

# AMCoR

Asahikawa Medical University Repository <http://amcor.asahikawa-med.ac.jp/>

旭川厚生病院医誌 (1996.06) 6巻1号:21～27.

当科で経験した皮膚筋炎の5例  
—とくに初発皮膚症状としての脂肪織炎,紅皮症の意義について—

水元俊裕、山内利浩、伊部昌樹、和田 隆、小池且弥、浅  
賀浩孝、伊藤文彦、小林孝志、広川政己、松本光博

## 当科で経験した皮膚筋炎の5例 —とくに初発皮膚症状としての脂肪織炎，紅皮症の意義について—

水元俊裕 山内利浩 伊部昌樹  
和田隆 小池且弥 浅賀浩孝  
伊藤文彦 小林孝志 広川政己  
松本光博

### 要 旨

皮膚筋炎はさまざまな特徴的な皮膚症状を示すことで有名な疾患であり，これらの先行する皮膚症状から，まだ筋症状の現われていない時期においてすらその診断を予測することも可能といわれている。この代表的なものが上眼瞼周囲におけるヘリオトロープ疹であり，手指背におけるゴットロン徴候であり，爪上皮における萎縮性毛細血管拡張である。加えて，最近の皮膚筋炎における話題は，急激な進展で死の転帰をとることの多い急性進行性間質性肺炎の合併や，皮膚症状のみで筋症状を示さない amyopathic dermatomyositis なる臨床型の増加である。

われわれは最近相次いで5例の皮膚筋炎を経験したが，このうちの1例は初発皮膚症状としては非常に珍しい紅皮症であり，他の1例は脂肪織炎であった。肺炎の合併は5例中4例にみられ，このうちの2例が死の転帰をとったが，1例はカリニ肺炎，1例は急性進行性間質性肺炎が直接死因であった。残り2例はパルス療法が奏功したが，この1例は間質性肺炎，1例は通常の急性肺炎であった。このように，肺炎は皮膚筋炎の重要な予後決定因子であることが痛感させられた。

この5例をもとにして，皮膚症状，間質性肺炎，amyopathic dermatomyositis および内臓悪性腫瘍などの多彩な臨床症状とそれぞれの特徴的な病態像との関係についてのべた。

キーワード：皮膚筋炎，皮膚症状，間質性肺炎，無筋炎症状型，内臓悪性腫瘍

### はじめに

皮膚筋炎は特徴的な皮膚症状（顔のヘリオトロープ疹，ゴットロン徴候，爪上皮病変，肘頭部角化性紅斑など）を先行症状として，これに続いて筋症状（筋力低下，筋肉痛など）の現われることの多い系統的結合組織病の1つである<sup>2)</sup>。なかには筋症状のみの病態をもって発現されるものもあるが，これは polymyositis (多発性筋炎) として内科方面で扱われることが多い<sup>2)</sup>。しかしながら近年の注目点は，いわゆる古典型とは種々の点で病態像を異にする病型の存在，すなわち内臓悪

性腫瘍合併例<sup>4)</sup>，間質性肺炎合併例<sup>16)</sup>，および皮膚症状のみで筋症状を認めない例<sup>30)</sup>の増加である。

今回われわれは1989年から1992年の4年間に相次いで5例の皮膚筋炎を経験し，このうちのあるものは従来の皮膚症状とは異なる症状をもって発症し，また同じく間質性肺炎に罹患しても救命しえた症例と急速な進行により短時日に死の転帰をとった症例を経験したので，これらの例をもとにして皮膚筋炎の臨床的多様性について述べてみたい。

### I. 症 例

症例1 63歳，男性（木○ 寛）。1989年7月中旬，顔，手背に日光曝露後紅斑出現，10月初旬四肢に筋力

低下、筋肉痛をみると共に、手指背関節部の皮疹はより角化性(ゴットロン徴候)となってきた(図1, 2)。11月下旬指にレーノー症状をみるようになったため当科に入院。筋生検により筋炎を確認し、12月中旬プレドニソロン 60 mg/日から治療開始。30 mg/日になった1990年3月3日突然発熱、全身倦怠、息切れ、軽度胸内苦悶感出現、胸部X線写真で間質性肺炎の像を確認、直ちに内科に転科した。嚴重な呼吸管理とメチルプレドニソロンによるパルス療法によりこれらの症状

