

# 若年性皮膚筋炎

## KEY WORDS

- 若年性特発性筋症
- I型インターフェロン
- 筋炎特異的自己抗体
- 2017 EULAR/ACR  
分類基準

Juvenile dermatomyositis.

Shinji Akioka (講師)

Kazutaka Ouchi (部長)

## はじめに

若年性皮膚筋炎(juvenile dermatomyositis: JDM)は、主として筋および皮膚に臓器障害をきたす18歳未満発症の自己免疫性疾患である。OlsonとWortmannによる炎症性ミオパチーの一病型に位置づけられる。近位筋優位の筋力低下と筋原性酵素の上昇、ゴットロン徴候・丘疹やヘリオトロープ疹などの皮膚所見を呈する。間質性肺炎やリポジストロフィーなど生命予後を左右する臓器障害を合併することがある。近年、原因不明の炎症性筋疾患を特発性筋症(idiopathic inflammatory myopathy: IIM)と捉え、封入体筋炎や壊死性筋炎、他の膠原病に伴う筋炎を含める傾向にある。小児でも同様に若年性特発性筋症(juvenile idiopathic inflammatory myopathy: JIIM)として言及されることも多い。また明らかな皮膚所見を認めるものの、筋症状および筋炎を示唆する所見を欠く場合を

無筋症性皮膚筋炎、筋炎を示唆する所見を有するものの筋力低下を欠く場合を低筋症性皮膚筋炎と称する。本稿では、JDMの病理と病態、筋炎特異的自己抗体、診断、治療について最新の知見を概説する。

## I. 病理と病態

筋束周囲に萎縮線維が層状に集合した「筋束周辺筋萎縮」が特徴的な筋病理所見である。また、筋束全体を壊死線維や空胞化した変性線維が占める「小梗塞」と呼ばれる所見を認めることがある。さらにJDMの筋病理では、血管の異常所見を伴うことが多い。血管周囲の単核細胞浸潤や、補体系の活性化により形成される膜侵襲複合体(membrane attack complex: MAC)の筋内鞘毛細血管内沈着を認めることがある。Lahoriaらは、筋周膜および筋内鞘毛細血管の破壊像の程度が、筋束周辺筋萎縮と相関することを明ら