<症例報告>

多発筋炎の診断時に原発性胆汁性肝硬変の併発を認めた 1 症例

横須賀 淳^{1)*} 石川 智久¹⁾ 中尾 裕¹⁾ 猿田 雅之¹⁾ 穂苅 厚史¹⁾
小池 和彦¹⁾ 北原 拓也¹⁾ 原田 徹²⁾ 羽野 寛²⁾ 田尻 久雄¹⁾

要旨：2 カ月間持続する両下肢の脱力を主訴とした症例 54 歳女性。肝胆道系酵素上昇に加え、両大腿の脱力と血清クレアチニンキナーゼ高値と大腿 MRI で内側広筋に高信号域所見、筋生検にて単核細胞浸潤を確認し多発性筋炎と診断した。さらに、肝生検では慢性非化膿性破壊性胆管炎と小葉間胆管の破壊と細胆管増生を認め、多発性筋炎を合併した原発性胆汁性肝硬変と診断した。診断後、プレドニゾロンとウルソデオキシコール酸にて加療を開始、筋力・血液生化学検査値は共に速やかに改善した。多発性筋炎と原発性胆汁性肝硬変がほぼ同時期に発症した合併例は極めて稀であり、少数の文献報告しかない。自己免疫肝疾患に膠原病を合併した症例として貴重と考え、若干の文献的考察を加え報告した。

索引用語： 多発筋炎 原発性胆汁性肝硬変 プレドニゾロン 抗平滑筋抗体
慢性非化膿性胆管炎

はじめに

多発性筋炎 (PM) は自己免疫機序により横紋筋組織が破壊される原因不明の疾患であり、障害局所の筋組織には炎症性単核球の浸潤が確認され、亜急性に四肢近位筋の対称性の筋力低下を来す。男女比 1 : 2.6 と女性に多く、好発年齢は 40~60 歳とされている。有病率は 10 万人あたり 6 人と非常に稀な疾患であり、血清クレアチニンキナーゼ (CK) 上昇に加え自己抗体、筋電図、筋生検により診断され、MRI 所見が診断に有用であるとされている¹⁾。

一方、原発性胆汁性肝硬変 (PBC) も男女比 1 : 9 と女性に好発し、自己免疫機序により小葉管胆管が破壊される。胆道系酵素の上昇を認め、肝組織の慢性非化膿性破壊性胆管炎 (CNSDC) が特徴的所見とされる。

PBC はシェーグレン症候群、慢性甲状腺炎、慢性関節リウマチ (RA) 等の他の自己免疫性疾患を高率で合併することが知られている。しかし、PBC と PM との合併は極めて稀であり、現在までに少数の報告例しかない。今回、ほぼ同時期に PM と PBC の発症をみた貴重な症例と考え、文献的考察を加え報告する。

症 例

症例：54 歳、女性。

主訴：両大腿の脱力。

既往歴：36 歳 乳癌に対し乳房温存手術。

家族歴：父 肺癌。

常用薬剤：なし。

飲酒歴：なし。

現病歴：初診 2 カ月前より、階段昇降時の両下肢の脱力を自覚するも放置していた。婦人科にて子宮筋腫に対し経過観察中、AST 276 IU/l、ALT 304 IU/l、ALP 1424 IU/l、 γ GTP 314 IU/l と肝胆道系酵素の上昇に加え、CK 2245 IU/l の高値を認めた。腹部超音波検査において粗造な肝実質が確認されたが、他の画像検査において胆道系に明らかな閉塞機転はなく肝内胆汁うっ滞が想定されウルソデオキシコール酸 (UDCA) を試みられていた。しかし、筋脱力の増悪と血清 CK 高値が持続するため精査目的で当科入院となった。

入院時身体所見：身長 160 cm。体重 52 kg。BMI 20。体温 36.8℃。眼球結膜に黄染なし。眼瞼結膜に貧血あり。甲状腺腫大なし。肝脾触知せず。全身いづれにも皮疹や掻痒による擦過痕も認めなかった。四肢、体幹に筋萎縮を認めなかった。両腸腰筋、大腿四頭筋の徒手筋力テストが 4 と筋力低下が確認されたが、他部位での筋力低下は認めなかった。また、脳神経系、運動、温痛覚、触覚、深部感覚には異常を認めなかった。

1) 東京慈恵会医科大学消化器肝臓内科

2) 東京慈恵会医科大学病理学講座

*Corresponding author: j.yokosuka@msh.biglobe.ne.jp

<受付日 2011 年 9 月 12 日><採択日 2012 年 2 月 22 日>

Table 1 Laboratory data on admission.