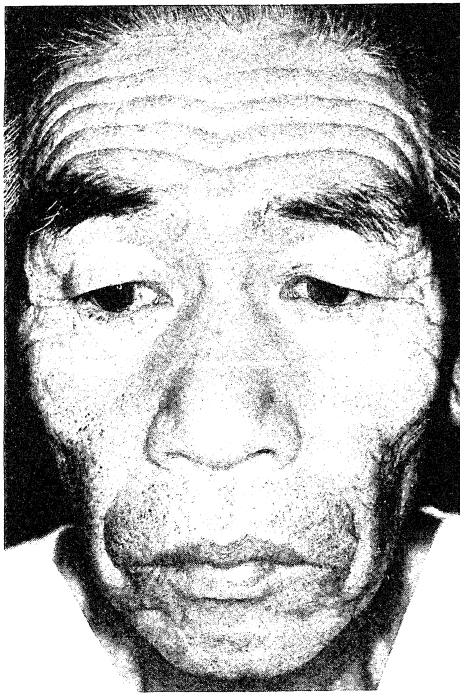


図1 症例1: 前額部, 両頬部に浸潤性紫紅色紅斑をみる。

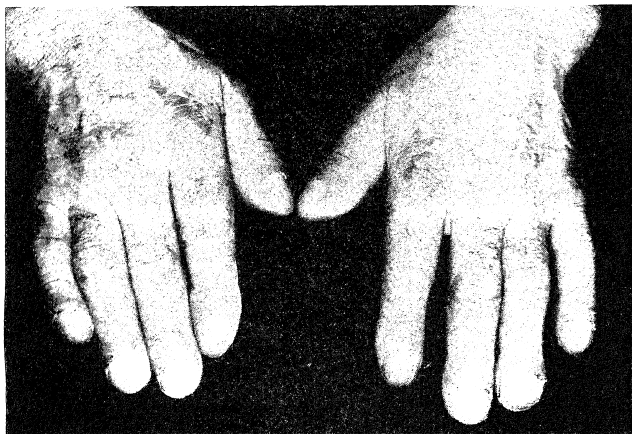


図2 症例1: 両手背の紫紅色紅斑と中節および末節の指関節に Gottron 徴候をみる。

はほぼ寛解。約30日後当科に再転科, その後筋症状も順調に回復, 1990年9月21日プレドニソロン 12.5 mg/日の維持量にて退院。

検査所見: GOT 94, LDH 1385, ALD 21.8, CK 3033, ANA 1280X (Homo~Sp)。

症例2 37歳, 女性(稲〇知〇子)。1992年3月初旬, 誘因なく微熱, 筋力低下, 指背に角化性丘疹(ゴットロン徴候), 上背部に滲出性紅斑出現, 皮膚筋炎を疑うも筋性酵素(GOT, LDH, CK)は正常範囲。3月中旬関節痛, 筋肉痛, 顔のヘリオトロープ疹, 肘, 膝に紫紅色斑出現, CKも407と上昇, 右三角筋生検で筋炎の所見陰性なるも1992年3月18日当科に入院。入院時, 全身の強い疲労感, 筋肉痛, 爪上皮の紫斑, 毛細血管拡張などがみられた(図3)。入院翌日からプレドニソロン 60 mg/日による治療を開始, 翌々日には劇的に解熱, 筋肉痛も著明に軽減。4月13日頃顔面のヘリオトロープ疹と筋肉痛の増悪傾向出現, メチルプレドニソロン 1000 mg/日によるパルス療法3日間施行するもこれに対する反応性は緩慢で, 4月25日から上肢の挙上およびベッド上での膝立ても困難となり, 4月29日から強い呼吸苦が出現。胸部X線像にびまん性陰影を認め, 喀痰よりカリニ原虫を検出し, 5月5日からカリニ肺炎としてICU管理とした。しかし5月7日から呼吸苦のさらなる増強, 全身のチアノーゼ出現, 5月8日夜半鬼籍に入る。

