

●症 例

非典型的皮疹と急速進行性間質性肺炎で発症した 抗 CADM-140 抗体陽性の皮膚筋炎の 1 例

日比野 真^a 西口 翔^b 赤澤賢一郎^a 引野 幸司^a 大江 元樹^a

要旨：49 歳男性。1ヶ月前から発熱，易疲労感，労作時息切れを自覚し，肺炎に対し抗菌薬加療を受けたが改善せず当院を受診。抗菌薬に高用量ステロイド投与を併用したが酸素化は増悪した。近位筋力の軽度低下・疼痛，筋原性酵素高値，全身性炎症反応高値，頬部紅斑，内眼角の浸潤性紅斑，爪周囲・爪下出血を認め，胸部 CT で両側浸潤影とすりガラス影を，筋電図では筋原性変化を呈しており，ステロイドパルス療法，シクロホスファミドパルス療法，シクロスポリン持続静注療法を追加したが，人工呼吸器管理となり第 12 病日に死亡した。剖検肺はびまん性肺胞障害のパターンを呈し，抗 CADM-140 抗体は陽性であった。非典型的皮疹のみで発症しており，皮膚筋炎の初期診断に難渋した 1 例であった。皮膚筋炎は多様な皮疹を呈し，致死的な間質性肺炎を合併することも多く，その早期診断・治療に同抗体が有用であると考えられたため報告する。

キーワード：急速進行性間質性肺炎，皮膚筋炎，抗 CADM-140 抗体，爪下出血，内眼角紅斑

Rapid progressive interstitial pneumonia, Dermatomyositis, Anti CADM-140 antibody, Splinter hemorrhage, Inner canthus erythema

諸 言

皮膚筋炎は近位筋優位に筋力低下を引き起こす特発性炎症性筋疾患のうちの一つで，典型的な皮膚症状を伴う。予後規定因子として間質性肺炎があり，発症時期は筋症状に対して先行・同時・後発とすべての時期で発症しうる。慢性の経過で肺線維症となっていくものから，急性に発症し進行の経過をたどる急速進行性間質性肺炎 (rapid progressive interstitial pneumonia: RPIP) を呈するものまでさまざまである。特に，皮膚症状が典型的で，筋症状に乏しい amyopathic dermatomyositis (ADM) や筋症状の軽微な hypomyopathic dermatomyositis は clinically amyopathic dermatomyositis (CADM) と総称され¹⁾²⁾，治療抵抗性の RPIP の合併が多く，早期診断，早期治療開始が必要である。今回我々は，非典型的皮疹，軽度な筋炎，RPIP が同時に発症し，各種治療に抵抗した抗 CADM-140 抗体が陽性の皮膚筋炎の 1 剖検例を経験したので報告する。

症 例

患者：49 歳，男性。

主訴：発熱，全身の痛み。

現病歴：1ヶ月前から咽頭痛，鼻汁，全身の筋肉痛が出現した。徐々に労作時呼吸困難や易疲労感を自覚し，2 週間前に前医で肺炎の診断の下，azithromycin (AZM) で加療された。しかし症状は増悪し，1 週間前より発熱，顔面紅潮，手指の浮腫み，指先の痛み，全身の関節痛，筋肉痛の増悪がみられ当院を受診した。

既往歴：特記すべき事項なし。

社会歴：内服薬なし。アレルギーなし。事務系の会社員。喫煙 7.5 pack-year (15 年間)。機会飲酒。粉塵曝露歴なし。

家族歴：甥が若年性関節リウマチ，叔父が関節リウマチ。

入院時現症：血圧 115/74 mmHg，体温 37.9℃，脈拍 111/分・整，SpO₂：91% (屋内気)，呼吸数 30 回/分。意識は清明。鼻背部・頬部に淡い紅斑，両側内眼角に軽度浸潤を伴う紅斑，額に半米粒大の紅色丘疹の散在を認める (Fig. 1a)。胸部では左下葉領域に汎吸気時 fine crackles，右中・下葉領域に吸気終末時 fine crackles を認める。心音は異常なし。両手で第 2～4 指の先端に有痛性の紫斑 (爪周囲出血) と splinter hemorrhage (爪

連絡先：日比野 真

〒253-0052 神奈川県茅ヶ崎市幸町 14-1

^a茅ヶ崎徳洲会総合病院 呼吸器内科

^b湘南鎌倉総合病院 総合内科

(E-mail: makotohibino560328@yahoo.co.jp)

(Received 12 Apr 2011/Accepted 25 Aug 2011)

