

縦隔気腫を繰り返した皮膚筋炎の1例

矢野 達俊, 中村 淳一, 富沢 貞夫, 安達 倫文, 松島 敏春

4年前から間質性肺炎を合併した皮膚筋炎と診断され、プレドニンにて治療を続けていた54歳の女性が、3年前に縦隔気腫を併発して入院しており、今回再び縦隔気腫を合併した。縦隔気腫の原因は皮膚筋炎に合併した間質性肺炎のプラの破裂と考えられ、その誘因は間質性肺炎による強い咳嗽と考えられた。(平成元年3月6日採用)

A Case of Dermatomyositis Complicated by Recurrent Mediastinal Emphysema

Tatsutoshi Yano, Junichi Nakamura, Sadao Tomisawa, Michifumi Adachi and Toshiharu Matsushima

A case of dermatomyositis complicated by recurrent mediastinal emphysema was reported.

The patient was a 54-year-old woman with dermatomyositis and interstitial pneumonia, which had been discovered 4 years before and for which she had received continued steroid therapy. In spite of this treatment, interstitial pneumonia was worsening, and mediastinal emphysema was noted twice during the course of her illness. Episodes of emphysema seem to have been induced by coughing attacks caused by exacerbation of the interstitial pneumonia.

Interstitial pneumonia and mediastinal emphysema are considered to commonly occur as complications of dermatomyositis, but there have been few reports on such cases. (Accepted on March 6, 1989) *Kawasaki Igakkaishi* 15(2): 379-384, 1989

Key Words ① Mediastinal emphysema ② Interstitial pneumonia
③ Dermatomyositis

I. はじめに

皮膚筋炎 (dermatomyositis 以下 DM) は比較的まれな疾患とされており、このため疫学に関する成績も少なく、米国では100万人当たり約5人、日本では全国の有病者数は約2,000人と推測されている。今回私どもは間質性肺

炎を合併し、縦隔気腫を繰り返した DM の1症例を経験した。このような例は極めて珍しく、本邦における DM と縦隔気腫の合併例は調べたかぎりでは7例の報告があるにすぎない。皮膚筋炎の合併症としての縦隔気腫について、その成因を文献的考察を加えて報告する。

II. 症 例

症例は54歳の女性で、労作時息切れを主訴として来院。既往歴としては、昭和58年から高血圧があり、ミニプレス(0.5mg)3錠/日で治療を受けていた。現病歴としては、昭和57年

11月頃から、手指、顔面、両肘、両膝伸側部に、紅斑様皮疹が出現、次第に四肢近位筋の筋力低下を来し、翌年1月当科受診し、入院となった。入院時、ヘリオトロブ様皮疹、血清CPK値699IU/Lと上昇を認め、臨床的には

