	48 歳 男	あり	皮下気腫	不明	死亡
水谷 智子 ⁹⁾	1987	71 歳 男	なし	肺癌・糖尿病	PSL 40 mg 服用中	死亡
許 榮宏 ¹⁰⁾	1988	44 歳 女	不明	皮下気腫	PSL 5 mg 服用中	改善
矢野 達俊 ¹¹⁾	1989	54 歳 女	あり		PSL 20 mg 服用中	死亡
小林 信之 ¹²⁾	1989	49 歳 女	あり	慢性関節リウマチ	TBLB 後, PSL 30 mg から減量中	死亡
寺西 好治 ¹³⁾	1990	49 歳 男	あり	気胸・皮下気腫	PSL 40 mg 服用中	死亡
		39 歳 女	あり	胸膜炎	PSL 50 mg から減量中	死亡
小田裕次郎 ¹⁴⁾	1992	31 歳 男	あり	皮下気腫	PSL 60 mg 服用中	死亡
浅沼 ゆう ¹⁵⁾	1993	50 歳 女	BOOP	皮下気腫	PSL 減量中	改善
森口 正人 ¹⁶⁾	1993	26 歳 女	あり		PSL 60 mg 服用中	改善
		48 歳 男	あり		不明	改善
小川 真 ¹⁷⁾	1993	50 歳 女	あり	シェーグレン症候群	呼吸機能検査後, PSL 60 mg から減量中	改善
本 例	1998	20 歳 女	あり	橋本病	PSL 50 mg 服用中	改善

* TBLB: 経気管支肺生検, IP: 間質性肺炎, BOOP: 閉塞性細気管支炎・器質化肺炎

がみられている。このことは、縦隔気腫の形成が DM の活動性と関連しているとも捉えられるが、一方従来から指摘されている縦隔気腫発生におけるステロイド剤の関与を示唆する所見とも考えられた。また経気管支肺生検や呼吸機能検査などの気道内圧が上昇する処置を契機に縦隔気腫が発生している症例が散見される。本例のように DM の活動性がやや鎮静化してきた時期に縦隔気腫が発生する症例もあり、これらの検査施行においては慎重に適応を検討する必要があると考えられた。転帰は死亡が 19 例中 10 例と不良であるが、最近の症例では改善例がふえてきている傾向がみられた。

空気が縦隔内に漏出する縦隔気腫の発生経路に関しては、従来より胸郭外由来と胸郭内由来の 2 つに大別されている²⁰⁾。特に原因が不明な特発性縦隔気腫では、胸郭内の肺胞からの漏出が想定されており、肺血管周囲組織に接する肺胞またはプレブの破裂が起こり、漏出した空気が肺血管の被膜を剥離しつつ肺血管

に沿って肺門から縦隔に至り形成されると推測されている²¹⁾。実際に、縦隔気腫と末梢の肺血管に沿った含気像の連続性が CT で確認されている報告もあり^{22,23)}、これを支持している。本症例でも、CT で肺野の限局性気胸と、気管支周囲の透亮像、および縦隔気腫との間に連続性が認められたが、このことは皮膚筋炎に合併した縦隔気腫でも特発性縦隔気腫と同様、肺胞側からの空気の漏出で縦隔気腫が生じているものと推測された。

皮膚筋炎に縦隔気腫が合併しやすい理由は未だ不明であるが、対応が遅れ拡大した場合は IP とともに生命予後に重大な影響を及ぼす病変であり、DM 発症早期からその合併には十分留意しつつ、診療にあたる必要があると考えられた。

なお、本症例の要旨は第 6 回日本リウマチ学会北海道・東北支部学術集会 (1996 年, 青森市) において報告した。

文 献

- 1) 滝沢 始・鈴木直仁・柳川 崇・他 6 名: 膠原病における間質性肺病変の重要性—生命予後の

解析から—。日胸疾会誌, 34: 1177~1181, 1996.