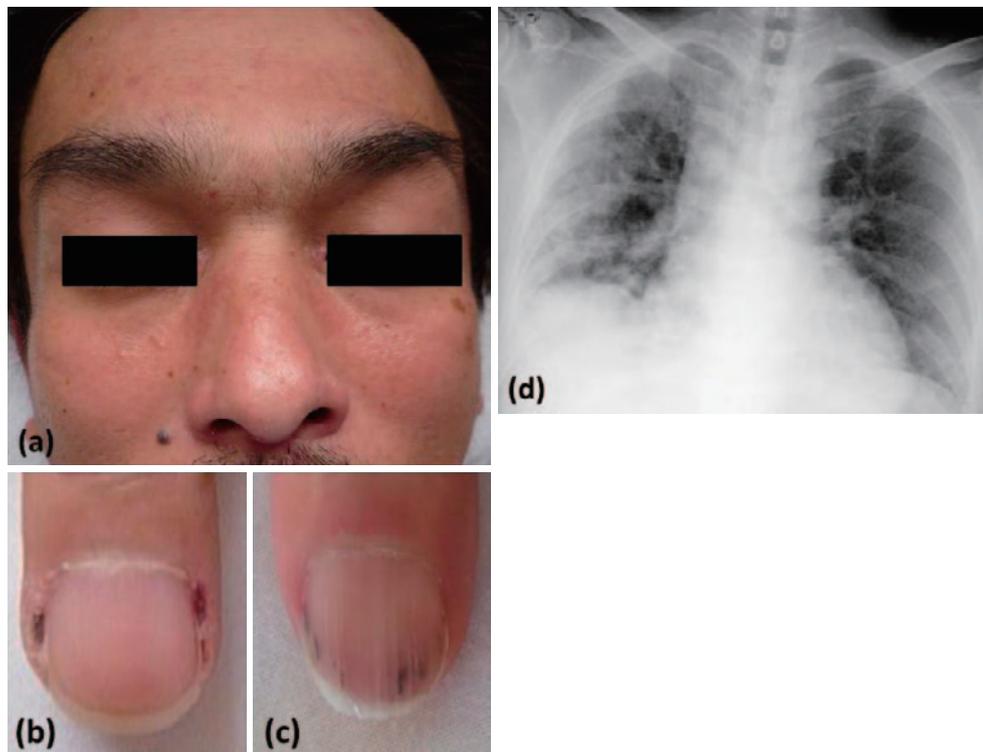


Fig. 1 (a) Malar rash, erythema of the inner canthus, and papules on the forehead upon admission. (b) Nails showing periungual and (c) subungual hemorrhage. (d) A chest roentgenogram obtained on admission showing a reticular shadow in both lung fields and decreased right lung volume

下出血)を認め (Fig. 1b, c), 関節の自発痛 (肩, 肘, 手首)を認める. ヘリオトロプ疹, ゴットロン徴候, メカニックハンドは認めなかった. 神経学的所見では頸部屈曲/伸展と左右三角筋で MMT4 と近位筋優位に対称性に軽度の筋力低下を認め, 同部位に自発痛と把握痛を認めた.

検査所見 (Table 1) : CPK : 1,863 IU/L, aldolase : 12.6 IU/L と筋原性酵素の上昇, CRP : 0.88 mg/dl, ESR : 35 mm/h と全身性炎症反応の上昇, KL-6 : 1,648 U/ml, SP-A : 116.3 ng/ml と, 間質性肺炎 (interstitial pneumonia : IP) のマーカーの上昇を認めた. プロカルシトニン (PCT) は陰性であり, 細菌性肺炎を示唆する抗原・抗体価も有意なものはない. 抗 CADM-140 抗体は患者の死亡後に陽性と判明したが, その他の疾患特異的な自己抗体はすべて陰性であった. 抗アミノアシル抗体は測定しなかった. 喀痰は一般細菌, 抗酸菌ともに陰性で, 血液培養も陰性であった.

胸部 X 線写真 (Fig. 1) : 右肺の容積の減少, 両側下肺野・末梢優位の網状影を認める.

胸部 CT 検査 (Fig. 2) : 来院 10 日前は, 一部が気管支血管束に沿い, 多くは末梢, 下肺野優位の非区域性的 ground glass opacity (GGO) であった. 来院時は, 同

様の分布で consolidation, GGO の増悪を認め, 一部では subpleural curvilinear shadow や, consolidation の中に細気管支拡張を認めた. 明らかな蜂巣肺の形成はみられず器質化肺炎 (organizing pneumonia : OP) + びまん性肺胞障害 (diffuse alveolar damage : DAD) パターンと考えられた.

臨床経過 (Fig. 3) : 第 1 病日より酸素投与とともに, 重症非定型肺炎も考慮し methylprednisolone (mPSL) 80 mg/日に ciprofloxacin (CPFX) の併用を開始した. 発熱, 筋肉痛, 関節痛, 皮膚症状は改善したが, 呼吸状態は悪化し高流量酸素の投与が必要となった. 急激な肺病変の増悪, 抗菌薬治療への抵抗性, 皮膚症状や筋症状, 血液検査での筋原性酵素の上昇や DAD パターンの CT 所見より, 皮膚筋炎に合併した RPIP であると考えて, 第 4 病日に筋電図を施行. 右三角筋に筋原性変化を認め, 第 6 病日に筋生検を施行し, ステロイドパルス療法を開始した. 筋生検では軽度の筋細胞の大小不動や endomythium への極軽度の炎症細胞の浸潤を認めたが, 皮膚筋炎としての典型的な筋病理ではなかった. 第 7 病日に cyclophosphamide (CPA) 500 mg のパルス療法を追加したが呼吸状態はさらに悪化していき, 第 9 病日には cyclosporin A (CyA) の持続静注を開始し, 挿管・人