検査所見: GOT 75, LDH 726, ALD 7.4, CK 1593, ANA 20X (Sp)。

症例3 74歳, 女性(宇〇フ〇子)。1991年1月原因不明の全身の紅皮症出現, ただし全身症状なし。1991

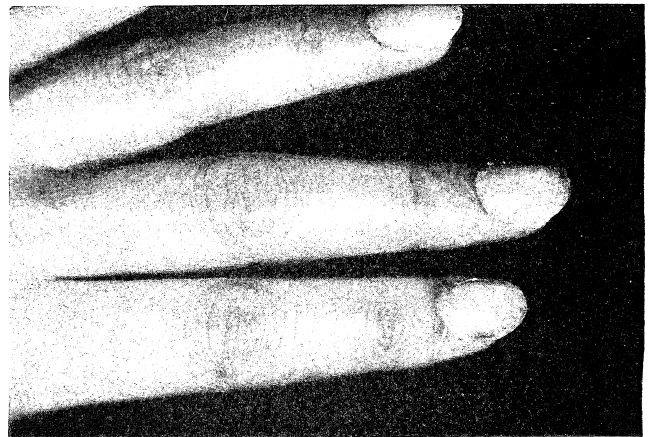


図3 症例2: 爪上皮に軽度の萎縮, 粗糙化と毛細血管拡張, 紫斑をみる。

年4月5日当科に入院，精査の結果LDH，CK，CEAの高値と皮膚生検で真皮上層の強いムチン沈着あり，皮膚筋炎が強く疑われた。入院時皮膚所見は全身が暗赤色の紅斑で覆われ，両上眼瞼は浮腫性に腫脹し，とくに前額部，上胸部V領域，両膝蓋部は紫紅色調を呈し，一部ポイキロデルマの状態であった(図4，5)。4月12日内臓悪性腫瘍についての検索を当院消化器科に依頼し，胃前庭部にBorrmann I型の胃癌が発見された。4月下旬から筋力低下，嚥下困難出現，筋生検で筋炎の所見を確認した。5月上旬から体動も困難になりプレドニソロン40mg/日より治療開始，5月9日手術を目的に当院外科に転科，5月28日胃亜全剝術が施行された。術後順調に経過，紅皮症の状態はやや改善するも，筋力減退，嚥下困難は持続。6月29日当科に転科，全身倦怠はなお強くプレドニソロンを60mg/日に増量。7月中旬臥床の状態が続くも，筋力低下はやや改善傾向あり。7月23日突如胸内苦悶を訴え，呼吸困難も出現。胸部X線写真上間質性肺炎の所見を確認，全身倦怠感はさらに増強，7月27日全身にチアノーゼ出現，7月28日呼吸障害のため死亡。

