

石灰沈着病変が先行した小児皮膚筋炎の1例

神奈川県立こども医療センター 整形外科

鈴木毅彦・町田治郎・中村直行
芦川良介・田丸智彦・奥住成晴

要旨 症例は6歳の男児で、主訴は左膝の皮下結節であった。現病歴は3歳ぐらいより手指に小紅斑が多発し他院で精査するも原因不明であった。5歳時に転倒し膝を打撲、左膝皮下結節の創が閉鎖しなかったため当科を受診した。初診時左膝の皮下に約1 cmの腫瘤を触知し、内部より乳白色の液体が流出していた。左膝の他部位に2か所の皮下結節もみられ、X線像で皮下結節に致して石灰化像を認めた。白血球数、CRP、アルドラーゼ、ミオグロビンの上昇を認めた。6歳時に腫瘤摘出術を施行し、病理所見より腫瘍様石灰化症と診断した。8歳ごろより眼瞼・頬部に紅斑が出現し、筋生検にて、皮膚筋炎と診断した。小児皮膚筋炎の石灰沈着は通常、診断確定後6か月以降に出現するといわれている。本症例では石灰沈着の出現後に全身に紅斑を認めたため皮膚筋炎と診断し得た。

はじめに

小児皮膚筋炎(juvenile dermatomyositis, 以下; JDM)の発症に先行して石灰沈着(calcinosis universalis)が出現することは稀で、通常はJDM発症から6か月以降に出現すると報告されている。今回、我々は診断確定に先行して石灰沈着が出現したJDMを経験したので報告する。

症例報告

症例: 6歳, 男児

主訴: 左膝皮下結節

既往歴: 在胎40週3日で出生、乳児期の発達に異常なし、2歳6か月時に特発性血小板減少性紫斑病

現病歴: 3歳ごろより手指に小紅斑が多発し他院で精査するも原因不明であった。初診の3か月

前に転倒し近医で加療していた。左膝に皮下結節を認め、創部より乳白色の液体が流出し、創が閉鎖しなかったため、当科紹介受診した。

初診時現症: 左膝蓋骨遠位の皮下に約1 cmの腫瘤を触知した。内部より乳白色の液体の流出を認めた(図1)。皮膚に明らかな紅斑は認めなかった。

初診時X線所見: 膝蓋靭帯直上の皮下、胫骨近位内側および腓骨頭外側の皮下に石灰化像を認めた(図2)。

初診時血液生化学所見: 白血球数、CRPが上昇し、筋原性酵素ではCKの上昇はなく、アルドラーゼ、ミオグロビン値が上昇していた。血清カルシウム、リン、PTHは基準範囲内、抗核抗体は80倍であった(表1)。

臨床経過: 膠原病の精査は当院感染免疫科で行った。このときは、明らかな皮膚症状、筋力低

Key words: calcinosis universalis(腫瘍様石灰化症またはtumoral calcinosis), child(小児), juvenile dermatomyositis(小児皮膚筋炎)

連絡先: 〒232 0066 神奈川県横浜市南区六ツ川2-138-4 神奈川県立こども医療センター 整形外科 鈴木毅彦
電話(045)711-2351

受付日: 平成18年7月20日



図 1. 初診時現症

左膝皮下に約 1cm の腫瘍を触知し、内部より乳白色の液体の流出を認める。



a. 初診時正面



b. 初診時側面

図 2. 初診時 X 線像

皮下結節に 致して石灰化像を認める。

表 1. 初診時血液生化学所見

| | | | | | |
|--------|---|-----|----------------------|------------|----------------------|
| WBC | 11300/ μ l \uparrow | LDH | 263 IU/l | Na | 140 mEq/l |
| RBC | 509 \times 10 ⁴ / μ l | ALP | 506 IU/l | K | 4.5 mEq/l |
| Hb | 13.0 g/dl | CK | 38 IU/l | Cl | 102 mEq/l |
| Ht | 39.9% | ALD | 12.4 IU/l \uparrow | Ca | 9.7 mEq/l |
| Plt | 32.7 \times 10 ³ / μ l | BUN | 11.1 mg/dl | P | 5.0 mEq/l |
| T. Bil | 0.5 mg/dl | Cr | 0.27 mg/dl | Intact PTH | 15 pg/ml |
| AST | 27 IU/l | CRP | 1.0 mg/dl \uparrow | Myoglobin | 110 ng/dl \uparrow |
| ALT | 12 IU/l | | | 抗核抗体 | 80 倍 \uparrow |