Table 1 Laboratory findings on admission

Hematology		Serology			
WBC	6,500/ μ l	CRP	<u>0.88</u> mg/dl	<i>Mycoplasma</i> IgM (stat)	(-)
Neu.	77.8%	ESR	35 mm/h	<i>M. pneumoniae</i> (PA)	(-)
Mo.	7.5%	PCT	<0.5 ng/ml	Parvovirus B19 IgM	(-)
Lym.	14.2%	KL-6	<u>1,648</u> U/ml	β -D-Glucan	9 pg/ml
Eo.	0.3%	SP-A	<u>116.3</u> ng/ml		
RBC	471 $\times 10^4$ / μ l	SP-D	15.6 ng/dl	Urine	
Hb	14.2 g/dl	IgG	924 mg/dl	Analysis	normal
Ht	42.8%	IgA	277 mg/dl	Urine <i>S. pneumoniae</i> Ag	(-)
Plt	20.4 $\times 10^3$ / μ l	IgM	95 mg/dl	Urine legionellae Ag	(-)
		IgE	21 IU/ml		
Biochemistry		RF	<40	Blood gas analysis	
AST	<u>170</u> IU/L	ANA	<40	pH	<u>7.491</u>
ALT	<u>105</u> IU/L	Anti-Jo-1 Ab	(-)	PaCO ₂	<u>31.3</u> Torr
LDH	<u>676</u> IU/L	Anti-centromere Ab	(-)	PaO ₂	<u>55.6</u> Torr
ALP	271 IU/L	Anti-RNP Ab	(-)	HCO ₃ ⁻	23.7 mmol/L
γ -GTP	<u>83</u> IU/L	Anti-SS-A Ab	(-)	A-aDO ₂	<u>55.2</u> Torr
T. Bil	0.5 mg/dl	Anti-Scl70 Ab	(-)		
TP	5.7 g/dl	Anti-CADM-140 Ab	(+)		
Alb	3.4 g/dl	MPO-ANCA	<1.3 U/ml		
CPK	<u>1,863</u> IU/L	PR3-ANCA	<1.3 U/ml		
Aldolase	<u>12.6</u> IU/L	<i>C. psittaci</i> (CF)	(-)		
Na	135 mEq/L	<i>C. pneumoniae</i> IgA	(-)		
K	4.2 mEq/L	<i>C. pneumoniae</i> IgG	(-)		
Cl	100 mEq/L				

Underlined values indicate off the standard values.