検査所見：GOT 54，LDH 687，ALD 3.5，CK 629，



図4 症例3：全身皮膚の紅斑，落屑と著明な上眼瞼の紫紅色の浮腫性紅斑（ヘリオトロープ疹）と頸，上胸部のポイキロデルマ様変化をみる。

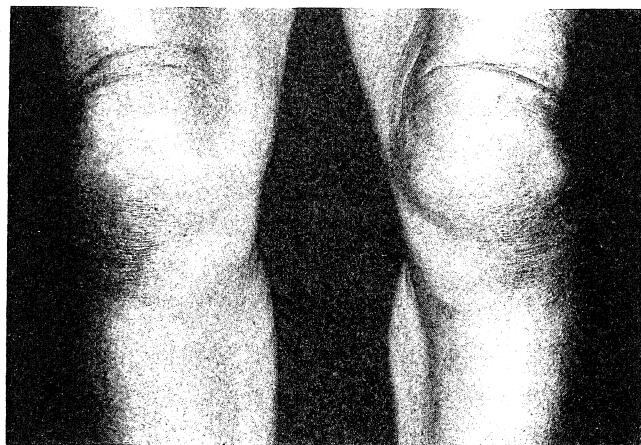


図5 症例3：紅皮症と両膝蓋部のポイキロデルマ様変化をみる。

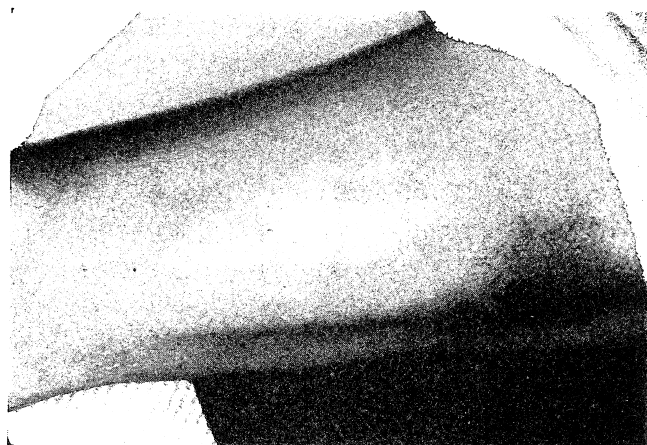


図6 症例4：左大腿伸側の暗赤色の硬結性紅斑（脂肪織炎）をみる。

ANA 80X (Homo+Sp)。

症例4 42歳，女性(田○美○子)。1991年7月上旬，誘因なく関節痛，左大腿伸側に暗赤色硬結性紅斑と殿部に紅斑が出現，とくに左大腿部には強い圧痛を認む(図6)。数日後四肢に軽度筋力低下が生じ，皮膚筋炎を疑い種々検査するも陽性所見なく，外来的に経過観察とする。8月上旬全身の倦怠感，関節痛および筋力低下の増強，指背にゴットロン徴候をみたため当科に入院。右三角筋の生検により筋炎，左大腿部組織は葉間脂肪織炎の所見を確認。8月21日発熱，左肘頭部の発赤，腫脹，疼痛出現，プレドニソロン30mg/日の投与開始。10日後まだ軽度の倦怠感，筋肉痛は認めるも関節痛は消失。9月中旬四肢筋の疼痛はほとんど消失，プレドニソロンを20mg/日に減量，11月7日15mg/日の維持量で退院。

検査所見：GOT 23, LDH 453, ALD 2.0, CK 413, ANA 160X (Sp)。

症例 5 16歳, 男性(長○晃○郎)。1992年3月下旬サッカーの練習で日光に曝露した後, 上眼瞼, 頬にヘリオトロープ疹出現, 全身症状なく放置。4月10日急に発熱, 全身倦怠感, 四肢の筋肉痛出現。左大腿四頭筋より筋生検施行, 筋炎の所見を認め, 4月17日当科に入院。その後も全身の筋肉痛, 倦怠感が増強, 4月21日からプレドニソロン 60 mg/日による治療開始。当初本剤に対する反応性は鈍く, 顔面の紅斑の増強, 左肩関節, 四肢のしびれ感なども出現, 5月8日急に全身のチアノーゼ, 呼吸困難を認め, さらに軽度ながら DIC の所見もみられ, 胸部 X 線写真から肺炎と診断, 5月11日 ICU 管理となる。メチルプレドニソロンによるパルス療法を3日間施行, 加えて種々の抗生物質の投与により筋肉痛の軽減, 肺炎も著明に改善したので5月22日皮膚科病棟に戻った。この後途中軽度の嚥下障害を認めるも, 筋症状を中心とする全身症状は安定, 6月21日プレドニソロンを 50 mg/日に減量, この時点における握力は右 8 kg, 左 9 kg。9月上旬プレドニソロン 17.5 mg/日に減量, リハビリテーション開始, これにより日増しに筋力の回復もあり, 9月21日の握力検査は右 17 kg, 左 15 kg。その後20段位の階段の昇降でも下肢筋の疼痛, 疲労感みられず, 学業に復帰すべく10月24日退院。