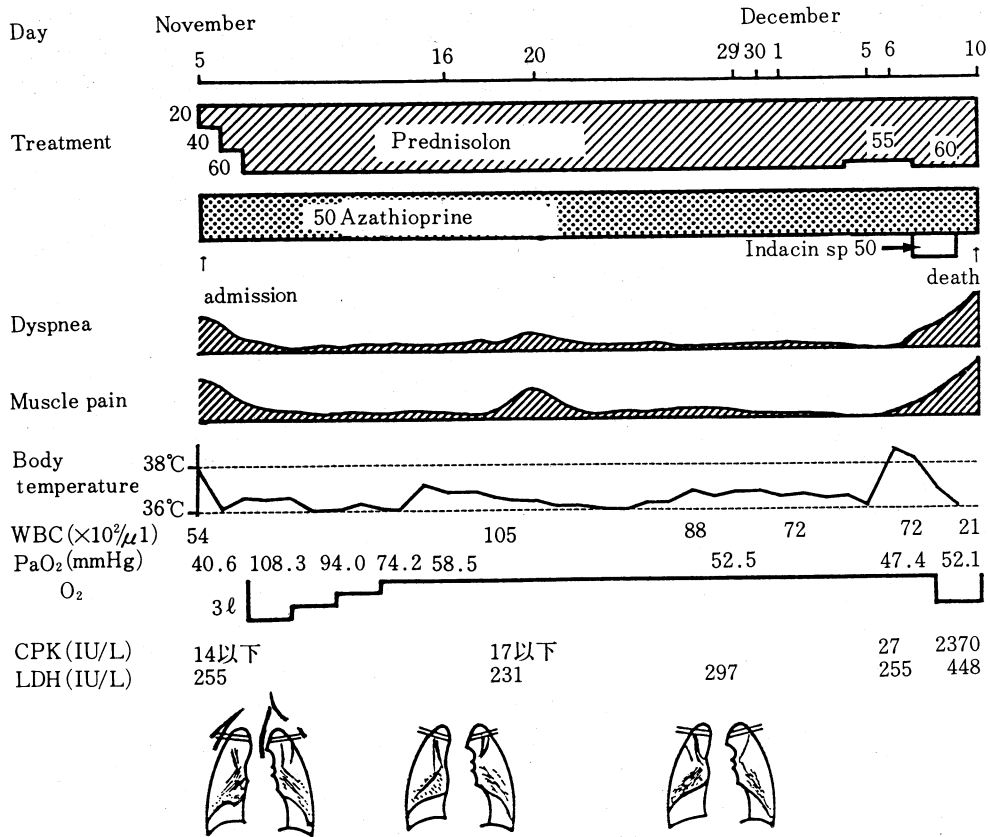


Fig. 1. Clinical course

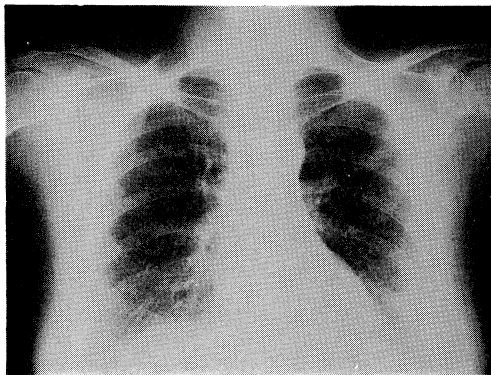


Fig. 2. Chest X-ray film on first admission shows an interstitial pneumonia.

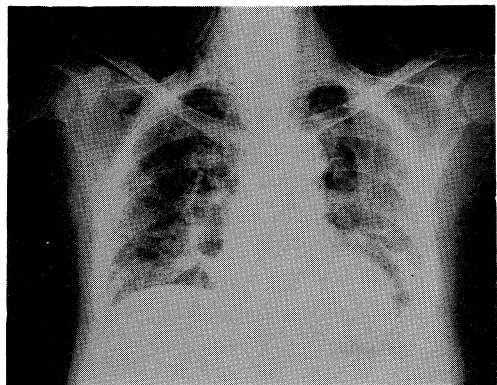


Fig. 3. Chest X-ray film on second admission shows a progress of interstitial pneumonia and mediastinal emphysema.

DMと診断されたが、筋電図、筋生検ではDMに特徴的な所見はなく、確診にはいたらなかった。しかし、臨床的には皮膚筋炎と診断し、プレドニンにて治療を開始した。第1回目の入院時から間質性肺炎の合併があり(Fig. 2)、その増悪による呼吸困難のため同年8月に第2回

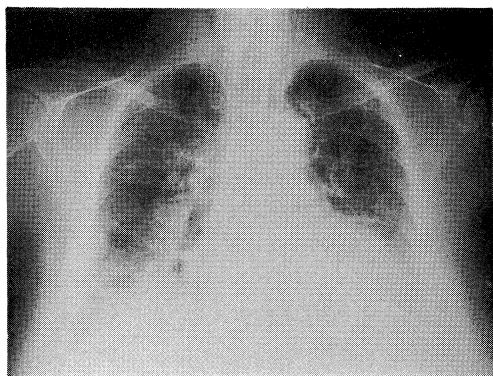


Fig. 4. Chest X-ray film on third admission also shows mediastinal emphysema, and exacerbation of interstitial pneumonia.