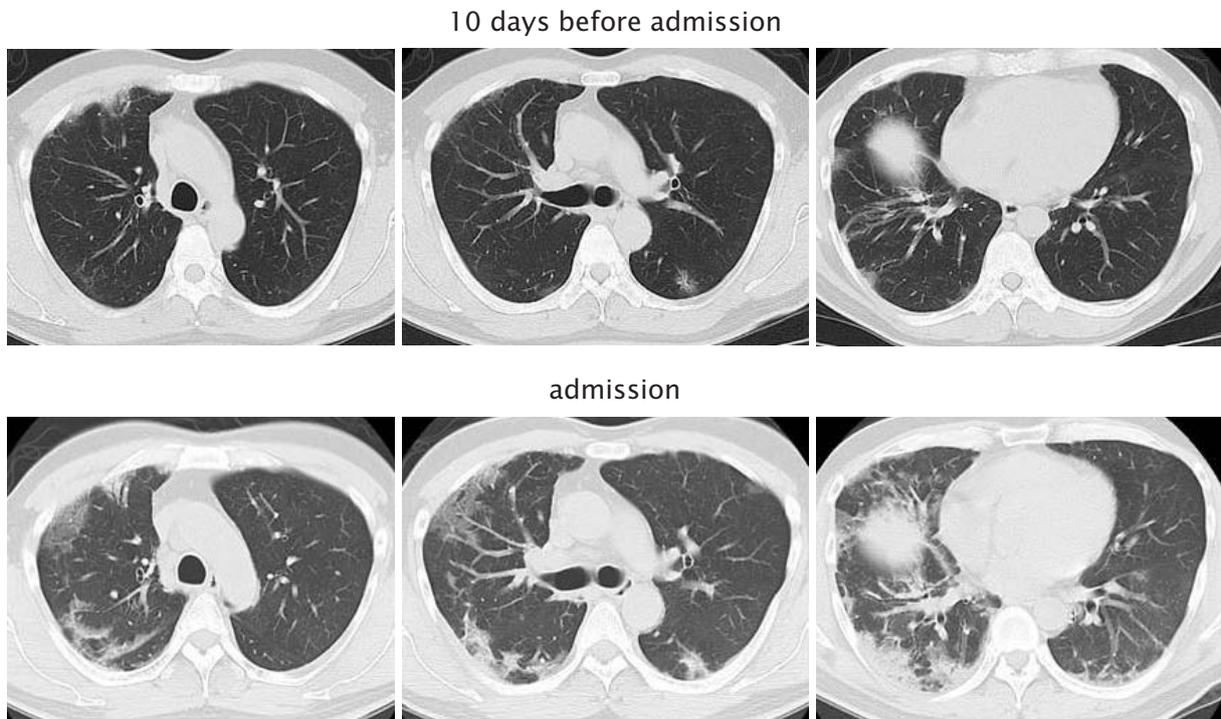


Fig. 2 Chest computed tomography scans obtained 10 days before admission and at the time of admission showed increased patchy ground-glass opacities and consolidation over time in the peripheral fields of the right and left lungs. A subpleural curvilinear shadow and bronchiolectasis within the consolidation were observed on the more recent scan. They were dominant in the lower lung lobe, and no honeycomb formation was observed.

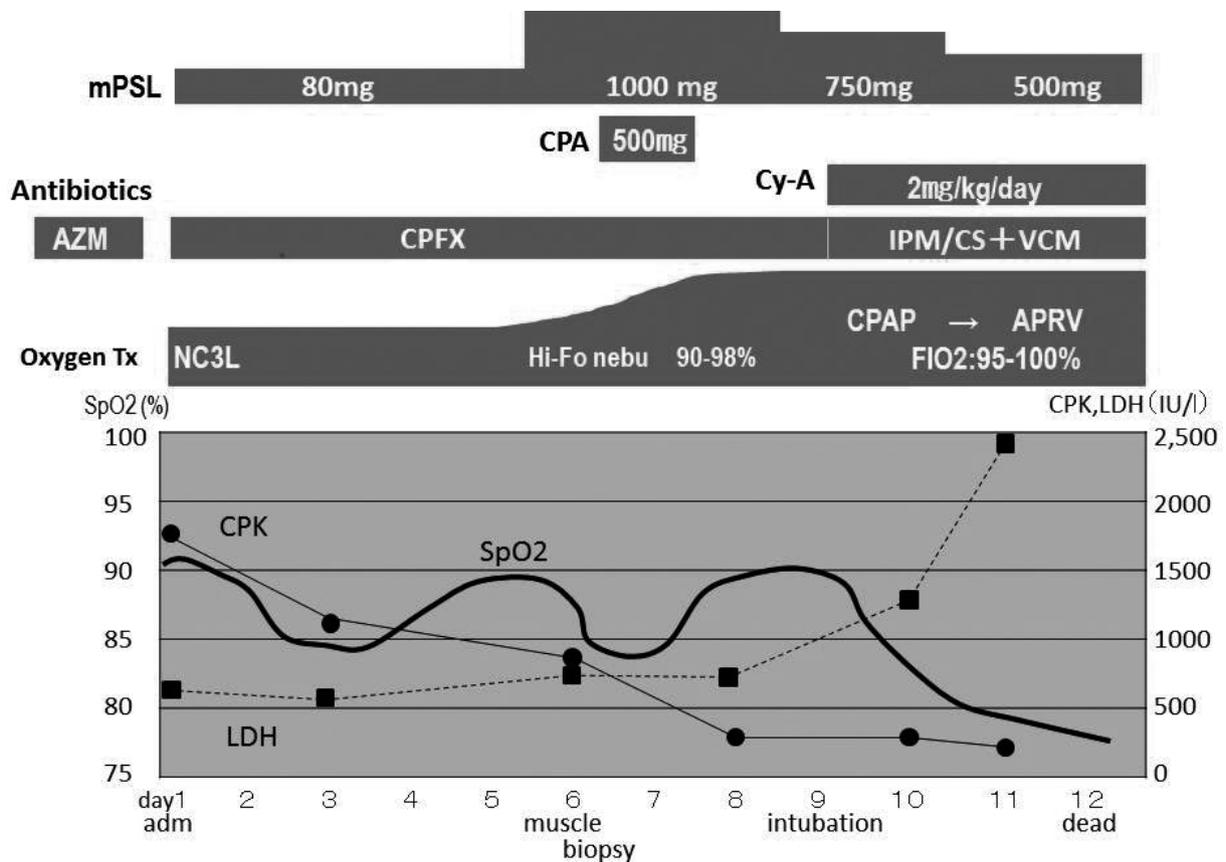


Fig. 3 Clinical course: mPSL, methylprednisolone; CPA, cyclophosphamide; CyA, cyclosporine; AZM, azithromycin; CPFX, ciprofloxacin; VCM, vancomycin; IPM/CS, imipenem/cilastatin; NC, nasal canula; CPAP, continuous positive airway pressure; APRV, airway pressure release ventilation.

