



2026 年 6 月 29 日

「第 89 回日本皮膚科学会東部支部学術大会 ② 教育講演 2-1

皮膚筋炎 診療ガイドライン 2025 を中心に」

藤田医科大学 皮膚科 客員教授
室 慶直

はじめに

本日は、2025 年に改訂された多発性筋炎・皮膚筋炎診療ガイドラインをもとに、「皮膚筋炎の 7 つの疑問」について、諸外国のガイドラインと比較しながらご紹介いたします。この 2025 年版も初版と同様、厚労省自己免疫疾患調査研究班のメンバーで作成したのですが、今回は小児リウマチの先生方も加わり、皮膚科、膠原病内科、神経内科、小児科の 4 科合同での作成ということで、小児から成人への移行期医療についても意識したものになっています。

このガイドラインでは、日常診療でしばしば直面する臨床上の疑問が 42 の臨床的クエスチョンとして整理されています。また、4 つのシステムティックレビューも新たに掲載されています。いずれも重要なテーマですが、本日は時間の制約もありますので、その中でも特に臨床判断に直結し、日々の診療にすぐ

に応用可能な 5 つの項目に焦点を当ててお話ししたいと思います。また他の 2 項目についても最後に簡単に触れ、できるだけ全体像を俯瞰できるようにしたいと思います。そして

多発性筋炎・皮膚筋炎 診療ガイドライン2025

- ・ 編集：厚生労働科学研究費補助金難治性疾患政策研究事業 自己免疫疾患に関する調査研究班
- ・ B5 156頁 本体4,000円（税込4,400円）
- ・ 2025年3月発行 診断と治療社刊



比較する外国ですが、ドイツ、イギリス、ブラジルのガイドラインとの比較になります。では、アメリカについてガイドラインはどうなっているかと申しますと、American Academy of Dermatology Association のホームページに Clinical Guideline と称して、いくつかの疾患ガイドラインが参照できるようになっておりますが、残念ながら皮膚筋炎については作成されていないのが現状であるということを最初に付け加えておきます。

筋力低下の鑑別

では、まず1つ目、「筋力低下の鑑別」です。すなわち、皮膚筋炎の活動性による筋炎なのか、それとも治療に伴うステロイドミオパチーなのかという問題です。この鑑別は治療方針を大きく左右するため極めて重要ですが、実臨床ではしばしば判断に迷う場面に遭遇します。例えば、筋力低下

が持続しているにもかかわらず CK の上昇が乏しい場合や、逆に CK は軽度上昇しているが筋力低下が目立たない場合など、典型的でない状況も少なくありません。ここで重要なのは、単一の検査所見で結論を出さないことです。CK や CRP の上昇、筋電図での自発放電があれば活動性筋炎を示唆しますが、それらが陰性であっても筋炎を完全に否定することはできません。一方で、ステロイドミオパチーでは炎症所見に乏しく、筋病理では type2 線維の選択的萎縮が特徴とされます。さらに MRI は非常に有用で、脂肪抑制 T2 強調画像で筋浮腫があれば活動性、脂肪化や萎縮が主体であれば慢性変化を示唆します。加えて、ここ数か月の筋力の推移、CK の経時的変化、ステロイド投与量の調整など、時間的な経過を含めて総合的に判断することが重要です。判断に迷う場合には、ステロイド量を段階的に調整し、その後の筋力変化を 2～8 週間程度追うという実践的なアプローチも推奨されています。

筋炎再燃の評価

2つ目は、「筋炎再燃の評価」です。再燃の判断は臨床的に非常に重要である一方、明確な単一指標が存在しないため、判断に迷うことが少なくありません。CK はしばしば臨床症状の改善に先行して低下し、再上昇は再燃の予兆となることがありますが、それだけで

1. 皮膚筋炎による筋力低下とステロイドミオパチー (SM) による筋力低下の鑑別の仕方



SMが疑わしい時はステロイド減量を検討。
CK、CRP上昇や筋電図の自発放電所見があればSMより活動性筋炎を示唆。
Cushing徴候が乏しい場合はSMを支持しにくい。必要なら再生検も考慮。



MRIで「浮腫＝活動性」「脂肪化・萎縮＝慢性/非炎症」を見分ける。
IMACS*の客観的評価（MMT、CK、皮疹スコア等）で経時的に判定。

*The International Myositis Assessment and Clinical Studies Group



先行する2か月前までの、筋力の経過、CK値の変化、検査所見、治療内容を総合的に考え判断する。

- ・近位筋優位で、上肢よりも腰帯筋に目立つ傾向。
- ・筋病理では、選択的type2線維の萎縮。
- ・MRIの脂肪抑制T2強調画像で変化を認めれば筋炎の再燃を考える
*十分に安静にしたうえでの評価が必要。
- ・判断に困る場合はGC投与量を変更して2～8週間の筋力の経過を追う。