検査所見：GOT 141, LDH 1268, ALD 31.7, CK 4520, ANA 20X (Sp)。

## II. 考 案

皮膚筋炎は主として骨格筋を炎症の場とする全身の系統的疾患で, これにさまざまな特徴的な皮膚症状を随伴することが多く, とくにこの皮膚症状がよく筋症状に先行することから, これが診断の手がかりになることも多い。この皮膚症状としては, 上眼瞼周辺の浮腫性の紫紅色斑としてみられるヘリオトロープ疹, 指関節背部の紫紅色の角化性丘疹としてのゴットロン徴候, 同様病変が掌面にみられる逆ゴットロン徴候, 爪上皮における紫斑, 毛細血管拡張, 点状色素沈着, 肘頭, 膝蓋部の角化性紫紅色斑などがあげられる。近年, これに加えて抗 Jo-1 抗体も本症に特異的な自己抗体として診断的価値も高く, 注目されているが残念ながらこの陽性率は全皮膚筋炎患者の20%位で, 日常診療に直ちに寄与するものではない。ゆえに, 皮膚筋炎にお

ける皮膚症状の重要性は論を俟たないが, しかし全ての症例がこれらの定型的症状を呈するとは限らず, なかにはこれまで記載に乏しい皮膚症状をもって発症する症例もある<sup>3,8,12,16</sup>)。われわれの症例においては大半皮膚症状が筋症状に1週間から2.5カ月先行(症例1, 3, 4, 5)しており, ただ症例2のみ同時に発症している。初発皮疹の形態についても症例1, 5は顔面のヘリオトロープ疹であり, 症例2は爪上皮の萎縮性毛細血管拡張病変であり, これらは本来の古典的皮膚筋炎でみられる代表的皮膚症状である。しかしながら症例3は紅皮症をもって始まり, 症例4は同時に肘, 膝の角化性紅斑もみられたが, 左大腿の脂肪織炎が初発の皮膚症状という特異的なものであった。紅皮症が初発皮疹という報告は Miyagawa ら<sup>9</sup>)によってもなされている。この症例においては紅皮症のほかに後にゴットロン徴候も出現したが, いずれにせよ本症における最初の皮膚症状が紅皮症という報告は世界文献でみられないという。

一方, 初発の皮膚症状が脂肪織炎とする報告は Winkelman ら<sup>9</sup>)および中山ら<sup>12</sup>)によりなされている。皮膚筋炎において皮膚に石灰沈着を来たしやす(とくに小児例において)ことは事実であるが, これらは大半異栄養性のものが多く, この先行病変として脂肪織炎があっても不思議はないが, しかしいづれにしても脂肪織炎が皮膚筋炎の先行病変としてみられるのは非常に稀であるという<sup>3</sup>)。中山ら<sup>12</sup>)の症例は27歳女性で, ゴットロン徴候, これに続いての筋症状の発現という古典的皮膚筋炎であり, ステロイド療法の漸減中に発症した四肢, 腰における虫食い状潰瘍を伴った脂肪織炎であった。彼らによると, 皮膚筋炎に随伴した脂肪織炎の報告は過去20年間で19例みられるという。この19例中6例が間質性肺炎で死亡しているので, 脂肪織炎を併発する皮膚筋炎はその経過観察のうえでもより注意を要すると述べている。

ここで, 間質性肺炎の問題は皮膚筋炎における近年の注目点なので言及しておく。われわれの経験例においても, 症例1は救命し得たものの, 症例3は早期胃癌を併発していたとはいえ, 間質性肺炎発症後6日で急速な死の転帰をとった。間質性肺炎は皮膚筋炎の17%強に合併するともいわれ, とくにこのような症例の予後は不良とされる<sup>14,16,20</sup>)。また間質性肺炎は皮膚に潰瘍を形成するような皮膚筋炎にも合併しやす(とされる<sup>16,26</sup>)が, パルス療法<sup>20</sup>), 免疫吸着法<sup>21</sup>)で救命しえた

例の報告もあるとはいえ、大半の例は間質性肺炎を発症してから2ないし4カ月以内に死亡している<sup>5,11,26)</sup>。とくにCK値正常を示す皮膚筋炎で急性進行性間質性肺炎を合併しやすいといわれるが<sup>5,20)</sup>、これらの病態を肥田野らは血管障害を共通の場として発症する皮膚筋炎の特異型とし、DENP型 (dermatomyositis, necrosis, pneumonitis) の名称を提唱し、とくに予後不良の例が多く注意を喚起している。