工呼吸器管理となった。CyAは血中濃度200 ng/mlを目標に適宜調節を行った。しかし、酸素化は低下し続け呼吸不全で第12病日に死亡した。

解剖所見 (Fig. 4) : 肺容積は減少しており硬く、胸膜面はわずかな凹凸があり、断面ではうっ血の目立つ領域を除けば淡色調で肝臓様に充実性を増していた。組織学的には融合し拡大した気腔と、それらの間に存在する縮小した気腔が混在したが蜂巢肺は認められなかった。全体を通して炎症細胞浸潤は乏しいが、部分的には器質化が進行し肺胞腔が疎な線維性結合組織で置換されており、硝子膜が肺胞壁に沿って形成される部分もみられた。細菌、cytomegalovirus、*Pneumocystis jiroveci*の感染や悪性腫瘍を疑う所見は認められずDADの滲出期と器質化期の特徴を示していた。

考 察

近年、多発性筋炎 (polymyositis : PM) / 皮膚筋炎 (dermatomyositis : DM) に伴う肺合併症は予後規定因子といわれ、特にIPは30~70%と高率に合併し予後に大きくかかわると注目されている³⁾。そのなかでも急速に進

行するRPIPは予後が悪く、早期診断・早期集学的治療が必要と考えられている⁴⁾⁵⁾。現在、予後不良なRPIPはEuwer¹⁾やSontheimer²⁾の提唱した、典型的な皮膚症状・皮膚生検所見を認めるものの中で、6ヶ月以上にわたり筋症状を認めないamyopathic DMと、筋力低下は認めないが筋原性酵素、筋電図、MRI、病理所見などで無症候性の筋炎を示唆するhypomyopathic DMからなるCADMに、合併することが多いといわれる。また、RPIPを合併するDM例の臨床的特徴をまとめた本邦からの報告⁶⁾を見ると、①皮膚症状はDMに典型的で高度であるが、筋症状はまったく認めないか、あっても軽度である、②CKは正常であるが他の筋原性酵素 (aldolase, ミオグロビン等) の上昇を認める、③自己抗体 (抗核抗体、抗Jo-1抗体)、免疫複合体の出現に乏しい、④皮膚生検でDMに一致する、⑤筋生検所見では炎症細胞浸潤に乏しく、筋線維は保たれている、⑥胸部CT上、胸膜直下に線状ないし帯状の間質性陰影および気管支血管束の肥厚とその周囲の浸潤影を認める、⑦CT所見が軽度のうちからGaシンチグラムにて肺野に強い集積を認める、がいわれており、CADMに相当する患者群を示