WBC	6,400 / μ l	CK	1,239 IU/l	ANA	$\times 160$
RBC	470×10^4 / μ l	HbA1c	5.3 %	(speckled, homogeneous)	
Hb	10.1 g/dl	CRP	3.31 mg/dl	Anti ds DNA Ab	(-)
Ht	33.5 %	Fe	15 μ g/dl	Anti jo-1 Ab	(-)
Plt	56.9×10^4 / μ l	Ferritin	29 ng/ml	Anti SS-A Ab	(-)
AST	76 IU/l	ESR	59/94 mm	Anti LKM-1 Ab	(-)
ALT	65 IU/l	TSH	1.34 μ IU/nl	Anti centromere Ab	(-)
LDH	394 IU/l	FT ₃	3.08 pg/nl	AMA	(-)
ChE	5,658 mU/ml	FT ₄	0.93 ng/dl	AMA-M2	(-)
ALP	570 IU/l	IgG	3,371 mg/dl	ASMA	$\times 160$
ALP ₁	18 %	IgA	307 mg/dl	IgM-HA Ab	(-)
ALP ₂	76 %	IgM	168 mg/dl	IgM-HBc Ab	(-)
ALP ₃	6 %	RF	$3.0 >$ IU/ml	HBs Ag	(-)
γ GTP	100 IU/l	TC	261 mg/dl	HCV Ab	(-)
T-bil	0.6 mg/dl	TG	176 mg/dl	HLA	DR 4,13
UN	7 mg/dl	type IV collagen	474 ng/ml		
Cr	0.37 mg/dl	hyaluronic acid	44 ng/ml

Fig. 1 Plain abdominal CT image; hepatosplenomegaly was not seen.

入院時検査所見 (**Table 1**) : 慢性炎症を示唆する血小板数の高値を認めた。肝胆道系酵素の上昇, CK 値の上昇を認めた。赤沈, CRP の上昇を認めた。IgG の高値を認めた。抗ミトコンドリア抗体 (AMA) と抗セントロメア抗体は陰性であった。抗平滑筋抗体 (ASMA), 抗核抗体 (Speckled 型, Homogeneous 型) が各 160 倍と陽性であった。HLA-DR 4,13 であった。肝炎ウイルス関連マーカーは全て陰性であった。

腹部 CT (**Fig. 1**) : 肝に有意な変形や脾腫は認めなかった。

腹部超音波 (**Fig. 2**) : 肝内実質は粗造となっていた。

総胆管や肝内胆管の拡張はみられなかった。

大腿 MRI (**Fig. 3**) : 右優位に両内側広筋に T2stir (A, B), 拡散強調像 (C) で高信号域を認める。

筋生検 (**Fig. 4**) : 筋線維の大小不同, 炎症単核球細胞浸潤を認める。

肝生検 (**Fig. 5**) : 肝基本的構築は保たれているが, 小葉を離断する炎症細胞浸潤と一部門脈域を結合する線維化進展が確認された (a)。門脈域にはリンパ球を主体とした炎症細胞浸潤と胆管上皮細胞の変性像を認め, 慢性非化膿性胆管炎に一致した像を確認し Scheuer Stage II の PBC と診断した (b)。さらに, 細胆管増生も確認された (C)。

肝生検 (**Fig. 6**) : 他の門脈域では, 胆管障害と胆管消失像が確認された。

入院後経過 (**Fig. 7**) : 大腿四頭筋の筋力低下のため同部の MRI を施行, 右優位に内側広筋に T2 stir, 拡散強調像で高信号域を認めた。筋電図では有意所見は認められなかった。右内側広筋より筋生検を施行し, 筋線維の大小不同, 空胞変性, 炎症単核球細胞浸潤を認めた。大腿近位筋の筋力低下, CK 上昇, 炎症所見高値, 筋生検所見から PM と診断した。ウルソデオキシコール酸 (UDCA) 使用 2 カ月後 AST 61 IU/l, ALT 49 IU/l, ALP 382 IU/l, γ GTP 41 IU/l まで低下改善するも正常化に至らず, 肝機能障害は遷延化した。薬剤やアルコールに伴う肝障害は除外され, 肝炎ウイルス関連マーカー

Fig. 2 Abdominal US. Liver parenchyma was coarse (A). No dilation of common bile duct (B).