ところが最近、この間質性肺炎は皮膚症状のみで、筋症状を示さない皮膚筋炎に随伴することも多いという<sup>19,21,22)</sup>。このような臨床型は amyopathic dermatomyositis または dermatomyositis sine myositis などの名称で呼ばれるが<sup>6,9)</sup>、これを最初に報告したのは Krain および Pearson<sup>6)</sup>である。とくに Stonecipher<sup>7)</sup>は13例の血清筋酵素に何ら異常を示さない症例について検討し、この型の皮膚筋炎は大きく3つのカテゴリーに分けられるとした。すなわち、カテゴリーIは皮膚症状を示すのみ、カテゴリーIIは基本的には皮膚症状が主体であるが、数年の後に血清筋酵素の上昇と筋症状の発現をみるもの、カテゴリーIIIは皮膚症状に続いて数年後に筋症状は現れるが、血清筋酵素の上昇のみ見られないものの如くである。しかしながら、最近 Cosnes<sup>29)</sup>は amyopathic dermatomyositis という名称はこのようにあいまいに用いるべきではなく、むしろ皮膚筋炎の1連のスペクトルのなかで長期(5年以上)に亘って経過を観察したもので筋炎への発展のなかったものに対してのみ用いるべきとしている。Trautmann<sup>27)</sup>もこの意見に賛成している。本邦においても同様の症例は大塚<sup>13)</sup>、高橋<sup>15)</sup>により報告されているが、とくに大塚らはこの臨床型は女性に多く、皮疹において真皮に大量のムチン沈着をみることを、強い痒痒があることを特徴とするが、しかしその確定診断のためには最低2年の経過観察が必要としている<sup>13)</sup>。一方、Stonecipher<sup>28)</sup>は筋症状にみられない皮膚筋炎5例についてMRIによる検索を行ない、T<sub>2</sub>強調画像において潜伏する筋の変化を描出することができ、診断的に有意義であることを強調している。

最後に、皮膚筋炎と内臓悪性腫瘍との関係について簡単にふれる。この関係について最初にふれたのは1976年 Barnes<sup>3)</sup>であるが、しかしながらこれについては今なお論争があり、賛否両論がある<sup>10)</sup>ことも事実である。とはいえ近年の趨勢としては高齢者で、とくに男性における発症例では有意にその合併頻度が高くなることは

多くの認めるところである。実際に、Basset-Seguín<sup>1)</sup>は32例の皮膚筋炎について検討し、13例(41%)に何らかの悪性腫瘍が合併しており、なかでも目についたのは乳癌であったという。加えて悪性腫瘍合併群の臨床的特徴は皮膚潰瘍をつくりやすい傾向があることを強調している。本邦における近年の報告をみても、やはり皮膚筋炎における内臓悪性腫瘍の合併は看過できないようで、癌の種類別による発生頻度も一般統計におけるそれと何ら異なるところはないようで、胃癌<sup>18,24)</sup>、肺癌<sup>17)</sup>、結腸癌<sup>23)</sup>および卵管癌<sup>25)</sup>などの報告がこの辺の事情をよく反映している。

## おわりに

- 1) 最近当科で経験した皮膚筋炎の5例を報告した。
- 2) 5例のうち4例が途中何らかの原因による肺炎を併発したが、このうち2例が死の転帰をとった。死因は1例がカリニ肺炎、1例が急性進行性間質性肺炎であった。皮膚筋炎においては肺炎の併発は原因のいかんにかかわらず予後決定の重大因子であるように思われた。
- 3) 皮膚筋炎において急速に進行し、死に至ることの多い間質性肺炎の合併の報告が最近増えているが、このような症例の病態的特徴として皮膚の壊死、潰瘍をつくる例に多いことからDENPなる新しい名のもとに、皮膚筋炎における予後不良群としての1特殊型の存在が強調されている。
- 4) 皮膚筋炎には診断的価値の高い皮膚症状があるが、われわれの症例の1例は初発症状が紅皮症、1例が脂肪織炎という非常に珍しいものであった。
- 5) 近年皮膚筋炎で注目されている筋症状を示さない amyopathic dermatomyositis についても、その皮膚症状を含めての臨床病態の特徴について述べた。
- 6) 皮膚筋炎における悪性腫瘍の合併についてはまだ論争中とはいえ、やはり高齢者においてその合併率の高さは無視できないものであり、その検索の重要性についても述べた。