目の入院となったが、入院中に縦隔気腫を併発した(Fig. 3)。昭和59年3月の退院後も症状、所見は持続し、外来通院の状態であった。昭和62年8月から呼吸困難が増強し、全身倦怠感、咳嗽も増強したため3回目の入院となった。そして入院時の胸部X線写真(Fig. 4)にて再度縦隔気腫を起こしていることが判明した。第3回目入院時の理学的所見としては、身長145 cm、体重49 kg、血圧180/100 mmHg、脈拍108/min 整、呼吸数28/min、栄養状態は中等度。皮膚には、上眼瞼にヘリオトロープ疹あり、Gottron signもみられたが、皮下気腫、cyanosis、clubbed fingerなどは、はっきりしなかった。胸部聴診上、両側肺底部にV-elcro ralesは著明であったが、Hammans signは認めなかった。

入院時の主な検査成績(Table 1)では、CRPとLDHがやや高く、赤沈も亢進していたが、CPK(昭和58年の初診時は699 IU/L)および血清クレアチニンは正常範囲内であった。肺機

能検査では、VC 990 ml (42%)、FEV_{1.0} 830 ml (85%)と典型的な拘束性換気障害のパターンを示していたが、それ以上の検査は呼吸困難が強くてできなかった。

入院後経過(Fig. 1)としては、入院時からプレドニンを60 mgに増量し、イムラン50 mgを併用して治療を開始したところ、経過は良好で、呼吸困難、筋肉痛などの自覚症状は軽快し、また、胸部X線写真上の縦隔気腫も徐々に改善し、入院後11日目には完全に消失した。

しかし入院30日後にプレドニンを5 mg減らし、55 mg/日に減量したところ、下肢、背部痛が増強し、発熱、呼吸困難も出現するようになり、CPKが2,370 IU/L、LDHが448 IU/Lと急上昇し、皮膚筋炎の増悪を来した。このためプレドニンを60 mgに戻し、消炎鎮痛剤の使用、気管内挿管などの呼吸管理を行ったが改善せず、入院後36日目に呼吸不全のため死亡した。

Table 1. Laboratory data on admission

Urine		Blood chemistry	
protein	(±)	TP	7.5 g/dl
sugar	(-)	Alb	3.7 "
acetone	(-)	Glb	3.8 "
occult blood	(-)	BS	99 mg/dl
sediment	normal	T-Bil	0.8 "
Stool: W. N. L.		ChE	270 IU/L
Peripheral blood		GPT	21 "
RBC	496 × 10 ⁴ /μl	GOT	23 "
Hb	15.3 g/dl	Crn	0.7 mg/dl
Ht	46.0 %	BUN	11 "
WBC	5,400/μl	Amy	102 U/L
N. Band	1 %	Mineral	
N. Seg	84 %	Na	141 mEq/L
Lymph	6 %	K	4.4 "
Mono	8 %	Cl	104 "
Eosino	0 %	CPK	14 IU/L 以下
Platelet	22.3 × 10 ⁴ /μl	LDH	255 IU/L
CRP	4.13 mg/dl	Pulmonary function test	
ESR	36 mm/hr	VC	0.99 L (42.13%)
		FEV _{1.0}	0.83 L (85.57%)

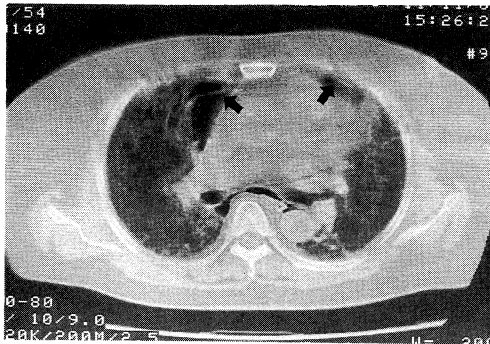


Fig. 5. CT scan of the chest shows mediastinal emphysema and interstitial change with bulla.