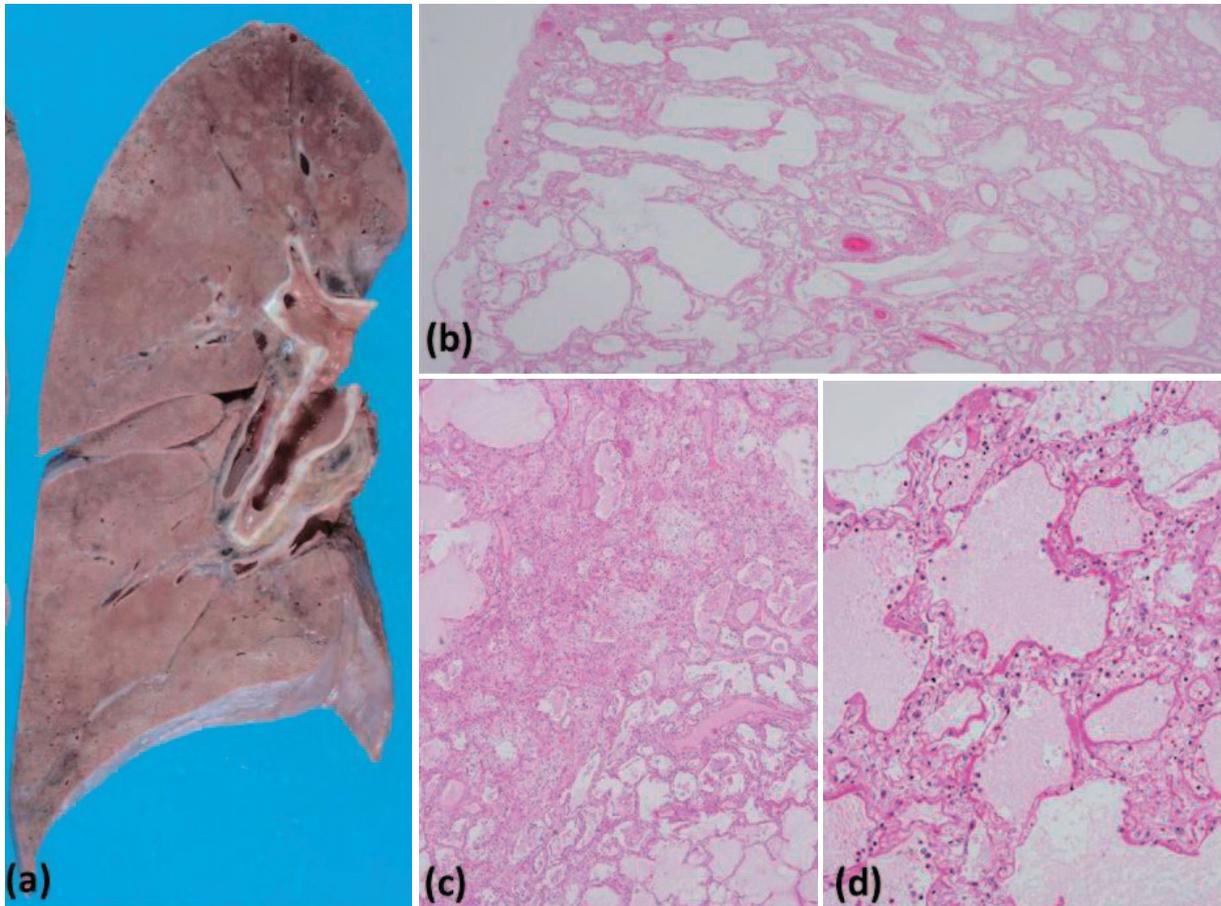


Fig. 4 Lung autopsy findings suggesting diffuse alveolar damage (DAD) without evidence of bacterial infection, *Pneumocystis jirovecii* infection, cytomegalovirus infection, and malignancy. (a) The right autopsied lung was firm, with decreased volume and a rough pleural surface. (b) A histological section showing diffuse thickening of the alveolar walls and dilatation of the distal air spaces predominantly in the subpleural spaces (hematoxylin and eosin [H and E], $\times 40$). (c) Interstitial and intraalveolar fibroblast proliferation, characteristic of the organizing phase of DAD, was observed (H and E, $\times 100$). (d) Histological section showing hyaline membranes within air spaces and intra-alveolar edema characteristic of the exudative phase of DAD (H and E, $\times 100$).

していると思われる。

上記に自己抗体が陰性であるが、近年、抗CADM-140抗体がCADMに特異的に検出されることが報告されて久しい。アジア圏や欧米諸国からの報告^{7)~11)}では、同抗体はCADMの40~70%に、典型的な皮膚筋炎(classic dermatomyositis: CDM)では0~10%程度に認めるとされており、同抗体陽性例は予後が悪いといわれている。それはIP、特にRPIPと強い相関が認められているからである。CADMにおけるIP、RPIPの合併率は、アジア圏では非常に高く、抗CADM-140抗体陽性例の90%以上にIPを認め、そのうち50~80%はRPIPを呈するとの報告^{7)~10)}が散見されている。しかし欧米では、抗CADM-140抗体陽性例10例のうち6例がIPで、そのうち2例がRPIP、残りの4例はIPを認めないという報告¹¹⁾もあり合併率は比較的lowく、同抗体陽

性例のIPに関する理解は人種や地域を考慮する必要がある。

今回の症例ではRPIPで発症し、同時に自覚のない近位筋力の軽度低下や筋肉の自発痛、筋原性酵素の軽度上昇、関節痛、全身炎症反応の上昇、筋電図による筋原性変化、内眼角の軽度浸潤を伴う紅斑、頬部紅斑、前額の紅色丘疹、血管炎を考えさせる爪下出血、爪周囲紫斑を伴っていた。DMの診断基準は、現在本邦ではBohanとPeter¹²⁾によるものや、厚生省自己免疫疾患調査研究班¹³⁾(1992年)によるものが用いられている。今回は皮疹に関しては診断基準にあるような典型的なヘリオトロープ疹、ゴットロン徴候、四肢伸側の紅斑は認めなかったためにDMの診断基準は満たされない。しかしながら、DMにおいて典型的な皮疹は85%でしか現れないこと¹⁴⁾や、皮膚症状は部位、性状ともに多様であること、特に頬部

紅斑に加え、内眼角の軽度浸潤を伴う紅斑を呈するものは非典型例の中では多いということを見ると、本症例のようにRPIPと同時に発症した場合、今回の皮膚症状はDMに伴うものと考えうと思われた。

抗CADM-140抗体の有無にて、皮疹を含めた臨床的特徴を検討したDavidら¹¹⁾によると、陽性例では陰性例に比べ、手の腫脹、関節痛/関節炎、皮膚の潰瘍、手掌丘疹、機械工の手、脂肪織炎、脱毛、口腔粘膜潰瘍が有意に多くみられ、ヘリオトロープ疹やゴットロン徴候の頻度に有意差はなかったと報告されている。本症例では手の腫脹と関節痛が認められた点が陽性例として合致していた。

また今までの報告例を見ても、DMに合併するRPIPの症例では、典型的皮疹を欠き非典型的皮疹のみで発症している報告は調べうる限りなく、典型的皮疹を伴わずに非典型的皮疹のみで発症するDMにもRPIPを合併しうることが考えられ、非典型的な皮疹を伴うRPIPの診断に抗CADM-140抗体の有用性が示唆された。

治療の面では、現在はDMに合併するIPには本邦の保険診療ではステロイドのみが認可されている。しかしながら、特にRPIPに関する治療奏効率は低く、現在臨床の現場ではステロイド、免疫抑制薬(シクロホスファミド、シクロスポリン、タクロリムス)、血漿交換療法、大量免疫グロブリン療法、リツキシマブなどが用いられている。現時点での確立された治療方法はなく、単剤投与で有効だった報告から、同時併用療法が効果を上げている報告までさまざまであり、治療開始の時期に関しては早期投与の奏効率が高いといわれている¹⁵⁾。しかしながらいずれの方法でも十分な奏効率は示されず、難治性の病態であることに変わりはない。