再燃と判断することは適切ではありません。ガイドラインでは、筋力評価、筋原性酵素、患者および医師の全体評価、さらに筋外病変を含めたIMACS コアセットによる多面的評価が推奨されています。すなわち、複数の評価項目が同時に悪化しているかどうかを確認することが重要です。

また MRI で新たな筋浮腫が認められれば、活動性再燃の強い裏付けとなります。さらに近年では CXCL10、ガレクチン 9 などのバイオマーカーも検討されていますが、現時点では臨床で単独で用いる決定的な指標は確立していません。したがって、「CK だけで判断しない」「複数の指標を組み合わせる」という姿勢が、再燃評価における重要なポイントになります。

皮膚症状のみを呈する皮膚筋炎の治療

3 つ目は、「皮膚症状のみを呈する皮膚筋炎の治療」です。いわゆる無筋症性皮膚筋炎や皮膚症状優位の症例では、治療強度の設定がしばしば問題となります。基本は日光防御と外用療法であり、ステロイド外用やタクロリムス外用が中心となります。この際重要なのは、皮膚症状のみである

にもかかわらず過度な全身治療を行わないことです。一方で、皮疹が難治で患者の QOL に大きな影響を与えている場合には、保険診療上の制約も多々ありますが全身療法の導入を積極的に検討する必要があります。具体的にはメトトレキサートやミコフェノール酸モフェチル、あるいは IVIG やリツキシマブなどが選択肢となります。海外のガイドラインでは抗マラリア薬が標準的治療として明確に位置づけられており、この点は日本との大きな

2. 治療強化の検討を要する筋炎再燃の指標



CKは臨床改善に先行して低下が多い（CK再上昇は再燃の予兆になり得る）。定量的筋力・機能評価の継続を推奨。



IMACS Core Set (MMT, 筋原性酵素, 患者/医師VAS, HAQ-DI, 筋外病変) を用い、複数ドメインの悪化で再燃判断。

MRIでの新規筋浮腫は活動性再燃の裏付け。

バイオマーカー (MRP8/14、ガレクチン-9、CXCL10 など) や自己抗体の力価の再上昇も活動性の参考にする。



信頼できる単一バイオマーカーは未確立で、CK + 筋力 (MMT) + 皮疹の総合で判断する。



血清筋原性酵素、筋力評価、VAS、骨格筋MRI、針筋電図を筋炎再燃の指標として推奨。症例に応じて、これらを総合的に考慮。

・若年性DMではMMTの代替に小児筋炎評価尺度 (CMAS)の使用、筋原性酵素および筋外病変評価の代替えとしてDAS、CHQを用いたコアセットも推奨。

3. 皮膚症状のみの皮膚筋炎患者の治療



日光防御 + 外用 (ステロイド/タクロリムス) を基本。抗マラリア薬も。難治例はMTX、MMF、IVIG、リツキシマブ等の全身療法。GDASIなど皮膚活動性指標の併用を推奨。



皮疹中心の難治例にMMFの皮膚改善例や、レフルノミドの補助的有効性を紹介。



基本は外用・光防御。全身ステロイド/免疫抑制は重症時に限定、という立場。



経過観察または副腎皮質ステロイド外用による局所治療の提案。著しい皮膚症状が存在する場合は、HCQ、MTX*、MMF*、CyA、あるいはTac、IVIG、あるいはダプソンによる全身的治療の提案。

* 症例集積研究あり

・北米小児リウマチ研究グループのエキスパートオピニオンではGC+MTXで難治な症例にIVIG、MMF、CyAを治療選択肢に挙げている

な違いの一つです。したがって、皮膚症状の重症度、患者背景、生活の質を総合的に考慮し、段階的に治療強度を調整することが重要です。

悪性腫瘍のスクリーニング

4つ目は、「悪性腫瘍のスクリーニング」です。皮膚筋炎において悪性腫瘍の合併は重要な臨床課題であり、特に成人発症例では常に念頭に置く必要があります。近年では抗 TIF1 γ 抗体や抗 NXP2 抗体が腫瘍関連筋炎のリスクマーカーとして注目されており、これらの抗体の有無はリスク評価に大きく関与しま

す。2023 年に Nature Review Rheumatology に発表された IMACS 主導の国際的なガイドラインがあります。これは 2022 年 4 月 1 日までの文献のシステマティックレビューで 22 か国から成る専門医による修正デルファイ法による推奨を作成したもので、私も参画させて頂いております。これによると、年齢、疾患活動性、嚥下障害の有無、皮膚潰瘍の存在などを組み合わせてリスク層別化を行い、高リスク群では診断時に CT や FDG-PET/CT を含めた包括的なスクリーニングを行うことが推奨されています。また、我が国のガイドラインにも記載されている留意すべきこととして、初回検査で異常が認められなかった場合でも安心はできず、少なくとも 3 年間は定期的に再評価を行うことを必要としています。この「一度陰性でも繰り返し評価する」という考え方は、見落としを防ぐうえで非常に重要なポイントです。