胸部X線写真の経過を見ると、第1回目の入院時 (Fig. 2) のものでは肺容積の減少は軽度であり、両側下肺野を中心に、粒状影を伴ったスリガラス様陰影がみられ、間質性病変の存在が考えられた。第2回目入院後39日目の胸部X線写真 (Fig. 3) では、頸部から前胸部にかけては皮下気腫が、縦隔内には大動脈、心陰影に沿って free air が認められ、縦隔気腫が存在していることがわかる。また肺では横隔膜が少し不明瞭になってきており、肺容積の減少も明らかとなり、間質性の病変が進行していることが示唆されている。3回目入院時の胸部X線写真 (Fig. 4) では、頸部から前胸部にかけて皮下気腫、縦隔気腫が著明に認められ、肺容積の減少は著明となり、肺野はびまん性にスリガラス様で、両側下肺野を中心に網状結節様陰影が認められ、横隔膜も不明瞭で、著明な間質性の変化を認めた。また3回目入院1週間後の胸部CT (Fig. 5) でも、縦隔内に air を認め (矢印で示す)、bulla も伴った強い間質の変化が認められた。

III. 考 察

他の膠原病におけるのと同様 polymyositis (PM), DM が肺病変を伴いやすいことは以前から報告されており、Frazier ら¹⁾ は5%, Pearson²⁾ は1.5%の頻度であると報告している。肺病変のなかでも間質性肺炎の合併は、DM の予後を大きく左右する点において問題と

なるとされ、1956年の Mills と Mathews³⁾ の報告以来、間質性肺炎を合併するDMの症例報告は比較的多くされている。しかしまとまった症例の報告は少なく、本邦では鳥海⁴⁾ らがPM (DM) の剖検76例中19%に間質性肺炎が認められたとしている。合併頻度は膠原病のなかではPSSの32%に次いで多く、RA 9%, SLE 7%を上回ったと報告している。DMの約5分の1に間質性肺炎が合併し、それが予後を左右する大きな因子であると考え、その治療は大きな問題である。一般的に間質性肺炎の治療にはステロイド剤が使用されており、膠原病の治療にも用いられていることを考えると、適した治療法と考えられる。しかし青木⁵⁾ はPM, DM26症例において、ステロイド剤治療による間質性陰影の変化を調べたところ、ほとんどの症例において陰影の増悪または新たな陰影の出現を認め、不変例はわずかであり、改善例は全く認めず、すなわちPM, DMの肺病変はステロイド剤に反応せず、次第に増悪すると指摘している。本例でもステロイド剤の長期間あるいは増量による投与にもかかわらず、胸部X線写真上は漸次、ときには急速に増悪しており、この青木らの指摘は正しいもののように思われた。

一方、縦隔気腫の原因としては1) 外傷性、2) 自発性、3) 続発性、4) その他、に大きく分けられる。Bodey⁶⁾ は15人の縦隔気腫の患者の原因について、6人が特に基礎疾患がなく発症し、6人が基礎疾患はあるものの (bronchial asthma 4, pneumonia 1, bronchiolitis 1)、それによる咳のためと考えられるとしている。その他の報告においても、一般的に自発性もっとも多いとされており、今回の私どもの症例のような続発性のものはまれで、なかでもDMに縦隔気腫が合併した例の報告は非常に少なく、私どもが知り得たかぎりでは、安里⁷⁾ の7例の報告が本邦においては、なされているにすぎない。^{8)~13)} 縦隔気腫の発生機序を、Macklin¹⁴⁾ は猫を使って実験しており、その結果急激な肺内圧の上昇が何らかの原因で起こると、全周を他の肺胞で囲まれている肺胞

(partitioned alveoli) と、壁の一部が肺血管周囲間質に接している肺胞(marginal alveoli)との間に圧較差が起こり、これによって肺胞壁が破裂し、破裂により漏出した空気は血管周囲間質(鞘)を剥離しながら、肺門部に達して縦隔気腫を形成することがわかったとされている。間質性肺炎、肺線維症では末梢気道から肺胞にかけて嚢胞が形成され、それが破裂すると推測されている。⁷⁾ さらに間質性肺炎の治療として用いられるステロイド剤は、肺胞支持組織の脆弱化を来しやすいことも指摘されており、もともと間質性気腫を起こしやすい状態にあるものと思われる。そこに何らかの肺内圧が上昇するようなこと、例えば咳嗽などが起きると、縦隔気腫を起こしてくるものと考えられる。本症例の場合にも、おそらく強く起こっていた咳が上気道の閉塞を来し、肺内圧の上昇する状態が存在したために、発症したのではないかと思われる。