Fig. 3 In the femur MRI, medial vastus muscle showed high signal on diffusion-weighted image (C) and T2 stir image (A, B) at the right superior.

は陰性であった。上部消化管内視鏡検査では、食道胃静脈瘤は認めず門脈圧亢進を示唆する所見も認めなかった。超音波検査において肝実質は粗造で肝の実質障害が示唆されたため、肝生検を実施した。肝基本構造は保たれているが、門脈域の線維化進展と炎症細胞浸潤に加え、CNSDCを確認しPBCであると判断した。以上より発症時期が一致したPMとPBCの合併例であると診断した。UDCAに加えプレドニゾロン（PSL）50 mg/dayを開始し、速やかに筋力低下は改善し、3週間で自覚症状は改善した。肝機能検査値は2週間、CK

は6週間で正常化した。1年4カ月かけPSL5 mg/dayまで減量し得て、血液生化学検査値は正常値を維持し、自覚症状も消失している。

考 察

本例は乳癌の既往があり、肝機能検査値の異常と両下肢筋力低下を同時期に確認され筋並び肝生検にて確認されたPMにPBCを合併した症例である。PMは稀な疾患であるが、30-50%の症例において肝機能障害の合併が報告されるが、その多くが脂肪肝や非特異性肝

Fig. 4 Muscle fiber size showed inequality and inflammatory mononuclear cell infiltration was found in the biopsy of the vastus medialis.

Fig. 5 Portal areas were infiltrated by lymphocytes and expanded (a). Some portal areas had chronic non-suppurative cholangitis. The findings were determined as Scheuer's histological staging II (b). Bile ductular proliferations were seen in a specimen (c).

所見であるとされPMに特異的な肝組織所見は確認されていない^{2)~4)}。一方、RA、全身性エリテマトーデス(SLE)の自己免疫性疾患における肝機能障害は約40%の症例で認められ、薬剤によるものが最多と報告

されている³⁾。文献検索において、PMとPBC合併例の報告は検索し得た限りにおいて1974年にUhlの報告をはじめ27例のみであった^{5)~29)}。PBCが先行発症したものが12例と多く、PMが先行発症例は7例、PMとPBC

が同時期に発症した症例は 8 例が報告されていた。本例では PBC の組織学的進行度は Scheuer の病期分類で Stage II であった。PBC と PM 合併既報において肝組織学的検索がされていた 16 例中 13 例で本例同様に stage I から II 期の病初期であった。AMA 陰性は 1 症例あり、

Fig. 6 Bile ducts vanished due to cholangitis in some portal areas.

抗セントロメア抗体は高力価陽性であった²⁷⁾。

本例では胆道系酵素の著明な上昇を来し、AMA 陰性であるが抗平滑筋抗体 (ASMA) 陽性であった。組織所見では肝基本構築は保持されているが、門脈域から肝実質に渡る炎症細胞浸潤も一部で確認され自己免疫性肝炎 (AIH) との鑑別が必要になった。1998 年 Chazouilleres らは PBC-AIH overlap の診断基準を、ALT, ASMA, IgG, 組織学的炎症所見を加味してスコア化を提唱した³⁰⁾。一方、同時期に Lohse らは PBC-AIH overlap では全例 AMA 陽性、又は胆管病変のいずれかを認めることから、“overlap”ではなく肝炎型 PBC を提唱している³¹⁾。その後も PBC と AIH の病態について種々の検討がなされ、2010 年に IAHG は、overlap syndrome の疾患概念に懐疑的な position statement を発表している³²⁾。本例では、ALT 高値、ASMA 陽性から Lohse の提唱した肝炎型 PBC の可能性も考えられた。組織では、極めて高度な florid bile duct lesion に加え³³⁾、細胆管増生像が確認され PBC と診断した。本例では、IgG 高値、抗核抗体陽性であったが、PM においても高率に認められ、膠原病を合併する肝疾患の AIH scoring には

Fig. 7 The clinical course of laboratory data and medication.

Table 2 Summary of 27 cases of polymyositis concomitant with primary biliary cirrhosis.

