シリーズ：一目瞭然！目で診る症例

「一目瞭然！目で診る症例」問題編

長嶋 孝夫

中村 潤

岩本 雅弘

簗田 清次

〔日内会誌 107：133～135, 2018〕

28歳の女性。皮膚筋炎の治療のため入院した。6カ月前に皮膚筋炎を発症し、他院で治療されていたが、難治性であった。上眼瞼、顔面、胸、肩、肘、及び膝関節に紅斑を認める。手背の写真を示す（図）。

問題

この患者で予想される自己抗体はどれか。1つ選べ。

- (a) 抗ARS抗体
- (b) 抗dsDNA抗体
- (c) 抗Jo-1抗体
- (d) 抗MDA5抗体
- (e) 抗TIF1- γ 抗体

図 手背の写真

自治医科大学内科学講座アレルギー膠原病学部門

Series : Diagnosis at a Glance.

Takao Nagashima, Jun Nakamura, Masahiro Iwamoto and Seiji Minota : Division of Rheumatology and Clinical Immunology, Department of Medicine, Jichi Medical University, Japan.

シリーズ：一目瞭然！目で診る症例

「一目瞭然！目で診る症例」 解答編

Key words 抗MDA5抗体，皮膚潰瘍，皮膚筋炎，Gottron徴候

解答

(d) 抗MDA5抗体

解説

皮膚筋炎（dermatomyositis：DM）に特徴的な皮膚所見には，上眼瞼に見られる紫紅色の Heliotrope疹，関節の伸側に見られる鱗屑を伴う紅斑（Gottron徴候）等がある．そのGottron徴候の紅斑が潰瘍化し， のような深掘れの穴があいたような潰瘍になることがある．Gottron徴候の潰瘍化は，抗MDA5（melanoma differentiation-associated gene 5）抗体陽性のDMに見られる特徴的な皮膚所見である^{1）}．

抗MDA5抗体陽性DMの特徴は，乏しい筋症状（clinically amyopathic DM：CADM），血清フェリチン高値，皮膚潰瘍を伴うGottron徴候，間質性肺炎の合併等がある^{2,3）}．約半数の患者では，間質性肺炎は急速進行性の経過をたどり，予後不良である．この抗体はDMの15～30％に陽性となり，多発性筋炎では陽性にならない．DMに限れば，よく知られている抗Jo-1抗体よりも高頻度に検出される．

この症例は，ステロイドパルス，副腎皮質ステロイドの増量，及びシクロスポリンの併用で治療したが，皮膚症状は改善に乏しかった．プレドニゾロンからデキサメタゾンに変更，シクロスポリンからアザチオプリンに変更，および

潰瘍に対する局所治療を継続し，約6カ月後に皮膚潰瘍は治癒した．入院時の胸部CT（computed tomography）で見られた間質性肺炎も，6カ月後には改善していた．

潰瘍を伴うGottron徴候は，間質性肺炎の予後不良因子かどうか意見が分かれている^{4,5）}．この症例も間質性肺炎の合併はあったが，既に前医で約6カ月の治療期間があり，急速進行性の経過ではなかった．通常，深掘れ潰瘍は初診時には見られず，治療経過中に紅斑が潰瘍化してくることが多い．そのため，初診時に間質性肺炎が急速進行性かどうかを予測するのは困難である．皮膚潰瘍の有無にかかわらず，抗MDA5抗体陽性例は治療中の間質性肺炎増悪に細心の注意を払う必要がある．

選択肢考察：

(a) 抗アミノアシルtRNA合成酵素

(aminoacyl-tRNA synthetase：ARS) 抗体

間質性肺炎，機械工の手，発熱，および関節炎の頻度が高い．Gottron徴候等の皮疹は軽微であることが多い．必ずしも筋原性酵素は上昇せず，間質性肺炎のみの表現型をとることがある．

(b) 抗dsDNA抗体

全身性エリテマトーデス（systemic lupus erythematosus：SLE）で陽性となる．SLE-DMの重複症候群の際に陽性となる．

(c) 抗Jo-1 抗体

抗ARS抗体の一つで、上記と同様の特徴がみられる。

著者のCOI (conflicts of interest) 開示：本論文発表内容に関連して特に申告なし

**(d) 抗 TIF1 (transcription-intermediary factor1)-
γ 抗体**

悪性腫瘍の合併が多く、間質性肺炎の合併はまれである。

文献

- 1) Fiorentino D, et al : The mucocutaneous and systemic phenotype of dermatomyositis patients with antibodies to MDA5 (CADM-140) : a retrospective study. J Am Acad Dermatol 65 : 25-34, 2011.
- 2) 中嶋 蘭, 三森経世 : 抗MDA5 (melanoma differentiation-associated gene 5) 抗体と皮膚筋炎・急速進行性間質性肺炎. 日臨免疫会誌 36 : 71-76, 2013.
- 3) 中嶋 蘭 : 多発性筋炎・皮膚筋炎. 日内会誌 103 : 2487-2491, 2014.
- 4) Cao H, et al : Gottron papules and gottron sign with ulceration : A distinctive cutaneous feature in a subset of patients with classic dermatomyositis and clinically amyopathic dermatomyositis. J Rheumatol 43 : 1735-1742, 2016.
- 5) Nagashima T, et al : Gottron sign with ulceration is not a poor prognostic factor in patients with dermatomyositis and interstitial lung disease. J Rheumatol 44 : 1099-1100, 2017.