一般に縦隔気腫の予後は良好で、10日前後で吸収されるといわれている。¹⁵⁾ しかし、本症例のように基礎疾患がある場合には、再発しやすく、外科的処置が必要とされる場合もありうると思われている。Macklinら¹⁶⁾は縦隔気腫のな

かで、1)循環系に影響を及ぼすもの、2)呼吸運動の妨げとなるもの、3)縦隔の圧が上がりすぎたもの、4)頸部や後腹膜腔の空気が開放されないもの、5)両側に気胸を合併するもの、6)肺内に何らかの炎症状態が存在するもの、7)緊張性気胸を引き起こすもの、を悪性縦隔気腫と定義している。私どもの症例では縦隔気腫は自然に消失しており、患者の生命予後とは直接関係なかったが、2度の縦隔気腫を引き起こしており、いずれも咳の強い状態であったことを考えると、このような症例における鎮咳は必要なものと考えられた。

IV. 結 語

1. 臨床的に皮膚筋炎と診断した中年女性が、間質性肺炎を有しており、その経過中に縦隔気腫を再発した。
2. 縦隔気腫の誘因としては、間質性肺炎悪化による強い咳嗽が考えられた。
3. 皮膚筋炎に合併する間質性肺炎の症例は以前から報告されているが、これに縦隔気腫が合併した報告例は極めて少なく、珍しい症例と思われた。

文 献

- 1) Frazier, A. R. and Miller, R. D.: Interstitial pneumonitis in association with polymyositis and dermatomyositis. *Chest* 65: 403, 1974
- 2) Pearson, C. M.: Patterns of polymyositis and their responses to treatment. *Ann. intern. Med.* 59: 827, 1963
- 3) Mills, E. S. and Mathews, W. H.: Interstitial pneumonitis in dermatomyositis. *JAMA* 160: 1467—1470, 1956
- 4) 鳥海 純: 膠原病に伴う肺線維症. *日臨* 27: 50, 1969
- 5) 青木隆幸, 福田安嗣, 安藤正幸, 杉本峯晴, 千場 博, 徳永勝正, 徳臣晴比古: 多発性筋炎の肺病変に関する臨床的検討, 特に胸部X線像の経時的変化と治療効果. *日胸疾患会誌* 18: 639—647, 1980
- 6) Bodey, G. P.: Medical mediastinal emphysema. *Ann. intern. Med.* 54: 46—56, 1961
- 7) 安里 公, 横田哲夫, 上野聖満, 宮保 進: 縦隔気腫および皮下気腫を併発した皮膚筋炎の1例. *日胸臨* 34: 751—755, 1975
- 8) 武藤 敬, 堀江孝至, 平井 博, 守田浩一, 内山照雄, 岡安大仁: 呼吸器のレントゲン, 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
- 9) 滝沢恵子: 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
- 10) 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非典型的皮膚筋炎の1例. *日皮会誌* 94: 498, 1984

- 11) 山岡國士, 宮坂信之, 佐藤和人, 窪田哲朗, 山田 隆, 西戸孝昭, 奥田正治, 青木延雄: 縦隔気腫を繰り返した皮膚筋炎の1例. 日臨免疫会誌 9: 502—506, 1986
- 12) 丸茂一義, 松浦誠一, 本間請子, 前田 健, 姉小路公久, 山中宣昭, 福地義之助: 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. 日胸疾患会誌 24: 715, 1986
- 13) 浜田文彦, 荒木久美子, 小倉英郎, 喜多村勇, 沢田 敬: 縦隔気腫を併発した皮膚筋炎の1例. 日小児会誌 90: 2816, 1986
- 14) Macklin, C.C.: Transport of air along sheaths of pulmonary vessels from alveoli to mediastinum, clinical implications. Arch. intern. Med. 64: 913—926, 1939
- 15) 加藤誠也, 森 裕二, 大島進一, 高田憲一, 長谷川 正, 宮崎慎吾, 金子康治: 原因の異なる縦隔気腫の3例. 函館医誌 9: 93—98, 1985
- 16) Macklin, M. T. and 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 literature in the light of laboratory experiment. Medicine 23: 281—358, 1944