## 文 献

- 1) N Basset-Seguín, J-C Roujeau, R Gherardi et al: Prognostic Factors and Predictive Signs of Malignancy in Adult Dermatomyositis, Arch Dermatol 126: 633-637, 1990.
- 2) A Bohan and JB Peter: Polymyositis and Dermatomyositis, New Eng J Med 292: 344-347, 1975.
- 3) WJ Winkelman, RC Billick and H Srolovitz: Der-

- matomyositis presenting as panniculitis, *J Am Acad Dermatol* 23: 127-128, 1990.
- 4) 朴木久美子, 箕輪留以, 宮川幸子ほか: 皮膚筋炎・多発性筋炎22例の統計的観察, *臨皮* 44: 683-686, 1990.
  - 5) 小澤義典, 黒坂大太郎, 橋本信也: 急速に進行した難治性間質性肺炎を合併した皮膚筋炎の1剖検例, *日臨免誌* 18: 552-558, 1995.
  - 6) RL Euwer and RD Sontheimer: Amyopathic dermatomyositis (dermatomyositis sine myositis), *J Am Acad Dermatol* 24: 959-966, 1991.
  - 7) MR Stonecipher, JL Jorizzo, WL White et al: Cutaneous changes of dermatomyositis in patients with normal muscle enzymes: Dermatomyositis sine myositis?, *J Am Acad Dermatol* 28: 951-956, 1993.
  - 8) S Miyagawa, A Okazaki, R Minowa et al: Dermatomyositis presenting as erythroderma, *J Am Acad Dermatol* 26: 489-490, 1992.
  - 9) R Euwer and RD Sontheimer: Amyopathic dermatomyositis, *J Am Acad Dermatol* 26: 506-508, 1992.
  - 10) JP Callen: The value of malignancy evaluation in patients with dermatomyositis, *J Am Acad Dermatol* 6: 253-359, 1982.
  - 11) 小田裕次郎, 田尻明彦, 緒方克己ほか: 間質性肺炎および縦隔気腫を合併し死の転帰をとった皮膚筋炎, *西日皮膚* 54: 722-726, 1992.
  - 12) 中山文明, 田川一夫, 寄藤和彦ほか: 皮膚筋炎にみられた難治性潰瘍—組織学的に膜嚢胞性病変を伴う脂肪織炎を認めた1例—, *臨皮* 48: 465-468, 1994.
  - 13) 大塚 勤, 秋元幸子, 山蔭明生ほか: 著明なムコ多糖沈着を呈した Amyopathic Dermatomyositis の1例, *臨皮* 47: 1087-1090, 1993.
  - 14) 鳥飼抄順, 上村知子, 肥田野 信ほか: 間質性肺炎を伴った皮膚筋炎の予後調査, *臨皮* 46: 37-40, 1992.
  - 15) 高橋研一, 六郷正和, 熱海正昭: 眼瞼浮腫のみで初発した皮膚筋炎の1例, *臨皮* 48: 53-55, 1994.
  - 16) 中谷明美, 柳原 誠, 森 俊二: 皮膚筋炎—臨床所見を中心として—, *臨皮* 47: 841-846, 1993.
  - 17) 足立 真, 土橋英治, 奥野哲朗ほか: 肺小細胞癌を合併した皮膚筋炎の1例, *皮膚臨床* 36: 1695-1697, 1994.
  - 18) 桐山貴至, 廣田雄介, 杉浦久嗣ほか: 光線過敏が先行し, 胃癌を合併した皮膚筋炎の1例, *皮膚臨床* 36: 1691-1694, 1994.
  - 19) 藤田 弘, 黒川滋子, 今泉俊資ほか: 致命的な間質性肺炎を合併した Amyopathic Dermatomyositis の1例, *皮膚臨床* 37: 463-466, 1995.
  - 20) 天野博雄, 永井弥生, 田村敦志ほか: 皮膚筋炎に合併する間質性肺炎—6例の検討からみた発症の危険因子, *臨皮* 49: 513-516, 1995.
  - 21) 山崎百合子, 宇原 久, 斎田俊明ほか: 急速進行型間質性肺炎を併発した amyopathic dermatomyositis の1例, *臨皮* 49: 397-400, 1995.
  - 22) 天野博雄, 割田昌司, 田村敦志ほか: Amyopathic dermatomyositis の1例, *臨皮* 49: 997-999, 1995.
  - 23) 橋本綱子, 青木見佳子, 畑三恵子ほか: 結腸癌を合併した皮膚筋炎の1例, *皮膚臨床* 37: 2013-2017, 1995.
  - 24) 服部尚子, 松川 中, 板垣雪絵ほか: 早期胃癌を合併した皮膚筋炎の1例, *皮膚臨床* 37: 1375-1379, 1995.
  - 25) 天野博雄, 石川 剛, 田村敦志ほか: 卵管癌を合併した皮膚筋炎の1例—当教室53例の臨床的検討—, *皮膚臨床* 37: 1371-1373, 1995.
  - 26) 織間咲千子, 藤沢崇行, 佐藤優子ほか: 血管障害を示唆する皮疹を伴い間質性肺炎で死亡した皮膚筋炎の1例, *皮膚臨床* 37: 1367-1370, 1995.
  - 27) C Trautmann, MB Abdel-Naser, R Soehnchen et al: Präemyopathische versus amyopathische Dermatomyositis, Zwei eigene Beobachtungen und Literaturübersicht, *Hautarzt* 46: 47-52, 1995.
  - 28) MR Stonecipher, JL Jorizzo, J Monu et al: Dermatomyositis With Normal Muscle Enzyme Concentrations, A Single-Blind Study of the Diagnostic Value of Magnetic Resonance Imaging and Ultrasound, *Arch Dermatol* 130: 1294-1299, 1994.
  - 29) A Cosnes, F Amandric, R Gherardi et al: Dermatomyositis Without Muscle Weakness, Long-term Follow-up of 12 Patients Without Systemic Corticosteroids, *Arch Dermatol* 131: 1381-1385, 1995.
  - 30) LJ Kagen: Amyopathic Dermatomyositis, *Arch Dermatol* 131: 1458-1459, 1995.