Age	gender	AMA	ANA	ASMA	IgG (mg/dl)	ALT (IU/l)	Scheuer's stage*	Precede onset form	Medication (/ day)	Efficacy for liver function	Refer- ence
48	F	(+)	(-)	(-)	1900	N.D.	II	PBC	PSL 20 mg	×	5)
33	F	5000	N.D.	N.D.	N.D.	N.D.	I	PBC	Corticosteroid	N.D.	6)
30	F	(+)	640	(-)	N.D.	N.D.	late (III ~ IV)	PBC	PSL 60 mg	N.D.	7)
52	F	2560	N.D.	N.D.	1624	114	I	PBC	PSL 80 mg, D-Penicillamine 250 mg	N.D.	8)
33	F	160	(-)	(-)	1840	248	II	PM	PSL 60 mg	×	9)
58	M	320	640	(-)	1135	76	I → II (2 years)	PBC	PSL 45 mg	×	10)
52	F	40	(-)	(+)	1170	74	N.D.	PM	PSL 60 mg	×	11)
55	M	160	(-)	(+)	1939	67	I → III-IV (9 years)	PBC	PSL 20 mg	N.D.	12)
39	F	320	(+)	N.D.	2620	45	II	simultaneous	PSL 30 mg	N.D.	13)
68	F	N.D.	(+)	N.D.	N.D.	N.D.	N.D.	simultaneous	PSL 30 mg	N.D.	14)
67	F	320	320	160	2993	60	I	PBC	PSL 30 mg	N.D.	15)
52	F	640	3200	80	1660	200	N.D.	simultaneous	PSL 60 mg, AZP 100 mg	N.D.	16)
42	M	320	40	(-)	2900	63	I	PM	PSL 60 mg	×	17)
58	F	640	N.D.	N.D.	N.D.	N.D.	early (I or II)	simultaneous	PSL 50 mg	N.D.	18)
44	F	640	N.D.	N.D.	N.D.	N.D.	early (I or II)	PBC	PSL 60 mg, MTX 7.5 mg/W	N.D.	18)
54	F	1280	80	(-)	2787	43	II	simultaneous	PSL 30 mg, AZP 50 mg	○	19)
46	F	640	640	160	normal	118	III	simultaneous	PSL 45 mg, AZP 100 mg, UDCA 600 mg	○	20)
27	F	640	N.D.	N.D.	N.D.	179	I	PBC	PSL 80 mg	○	21)
65	F	640	80	N.D.	2574	88	N.D.	PM	PSL 30 mg, UDCA 600 mg	○	22)
59	F	640	(-)	N.D.	2308	117	N.D.	PBC	PSL 75 mg, UDCA 600 mg	○	23)
52	F	2048 (M2)	(-)	(-)	N.D.	N.D.	N.D.	PBC	PSL 40 mg, AZP 100 mg	○	24)
48	F	320	160	(-)	1767	84	N.D.	PM	Cholestyramine, UDCA 300 mg	N.D.	25)
68	F	116 (M2)	1280	N.D.	1734	71	N.D.	PBC	PSL 40 mg	○	26)
49	F	80	N.D.	N.D.	N.D.	N.D.	N.D.	PM	PSL 60 mg, AZP 50 mg, UDCA 300 mg	N.D.	27)
48	F	(-)	160	N.D.	N.D.	80	N.D.	simultaneous	PSL 60 mg, UDCA 300 mg	N.D.	27)
64	F	320	320	(-)	1630	31	I	simultaneous	PSL 30 mg, UDCA 600 mg	○	28)
40	F	(+)	1280	N.D.	4091	322	N.D.	PM	PSL 50 mg, UDCA 600 mg	○	29)
54	F	(-)	160	160	3371	304	II	simultaneous	PSL 50 mg, UDCA 600 mg	○	present case

N.D.=not described or not done AZP=azathioprine *: Scheuer PJ (1967) MTX=methotrexate

留意が必要である。我々が検索し得た PBC と PM 合併の既報 27 例でも、IgG 1800 mg/dl 以上をみたのが 10 例、ANA×160 以上が 10 例と高率であった。Invernizzi らは、PBC で AMA 陽性例では ASMA 陽性率は 9% であるものの、AMA 陰性例では ASMA が 37% と高率に陽性となることを報告している³⁴⁾。また、滝口らの報告によると ASMA 陽性 PBC の頻度が 14.6% であり、特