予後予測の面ではTazeelaarら¹⁶⁾が、PM/DMに伴うIP 15例の病理組織所見により bronchiolitis obliterans organizing pneumonia (BOOP), usual interstitial pneumonia (UIP), DADパターンに分類し、BOOP例はUIP例より予後良好であり、DADの3例は全例6週間以内に死亡したと報告しており、予後の予測に組織型が有用であったと述べている。しかしながら今回のように急性の経過で発症する際には侵襲的な検査は行えないことが多く、その場合にはCT所見が予後予測因子となり治療方針選択の鍵となると考えられている。DADパターンが予後不良と考えられており、特に浸潤影が予後不良例では多いという報告^{17)~19)}がある。これは、抗CADM-140抗体の有無とは関係なく、CADMとclassic DMとを比べるとCADMでは浸潤影が多いという報告¹⁸⁾¹⁹⁾とも一致している。また、IPを伴う皮膚筋炎25例の本邦からの報告²⁰⁾では、抗CADM-140抗体陽性例は小葉間隔壁肥厚を伴わず、陰性例に比べ、網状影は少

なく、浸潤影・スリガラス影が有意に多いといわれている。OPパターンやNSIPパターンを呈する場合でもRPIPを合併する可能性はあり、特発性間質性肺炎の画像分類だけでなく、上記画像所見の特徴を考慮に入れ初期治療の選択にあたる必要がある。また、今後は病理、画像所見に加えて、抗CADM-140抗体の有無が予後予測因子と考えられ、治療方針決定の鍵となってくると思われる。

これらの現状を踏まえ本症例の要点は、診断が確定していなかった初期の段階で、免疫抑制薬の併用や血漿交換療法に踏み切れたかどうかである。非典型的皮疹であり経過を追って初めてDMであったという診断に至った本症例では、ステロイド単剤で治療を開始したが、初期のCT所見と臨床症状の急激な増悪を認めたことから、より早期に免疫抑制薬の併用などさらなる積極的な治療が必要であったと思われた。しかしながら、皮疹が後発して出現する例や、当症例のように非典型的な皮疹しか発現しない例など、診断・初期治療選択が難しいことも多い。そのような場合には抗CADM-140抗体の陽性をもって、より早期に積極的な治療を開始することができるようになると考えられた。

今回は、典型的な皮疹を呈さず、非典型的な皮疹を伴うRPIPで各種治療に抵抗性を示し、入院後12日間の経過で死亡した抗CADM-140抗体陽性のDMの1例を経験した。RPIPを呈する場合は全身の診察を丁寧に行うことは当然のことであり、非典型的な皮疹のみでもDMである可能性を考慮して抗CADM-140抗体のチェックを行い、注意深く診断・治療をしていく必要があると考えられた。

DMに合併するRPIPは症例数も少なく前向き研究は難しい分野であり、各施設での症例の集積をもとに、抗CADM-140抗体によるCADMの診断や、随伴するRPIPの診断、重症度・治療反応性の推測などができるようになるか、さらに検証していくことが期待される。

謝辞：診断にあたり、ご教示賜りました茅ヶ崎徳洲会総合病院病理診断科の宮沢善夫先生、皮膚科の渡邊京子先生、抗CADM-140抗体の測定をいただきました東海大学リウマチ内科の佐藤慎二先生に感謝いたします。

引用文献

- 1) Euwer RL, Sontheimer RD. Amyopathic dermatomyositis: a review. *J Invest Dermatol* 1993; 100: 124-7.
- 2) Sontheimer RD. Cutaneous features of classic dermatomyositis and amyopathic dermatomyositis. *Curr Opin Rheumatol* 1999; 11: 475-82.
- 3) Hunninghake GW, Fauci AS. Pulmonary involve-