## Predictive Skin Changes in Dermatomyositis, Panniculitis and/or Erythroderma may be manifested as an Initial Skin Lesion of Dermatomyositis

Toshihiro MIZUMOTO, Toshihiro YAMAUCHI, Masaki IBE,  
Takashi WADA, Katsuya KOIKE, Hirotaka ASAGA,  
Fumihiko ITO, Takashi KOBAYASHI, Masaki HIROKAWA and  
Mitsuhiro MATSUMOTO

Dermatomyositis is an inflammatory myopathy with peculiar skin manifestations typically characterized by periorbital heliotrope rash, Gottron's sign, eponychial telangiectases and so on. The precise recognition of those skin manifestations is so extremely important that a prospective diagnosis of dermatomyositis can be made prior to the manifestation of muscle symptoms (weakness and/or pain) based on preceding cutaneous symptoms.

Apart from the classic form of dermatomyositis, current problems have been provided as a prominent increase in number of unusual cases with poor prognosis which are mostly associated with acute progressive interstitial pneumonitis and/or sine myositis, showing concomitantly uncommon skin manifestations.

In this article, we present the results of a study of 5 patients with dermatomyositis for the past 4 years in our clinic. We found novel skin changes such as erythroderma and panniculitis as an initial cutaneous manifestation of dermatomyositis in 2 of the 5 patients. Moreover, an association with pneumonitis has been found in 4 of the 5 patients in this study, and 2 died with those complications (pneumocystis carini pneumonia and acute progressive interstitial pneumonitis, respectively). Thus one of lethal prognostic factors of patients with dermatomyositis may be attributable to pneumonitis.

The proper correlation between various clinical symptoms, such as skin manifestations, interstitial pneumonitis, amyopathic form and association with cancer and its characteristic pathophysiology of dermatomyositis will be discussed in this report based on those 5 cases.

Key Words : Dermatomyositis, Skin changes, Interstitial pneumonitis, Amyopathic form, Internal malignancies

---

Dept. of Dermatology, Asahikawa Kosei General Hospital, 1-24, Asahikawa 078, Japan