徴として、ALT、IgG 高値に加え ANA 陽性率が高く、組織学的に interface hepatitis が高率に観察されると報告している³⁵⁾。

本例では、UDCA の投与のみで肝胆道系酵素は低下をみたが、正常化には至らなかった。この胆道系酵素上昇の遷延化は、PBC による病態の他に PM に伴う肝障害によるものも想定される。しかし、PM における肝

障害については組織学的所見も含めて詳細は不明であり、本例においても臨床経過を通じて鑑別することは困難であると考えられる。

Table 2 に示す PM と PBC 合併既報 27 例 (Table 2) の ALT 値では、正常上限の 5 倍以上の症例は 4 例のみ⁹⁾¹⁶⁾²¹⁾²⁹⁾で、組織学的に piecemeal necrosis の記載があったものは 1 例のみであった²⁹⁾。その他は組織学的活動性について言及されてはいなかった⁹⁾¹⁶⁾²¹⁾。また胆管病変以外の組織記載を認めたものは、piecemeal necrosis 3 例¹⁴⁾²⁴⁾²⁹⁾、focal necrosis 1 例²³⁾の 4 例のみであった。

治療反応性の記載が確認できた 14 例中、PSL 単剤使用 7 例において肝機能改善効果が確認できたのは 2 例のみであり、PSL と UDCA が併用されている症例では全例に肝障害の改善を認めた。PSL 単剤のみでは肝機能の改善に乏しい傾向がみられた (Table 2)。

現在、PBC では予後改善効果も認知され UDCA が第一選択薬とされているが、PSL 使用にて組織学的進行の抑止効果についての報告もある³⁶⁾。Mitchison らは、PBC での PSL 使用の検討では肝関連死、皮膚掻痒、倦怠感に加え、ALP、IgG、IgM の低下、改善することを報告している³⁶⁾。しかし、中高年女性に好発する PBC において長期 PSL 使用は、骨粗鬆症や耐糖能障害なども危惧される。近年、SLE に PBC を合併した症例においてビスフォスフォネートの併用によりステロイド使用において骨密度低下なく加療可能であるとの報告もされている³⁷⁾。本例はステロイド漸減において、PM と PBC の両疾患の再燃に慎重な経過観察が必要である。また長期間ステロイドを服用することで、骨密度や耐糖能への配慮、血栓や消化性潰瘍、易感染についても留意が必要となる。現在 PSL 5 mg まで減じて両疾患再燃なく、加療継続している。また PM において悪性腫瘍の合併は極めて重要な予後規定因子となり、PM 診断後 1 年以内に発症することが多いとされている³⁸⁾。

本例は 18 年前に乳癌既往があるが、今後更なる発癌の有無に関しても留意しなければならない。PM と PBC が同時期に発症し、UDCA と PSL 併用にて両疾患の病勢が制御し得た症例を経験した。PM と PBC の病態を考えるに示唆に富む症例として、文献的考察を加え報告した。

文 献

1) 川合眞一. 膠原病：診断と治療の進歩 多発性筋炎/皮膚筋炎. 日本内科学会雑誌 2007 ; 96 : 2171—2176

2) Takahashi A, Abe K, Yokokawa J. Clinical features of liver dysfunction in collagen disease. *Hepatol Res* 2010; 40: 1092—1097

3) Kojima H, Uemura M, Sakurai S. Clinical features of liver disturbance in rheumatoid diseases: clinicopathological study with special reference to the cause of liver disturbance. *J Gastroenterol* 2002; 37: 617—625

4) Matsumoto M, Kobayashi S, Shimizu H. The liver in collagen diseases: pathologic study of 160 cases with particular reference to hepatic arteritis, primary biliary cirrhosis, autoimmune hepatitis and nodular regenerative hyperplasia of the liver. *Liver* 2000; 20: 366—373

5) Uhl GS, Baldwin JL, Arnett FC. Primary biliary cirrhosis in systemic sclerosis and polymyositis. *Johns Hopkins Med J* 1974; 135: 191—198

6) Benoist M, Henin D, Kahn MF, et al. Cirrhose biliaire primitive associee a une polyarthrite rhumatoide et a une polymyosite aigue. *Neuv presse Med* 1977; 6: 2427—2429