- ment in the collagen vascular disease. *Am Rev Respir Dis* 1979; 119: 471-503.
- 4) Hirakata M, Nagi S. Interstitial lung disease in polymyositis and dermatomyositis. *Curr Opin Rheumatol* 2000; 12: 501-8.
 - 5) Sontheimer RD. Dermatomyositis: an overview of recent progress with emphasis on dermatologic aspects. *Dermatol Clin* 2002; 20: 387-408.
 - 6) 小澤義典, 黒坂大太郎, 横山 徹, 他. 急速進行性間質性肺炎を合併した Amyopathic Dermatomyositis に対するシクロスポリン A の有効性についての検討. *リウマチ* 2000; 40: 798-809.
 - 7) Sato S, Hirakata M, Kuwana M, et al. Autoantibodies to a 140-kd polypeptide, CADM-140, in Japanese patients with clinically amyopathic dermatomyositis. *Arthritis Rheum* 2005; 52: 1571-6.
 - 8) Nakashima R, Imura Y, Kobayashi S, et al. The RIG-I-like receptor IFIH1/MDA5 is a dermatomyositis-specific autoantigen identified by the anti-CADM-140 antibody. *Rheumatology (Oxford)* 2010; 49: 433-40.
 - 9) Hoshino K, Muro Y, Sugiura K, et al. Anti-MDA5 and anti-TIF1-gamma antibodies have clinical significance for patients with dermatomyositis. *Rheumatology (Oxford)* 2010; 49: 1726-33.
 - 10) Hamaguchi Y, Kuwana M, Hoshino K, et al. Clinical correlations with dermatomyositis-specific autoantibodies in adult Japanese patients with dermatomyositis: a multicenter cross-sectional study. *Arch Dermatol* 2011; 147: 391-8.
 - 11) Fiorentino D, Chung L, Zwerner J, et al. The mucocutaneous and systemic phenotype of dermatomyositis patients with antibodies to MDA5 (CADM-140) : A retrospective study. *J Am Acad Dermatol* 2011; 65: 25-34.
 - 12) Bohan A, Peter JB. Polymyositis and Dermatomyositis. *N Engl J Med* 1975; 292: 344-7.
 - 13) 谷本潔昭, 狩野庄吾, 中野啓一郎, 他. 皮膚筋炎・多発性筋炎の改訂診断基準, 平成4年度厚生省特定疾患自己免疫疾患調査研究班研究報告書. 1992; 25-8.
 - 14) Urbano-Márquez A, Casademont J, Grau JM. Polymyositis/ dermatomyositis: the current position. *Ann Rheum Dis* 1991; 50: 191-5.
 - 15) 宮坂信之. 多発性筋炎・皮膚筋炎に合併した間質性肺炎に対するシクロスポリン療法に関する全国調査. 厚生省特定疾患自己免疫疾患調査研究班平成11年度研究業績報告書 2000; 88-97.
 - 16) Tazelaar HD, Viggiano RW, Pickersquill J, et al. Interstitial lung disease in polymyositis and dermatomyositis: Clinical features and prognosis as correlated with histologic findings. *Am Rev Respir Dis* 1990; 141: 727-33.
 - 17) Mukae H, Ishimoto H, Sakamoto N, et al. Clinical differences between interstitial lung disease associated with clinically amyopathic dermatomyositis and classic dermatomyositis. *Chest* 2009; 136: 1341-7.
 - 18) Suda T, Fujisawa T, Enomoto N, et al. Interstitial lung diseases associated with amyopathic dermatomyositis. *Eur Respir J* 2006; 28: 1005-12.
 - 19) Ideura G, Hanaoka M, Koizumi T, et al. Interstitial lung disease associated with amyopathic dermatomyositis: review of 18 cases. *Respir Med* 2007; 101: 1406-11.
 - 20) Tanizawa K, Handa T, Nakashima R, et al. HRCT features of interstitial lung disease in dermatomyositis with anti-CADM-140 antibody. *Respir Med* 2011; 105: 1380-7.

Abstract**A case of rapid progressive interstitial pneumonia with dermatomyositis and atypical cutaneous lesions, characterized by the anti-CADM-140 antibody**Makoto Hibino ^a, Shou Nishiguchi ^b, Kenichirou Akazawa ^a, Koji Hikino ^a and Motoki Oe ^a^a Department of Respiratory Medicine, Chigasaki Tokushukai Medical Center^b Department of Internal Medicine, Shonan Kamakura General Hospital

A 49-year-old man was admitted to our hospital with fever, general fatigue, muscle pain in the neck, and exertional breathlessness. We initiated treatment with ciprofloxacin and methylprednisolone at $1 \text{ mg} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{day}^{-1}$; however, this failed to improve his respiratory symptoms. We diagnosed the patient with rapid progressive interstitial pneumonia (RPIP) with 22 dermatomyositis on the basis of the findings of diffuse alveolar damage (DAD) on chest computed tomography; mild proximal muscle weakness and pain; elevated levels of myogenic enzymes, C-reactive protein (CRP) levels, and erythrocyte sedimentation rate (ESR); the myogenic pattern on the electromyogram; malar rash; erythema of the inner canthus; and subungual and splinter hemorrhage. We initiated steroid pulse therapy, cyclophosphamide pulse therapy, and continuous infusion therapy with cyclosporine; however, the patient required mechanical ventilation on day 9 and died on day 12 after admission. Lung autopsy revealed pathological exudative and organizing phases of diffuse alveolar damage, and the anti-CADM-140 antibody was found in the patient's serum. Occasionally, amyopathic dermatomyositis is complicated by RPIP, which manifests as characteristic cutaneous lesions. However, in this case RPIP was accompanied by dermatomyositis characterized by the anti-CADM-140 antibody with only atypical cutaneous lesions. Therefore this case was thought to be very rare. Moreover, initial diagnosis of it as RPIP accompanied by dermatomyositis was difficult. This case indicates the importance of anti-CADM-140 antibody in interstitial pneumonia with atypical cutaneous lesions.