下がなく、血液検査で上昇していた白血球数、CRP、ミオグロビン値は初診から 2 か月間経過観察のみで基準範囲内まで改善したため、皮膚筋炎は否定的であると考えられた。そのため左膝の皮下結節の摘出術のみを行った。

手術所見：皮下結節の内部はゲル状の石灰液であった。

病理所見：石灰沈着周囲に炎症細胞の浸潤を認めた(図3)。腫瘍様石灰化症と診断した。

術後の経過：術後 1 年 9 か月で手術創の直下に石灰沈着の再発を認め、8 歳時に再手術を行った。病理所見も同様であった。このころより、軽度の倦怠感や階段の昇降がしにくいなどの症状が出現してきたが、JDM の診断には至らなかった。

8 歳 6 か月ごろより眼瞼・頬部に紅斑が出現した。軽度の筋力低下や関節可動域制限も認め、筋原性酵素(アルドラーゼ)も上昇した。8 歳 9 か月時の大腿部 MRI で筋肉のびまん性炎症所見を認

め、筋電図で筋原性変化を示したため、8 歳 10 か月時に筋生検を行った。

筋生検病理所見：筋線維の萎縮と炎症細胞浸潤、石灰沈着を認めた(図4)。

治療経過：皮膚筋炎の診断で 8 歳 11 か月時より当院感染免疫科で治療を行った。プレドニゾン(以下; PSL)を 2 mg/Kg/day より開始した。筋原性酵素は徐々に低下し、紅斑、筋力低下などの症状は軽減された。PSL を徐々に漸減し、PSL 開始後 3 か月の現在、1 mg/Kg/day の内服にて石灰沈着の再発もなく経過良好である。

考 察

小児皮膚筋炎(JDM)の石灰沈着の出現時期は JDM が発症してから 6 か月~20 年という報告³⁾や 1.56 \pm 1.91 年後という報告があり⁴⁾一定の傾向を認めない。本症例では初回手術時に皮膚筋炎の診断に至っておらず、病理所見でも腫瘍様石灰



図 3. 摘出した軟部腫瘍の組織像
石灰沈着周囲に炎症細胞の浸潤を認める。

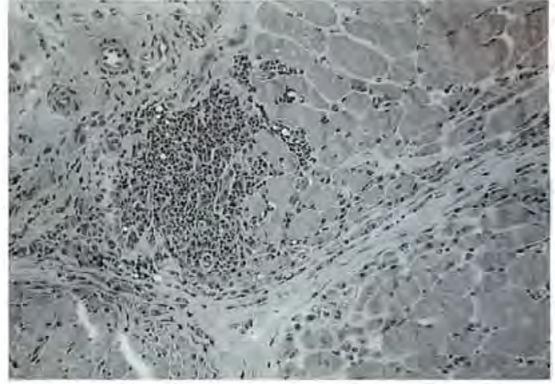


図 4. 筋生検の組織像
筋線維の萎縮と炎症細胞浸潤および石灰沈着を認める。

化症と診断した。すなわち、JDMの石灰沈着が先行した。そのような報告は、本邦では1例のみである³⁾。

軟部の石灰化病変の鑑別として、●血管腫、軟骨腫などに伴う腫瘍性、●皮膚筋炎やRaynaud病、強皮症などに伴う膠原病性、●透析患者などにみられる、血清カルシウム、リンの代謝異常によって生じる代謝性、●特発性のもので腫瘍様石灰化症がある。本症例では血液検査、画像、病理検査で腫瘍性、代謝性ものは除外できた。皮膚症状が出現するまではJDMの診断に至らなかったため、腫瘍様石灰化症として経過観察していた。