7) Epstein O, Burroughs AK, Sherlock S. Polymyositis and acute onset systemic sclerosis in a patient with primary biliary cirrhosis: a clinical syndrome similar to the mixed connective tissue disease. *J Roy Soc Med* 1981; 74: 456—458

8) Willson RA. Therapeutic Quandary. Asymptomatic primary biliary cirrhosis associated with polymyositis. *Dig Dis Sci* 1981; 26: 372—375

9) 栗田幸子, 松本一仁. 多発筋炎を合併した原発性胆汁性肝硬変の 1 例. 医療 1983 ; 37 : 603—607

10) 佐藤仁志, 矢崎康幸, 鈴木貴久, 他. 原発性胆汁性肝硬変に多発性筋炎を合併した 1 症例. 肝臓 1986 ; 27 : 822—828

11) 熊沢和彦, 栢沼勝彦, 神谷武正, 他. 無症候性原発性胆汁性肝硬変および免疫性血小板減少性紫斑病を合併した肉芽腫性筋炎の 1 例. 臨床神経 1987 ; 27 : 867—872

12) 齋藤修一, 山田昇司, 高木 均, 他. 原発性胆汁性肝硬変症に多発性筋炎, うっ血型心筋症を合併した男性剖検例. 日本消化器病学会雑誌 1988 ; 85 : 287—291

13) 上田祥博, 荒木邦治, 松本匡史, 他. 多発性筋炎に無症候性原発性胆汁性肝硬変を合併した 1 例. 日本内科学会雑誌 1988 ; 77 : 115—116

14) Milosevic M, Adams P. Primary biliary cirrhosis and polymyositis. *J Clin Gastroenterol* 1990; 12:

- 332—335
- 15) 安田 謙, 中野 智, 秋口一郎, 他. 原発性胆汁性肝硬変を合併した多発性筋炎の1例. 臨床神経 1990 ; 30 : 88—93
- 16) Mader R, Blake R, Keystone EC, et al. Polymyositis associated with primary biliary cirrhosis. *J Rheumatol* 1991; 18: 1767—1768
- 17) Harada N, Dohmen K, Itoh H, et al. Sibling cases of primary biliary cirrhosis associated with polymyositis, vasculitis and Hashimoto's thyroiditis. *Int med* 1992; 31: 289—293
- 18) Varga J, Heiman PT, Munoz S, et al. Myopathy with mitochondrial alterations in patients with primary biliary cirrhosis and antimitochondrial antibodies. *Arthritis Reum* 1993; 71: 973—976
- 19) 横田英介, 岸川敏介, 宮本敏浩, 他. 原発性胆汁性肝硬変を合併した多発性筋炎の1例. 内科 1993 ; 71 : 973—976
- 20) Boki KA, Dourakis SP. Polymyositis associated with primary biliary cirrhosis. *Clin Rheumatol* 1995; 14: 375—378
- 21) Simpson WG, Nickl NJ. Polymyositis associated with primary biliary cirrhosis. *Kentucky Med Assoc J* 1995; 93: 93—94
- 22) 小野雅也, 新居延忠昭, 山中ゆか, 他. 多発筋炎を合併しプレドニゾロン, ウルソデオキシコール酸併用療法で肝機能の改善がみられた原発性胆汁性肝硬変の1例. 日本老年医学会雑誌 1996 ; 33 : 779—782
- 23) 蔡 偉超, 村松喜一郎, 園生雅弘, 他. 原発性胆汁性肝硬変と心筋障害を合併し dystrophin カルボキシル末端の発現異常を認めた多発性筋炎の1例. 臨床神経 1996 ; 36 : 876—880
- 24) Bonderson J, Veress B, Lindroth Y, et al. Polymyositis associated with asymptomatic primary biliary cirrhosis. *Clin Exp Rheumatol* 1998; 16: 172—174
- 25) Migueletto BC, Neto AE, Domingues EZ, et al. Primary biliary cirrhosis and myopathy: an uncommon association. *Rev Hosp Clin Fac Med S Paulo* 1999; 54: 165—168
- 26) Honma F, Shio K, Monoe K, et al. Primary biliary cirrhosis complicated by polymyositis and pulmonary hypertension. *Inter Med* 2008; 47: 667—669
- 27) 松井和隆, 相沢良夫, 井上聖啓, 他. 傍脊柱筋に著明な萎縮をみとめ原発性胆汁性肝硬変を合併した多発性筋炎. 臨床神経 2000 ; 40 : 694—700
- 28) 佐藤 勉, 加藤淳二, 佐藤康史, 他. 多発筋炎を合併した HLA-DR8 陽性の原発性胆汁性肝硬変の1例. 肝臓 2003 ; 44 : 455—459
- 29) Kurihara Y, Shishido T, Oku K, et al. Polymyositis associated with autoimmune hepatitis, primary biliary cirrhosis, and autoimmune thrombocytopenic purpura. *Mod Rheumatol* 2011; 21: 325—329
- 30) Chazouilleres O, Wendum D, Serfaty L, et al. Primary biliary cirrhosis-autoimmune hepatitis overlap syndrome: clinical features and response to therapy. *Hepatology* 1998; 28: 296—301
- 31) Lohse AW, zum Buschenfelde KH, Franz B, et al. Characterization of the overlap syndrome of primary biliary cirrhosis and autoimmune hepatitis: evidence for it being a hepatic form of PBC in genetically susceptible individuals. *Hepatology* 1999; 29: 1078—1084
- 32) Boberg KM, Chapman RW, Hirschfield GM, et al. Overlap syndromes: The international autoimmune hepatitis group (IAIHG) position statement on a controversial issue. *J Hepatol* 2011; 54: 374—385
- 33) Washington MK. Autoimmune liver disease: overlap and outliers. *Mod Pathol* 2007; 20: S15—30
- 34) Invernizzi P, Crosignani A, Battezzati PM, et al. Comparison of clinical features and clinical course of antimitochondrial antibody-positive and -negative primary biliary cirrhosis. *Hepatology* 1997; 25: 1090—1095
- 35) 滝口純子, 雷 毅, 東條 淳, 他. 抗平滑筋抗体陽性の原発性胆汁性肝硬変例の臨床的検討. 日本消化器病学会雑誌 2001 ; 98 (臨増) : A152
- 36) Mitchison HC, Palmer JM, Bassendine MF, et al. A controlled trial of prednisolone treatment in primary biliary cirrhosis Three-year results. *J Hepatol* 1992; 15: 336—344
- 37) 斎藤広信, 高橋敦史, 阿部和道, 他. 原発胆汁性肝硬変に全身性エリテマトーデスを合併した2例. 肝臓 2011 ; 52 : 169—175
- 38) Mammen AL. Dermatomyositis and polymyositis. *Ann N Y acad Sci* 2010; 1184: 134—153