- 2) 安里 公・横田哲夫・上野聖満・他1名：縦隔気腫および皮下気腫を併発した皮膚筋炎の1例. 日胸, 34:751~755, 1975.
- 3) 武藤 敬・堀江孝至・平井 博・他3名：縦隔気腫, 皮下気腫を認めた皮膚筋炎の1例. 総合臨床, 31:2665~2670, 1982.
- 4) 滝沢恵子・高瀬恵一郎・前田直大・他7名：間質性肺炎に縦隔気腫を伴い, 急速に死亡した皮膚筋炎の1例. 日内会誌, 72:390, 1983.
- 5) 山本桂三：経過中に皮膚小壊死, 肺の線維性変化, 縦隔気腫, 皮下気腫を併発した典型的皮膚筋炎の1例. 日皮会誌, 94:498, 1984.
- 6) 浜田文彦・荒木久美子・小倉英朗・他2名：縦隔気腫を併発した皮膚筋炎の1例. 日小児会誌, 90:2816, 1986.
- 7) 山岡國士・宮坂信之・佐藤和人・他5名：縦隔気腫の再発を繰り返した皮膚筋炎の一例. 日臨免誌, 9:502~506, 1986.
- 8) 丸茂一義・松浦誠一・本間請子・他4名：著明な縦隔気腫を併発し急速な経過をたどった皮膚筋炎の1剖検例. 日胸疾会誌, 24:715, 1986.
- 9) 水谷智子・水谷 仁・清水正之・他2名：尋常性乾癬の経過中に発症し気管穿孔を来した皮膚筋炎の1例. 皮膚臨床, 29:823~837, 1987.
- 10) 許 榮宏・和田雅子・宍戸真治・他4名：皮膚筋炎に合併した縦隔気腫と皮下気腫の1例. 日胸疾会誌, 26:575, 1988.
- 11) 矢野達俊・中村淳一・富沢貞夫・他2名：縦隔気腫を繰り返した皮膚筋炎の1例. 川崎医学会誌, 15:379~384, 1989.
- 12) 小林信之・滝沢 始・杉山温人・他9名：難治性の縦隔気腫を合併し, 急速に呼吸不全に至った皮膚筋炎の1例. 日胸疾会誌, 27:848~854, 1989.
- 13) 寺西好治・坂元孝栄・水谷智子・他3名：間質性肺炎治療中, 縦隔気腫, 皮下気腫を合併した皮膚筋炎の2例. 臨皮, 44:413~418, 1990.
- 14) 小田裕次郎・田尻明彦・緒方克己・他1名：間質性肺炎および縦隔気腫を合併し死の転帰をとった皮膚筋炎. 西日皮膚, 54:722~726, 1992.
- 15) 浅沼ゆう・高野恵雄・大矢直子・他6名：縦隔気腫, 皮下気腫を繰り返し, ステロイドパルス療法が有効であった, BOOP 併発皮膚筋炎の1例. リウマチ, 33:593, 1993.
- 16) 森口正人・田村裕昭・深町知博・他2名：経過中に, 縦隔気腫, 皮下気腫を繰り返した皮膚筋炎の2例. リウマチ, 33:593, 1993.
- 17) 小川 真・渡辺励子・鈴木利也・他3名：縦隔気腫を合併した皮膚筋炎の1例. リウマチ科, 10:59~62, 1993.
- 18) Matsuda, Y., Oomii, M., Kashiwazaki, S., et al.: Pneumomediastinum in dermatomyositis without creatine kinase elevation. Internal Med., 32:643~647, 1993.
- 19) 津田恭彦・野口雅章・小林茂人・他2名：慢性関節リウマチと多発性筋炎の重複例に, 間質性肺炎, 気胸, 縦隔気腫を合併した1剖検例. 関東リウマチ, 27:213~218, 1993.
- 20) 田野吉彦・小橋吉博：縦隔気腫. 日本臨床別冊, 呼吸器症候群下巻:366~368, 1994.
- 21) Macklin, M.T., Macklin, C.C.: Malignant interstitial emphysema of the lungs and mediastinum as an important occult complication in many respiratory diseases and other conditions: an interpretation of the clinical literature in the light of laboratory experiment. Medicine, 23:281~358, 1944.
- 22) Fujiwara, T.: Pneumomediastinum in pulmonary fibrosis. Chest, 104:44~46, 1993.
- 23) 井上利彦・橋本年弘・尾田美恵子・他2名：胸部CTが発症機序の解明に有用であった縦隔気腫の1例. 香川県内科医会誌, 30:27~30, 1993.