悪性腫瘍合併時の治療方針

5つ目は、「悪性腫瘍合併時の治療方針」です。従来は腫瘍治療を優先するという考え方が一般的でしたが、近年では重症筋炎を放置することのリスクが強調され、腫瘍治療と免疫抑制治療を並行して行うというアプローチが推奨されてい

4. 合併する悪性腫瘍のスクリーニング方法と方針



抗 TIF1 γ 陽性 DM は腫瘍合併の早期血清マーカーとして重視し、FDG-PET/CT または胸部 CT + 婦人科/泌尿器科診察の徹底かつ反復的スクリーニングを推奨。

nature reviews rheumatology

https://doi.org/10.1038/s41584-023-00858-5

Evidence-based guidelines

Check for updates

International Guideline for Idiopathic Inflammatory Myopathy-Associated Cancer Screening: an International Myositis Assessment and Clinical Studies Group (IMACS) initiative

Nature Reviews Rheumatology |

Volume 19 | December 2023 | 805–817



身体診察や問診に加えて、血液検査、尿検査、便潜血検査、画像検査、内視鏡検査などを用いて、リスクに応じた悪性腫瘍のスクリーニングの実施を提案する。

初診時のスクリーニング検査で悪性腫瘍が発見されなくてもリスクが高いと考えられる例では3年は定期的な検査が必要である。

- ・成人発症 IIM をリスク層別化 (DM、抗 TIF1 γ / 抗 NXP2、 ≥ 40 歳発症、再燃/高活動性、中等度以上の嚥下障害、皮膚壊死/潰瘍のうち二つ以上が該当すれば高リスク)。
- ・基本 (basic) と強化 (enhanced) の検査パネルを定義し、高リスクでは診断時に両方 + その後3年間は毎年 basic を推奨。
- ・高リスクで見つからない場合は 18F-FDG PET-CT や上下部内視鏡の追加を推奨。

5. 悪性腫瘍が合併した場合の治療方針



腫瘍併存時でも重症筋炎の治療は遅らせない。
多職種 (腫瘍ボード) で腫瘍治療と免疫抑制の同時最適化を図る。
スクリーニング陰性・未診断なら免疫抑制は制限なく実施。



治療導入・維持・難治時のエスカレーションは原疾患重症度に応じて行い、IVIg/リツキシマブ/アバタセプト等も難治時選択肢。



皮膚筋炎の治療を待てる場合は、悪性腫瘍の治療をまず試みることを提案する。

- ・高度な筋炎、嚥下機能障害、呼吸筋障害あるいは間質性肺疾患などが存在し経過観察が難しい場合はリスクについて検討したうえで皮膚筋炎の治療を開始する。

ます。特に嚥下障害や呼吸筋障害、あるいは間質性肺疾患を伴う症例では、筋炎のコントロールを遅らせることはできません。一方で、筋炎が比較的軽症であれば腫瘍治療を先行するという柔軟な判断も必要です。このように、個々の症例の重症度や臓器障害の程度に応じて、多職種で検討しながら最適な治療戦略を立てることが求められます。

石灰沈着、嚥下障害への対応

最後に、今回詳しく取り上げなかった2つの疑問についても簡単に触れておきます。皮膚筋炎における石灰沈着は、特に若年例で問題となることが多く、その基本は炎症の十分なコントロールにあります。ジルチアゼムやビスホスホネートなどの薬物療法が報告されていますが、確立した標準治療は限られており、難治例では外科的治療が検討されることもあります。また嚥下障害は、重症例では生命予後にも関わる重要な合併症であり、食形態の調整や嚥下リハビリテーションに加えて、IVIGなどの免疫治療が有効な場合もあります。

まとめ

まとめますと、皮膚筋炎の診療においては、「鑑別」「再燃評価」「皮膚症状のマネジメント」「悪性腫瘍への対応」が重要な柱となります。そしてこれらすべてに共通しているのは、単一の指標に依存するのではなく、多面的な情報を統合し、経時的な変化を踏まえて判断するという姿勢です。今回のガイドラインは、その実践的な意思決定の枠組みを提示しており、日常診療において非常に有用であると考えられます。

以上、皮膚筋炎の診療ガイドラインのポイントについてご紹介いたしました。

「マルホ皮膚科セミナー」

https://www.radionikkei.jp/maruho_hifuka/