A case of polymyositis concomitant with primary biliary cirrhosis simultaneously

Jun Yokosuka^{1)*}, Tomohisa Ishikawa¹⁾, Yutaka Nakao¹⁾, Masayuki Saruta¹⁾,
Atsushi Hokari¹⁾, Kazuhiko Koike¹⁾, Takuya Kitahara¹⁾, Tohru Harada²⁾,
Hiroshi Hano²⁾, Hisao Tajiri¹⁾

A 54-year-old woman experienced continuous proximal muscle weakness in both legs 2 months before. Her laboratory findings showed remarkably high levels of serum creatine kinase, gamma-glutamyl transferase, and alkaline phosphatase. Magnetic resonance imaging (MRI) showed a high-intensity signal area at the vastus medialis muscle. Muscle biopsy findings revealed mononuclear inflammatory cell infiltration in endomysial connective tissue. On ultrasonography, we observed fibrosis change in the liver parenchyma. Histological examination of the liver revealed chronic nonsuppurative destructive cholangitis. We diagnosed the patient with polymyositis concurrent with primary biliary cirrhosis. Immediately after the patient was administered prednisolone and ursodeoxycholic acid, her muscle weakness and clinical data improved. Only a few previous studies have reported cases of polymyositis concurrent with primary biliary cirrhosis. Therefore, we believe that our study is unique and particularly useful for further study of autoimmune liver diseases.

Key words: polymyositis primary biliary cirrhosis prednisolone
antismooth muscle antibody (ASMA)
chronic non-suppurative destructive cholangitis (CNSDC)

Kanzo 2012; 53: 216—224

1) Department of Gastroenterology and Hepatology, The Jikei University School of Medicine

2) Department of Pathology, The Jikei University School of Medicine

*Corresponding author: j-yokosuka@msh.biglobe.ne.jp