本症例では行わなかったが、生化学分析ではJDMにおける石灰沈着と腫瘍様石灰化症ともに水酸化磷灰石(hydroxyapatite)であり²⁷⁾、これによる鑑別も困難である。

したがって、小児の軟部の石灰化病変をみた場合、初診時に膠原病性のもので否定できても、注意深く経過観察するべきである。

JDMの石灰沈着に対する確立した治療法は存在しない。本症例では初診時JDMの診断がついておらず、石灰沈着が皮膚表層で内容物の流出を認めていたため、外科的切除とした。ほかに水酸化アルミニウムやカルシウムのキレート剤(EDTA)が石灰沈着の低減化に有効であるという報告もある¹⁾。また、筋肉への広範な石灰沈着と関節可動域制限を認めた例に対し、関節可動域訓練を行って、可動域の改善と石灰沈着の低減を認めた報告もある⁴⁾。稀に自然消退するので、石灰沈着が単発または数個でサイズが小さく、関節の機

能障害などを伴わないものは経過観察しているものもある¹⁾。

石灰沈着の機序については相原ら¹⁾により述べられており、内的要因としてアミノ酸代謝や炎症が関与し、外的要因として機械的な刺激が誘因となる。本症例でJDMの診断確定に先行して石灰沈着がみられたが、2~3歳のころより手指に小紅斑が多発し、外傷後に皮下結節を認めたというエピソードから診断確定には至っていなかったが、病態としては存在していたものと考えられる。

文 献

- 1) 相原雄幸, 横田俊平: 小児皮膚筋炎の石灰沈着とその治療法. 小児科 36: 51-56, 1995.
- 2) Boskey AL, Vigorita VJ, Sencer O, et al: Chemical, microscopic, and ultrastructural characterization of the mineral deposits in tumoral calcinosis. Clin Orthop Relat Res 178: 258-269, 1983.
- 3) Cassidy JT, Petty RE: Juvenile dermatomyositis. In: Textbook of Pediatric Rheumatology, 2nd ed, Churchill Livingstone, New York, 331-373, 1990.
- 4) Claudio S, Gilbert W, Miguel A et al: Calcinosis universalis: A rare diagnosis. J Pediatr Orthop B 14: 294-298, 2005.
- 5) 長谷田泰男, 安田順子: 小児皮膚筋炎に伴った石灰沈着と難治性潰瘍に対する外科的治療経験. 日本形成外科学会誌 24: 669-674, 2004.
- 6) 宮前多佳子, 森 雅亮, 稲毛康司ほか: 若年性皮膚筋炎に伴発する異所性石灰化症の実態調査. リウマチ 43: 538-543, 2003.
- 7) 山蔭明生, 大塚 俊: 皮膚筋炎の診断と治療. MB Derna 55: 25-31, 2001.

Abstract

Report of a Case Whose Calcinosis Appeared before Diagnosis in Juvenile Dermatomyositis

Takehiko Suzuki, M. D., et al.

Division of Orthopaedic Surgery, Kanagawa Children's Medical Center

The patient was a 6 year old boy, who had been presenting erythematous spots on the fingers for 3 years. The spots were causeless despite examination of the former physician. He fell and injured his left knee when he was 5 years old. The calcinosis appeared in subcutaneous tissue of his left knee. At first visit, the size of the tumor was about 1 cm in diameter. The wound discharged white liquid. The radiographs showed calcifications of the left knee. The laboratory evaluation showed elevating white blood cells, CRP, aldolase and myoglobin. The soft tumor was excised. The pathologic finding of the tumor was tumoral calcinosis. But, the erythematous spots on his face appeared when he was 8 years old. The diagnosis was proved to be dermatomyositis by the biopsy of vastus lateralis muscle. The calcinosis usually appeared 6 months later after diagnosis of dermatomyositis. In this case, it appeared before diagnosis.