

片側性に生じた好酸球性筋膜炎の1例

影治 里穂¹⁾飛田泰斗史²⁾川島 啓道²⁾小倉 理代³⁾

1) 徳島赤十字病院 教育研修推進センター

2) 徳島赤十字病院 皮膚科

3) 徳島赤十字病院 循環器内科

要 旨

67歳男性。ソフトボールの練習数日後、左下腿の腫脹と疼痛が出現した。深部静脈血栓症を疑われ、当院循環器科に紹介されたが、エコー検査にて深部静脈血栓症は否定され当科紹介となった。下腿MRIで筋膜の肥厚を認めた。同部を皮膚から筋膜までen blocに生検した所、筋膜の肥厚と炎症細胞診浸潤を認めた。好酸球性筋膜炎と診断し、プレドニゾン40mg/日より投与開始した。症状は軽快したため、プレドニンは3ヶ月かけて漸減中止した。現在まで症状の再燃はない。通常、好酸球性筋膜炎は左右対称性に発症するとされているが、稀に本症例のように片側発症例が報告されている。片側性に生じた好酸球性筋膜炎の1例を若干の文献的考察を加え報告する。

キーワード：好酸球性筋膜炎，片側性，深部静脈血栓症，MRI

はじめに

好酸球性筋膜炎 (eosinophilic fasciitis ; EF) は、1974年にShulmanが末梢好酸球増多、四肢の皮膚硬化を示した筋膜炎2例をdiffuse fasciitis with hyperglobulinemia and eosinophiliaと提唱したことに始まる¹⁾。その後1975年にRodnanらが²⁾、さらに6例を報告し筋膜に好酸球が浸潤していることを報告し、EFとの診断名を用いた²⁾。その後、EFという疾患名が一般的になり、同様の報告が相次いで報告された。本邦では、2016年に日本皮膚科学会ガイドラインが作成され、そのなかで診断基準が発表された³⁾。同基準では、大項目として四肢の対称性の板状硬化がある。本症例は左下腿に片側性に生じているため、厳密には基準を満たしていないが、MRI所見や筋膜の組織所見よりEFと診断した。片側性に生じたEFの報告例は、極めて稀であるが存在する。その1例を経験したため、文献的考察を加え報告する。

症 例

患 者：67歳男性

主 訴：左下腿の腫脹と疼痛

家族歴：特記事項なし

既往歴：59歳時、喉頭癌にて手術。その後、甲状腺機能低下症にてレボチロキシナトリウム（チラーヂンS50[®]）内服中

現病歴：ソフトボールの練習数日後、左下腿の腫脹と疼痛が出現した。近くの整形外科を受診したところ、深部静脈血栓症を疑われ当院循環器科に紹介された。エコー検査にて深部静脈血栓症は否定され当科紹介となった。

初診時現症：体温は36.1℃と発熱は無かった。左下腿全体が緊満性に腫脹し、板状硬化を認めた。紅斑や局所熱感は無かった（図1）。



図1 臨床像

血液検査所見

RBC $493 \times 10^4 / \mu\text{L}$, Hb 14.9g/dl, WBC 7,730/ μL (Neut 62.6%, Lymph 27.0%, Mono 6.3%, Eosino 3.1%, Baso 1.0%), AST 23U/L, ALT 17U/L, 総ビリルビン 0.6mg/dL, LDH 197U/L, CK 104 U/L, アルドラーゼ 2.4U/L, CRP 0.5mg/dL, 抗核抗体 40倍未満, 抗セントロメア抗体 (-), 抗Scl-70抗体 (-), IgG 1,420mg/dL, IgA 190mg/dL, IgM 141mg/dL, 赤沈30分 5 mm, 赤沈60分 10mm, HBe抗体 (+), HBV-DNA定量リアルPCR (-)

画像検査所見

MRIでは左下腿は著しく腫大し、周径の左右差が見られた。T2強調画像で皮下脂肪織から筋膜の信号が充

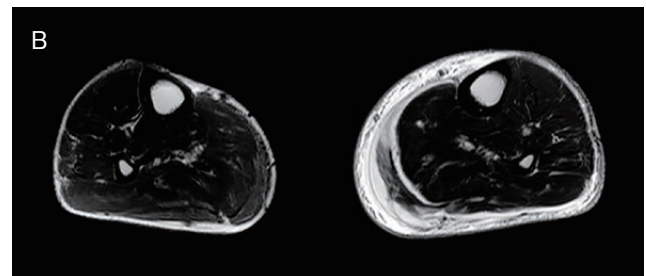
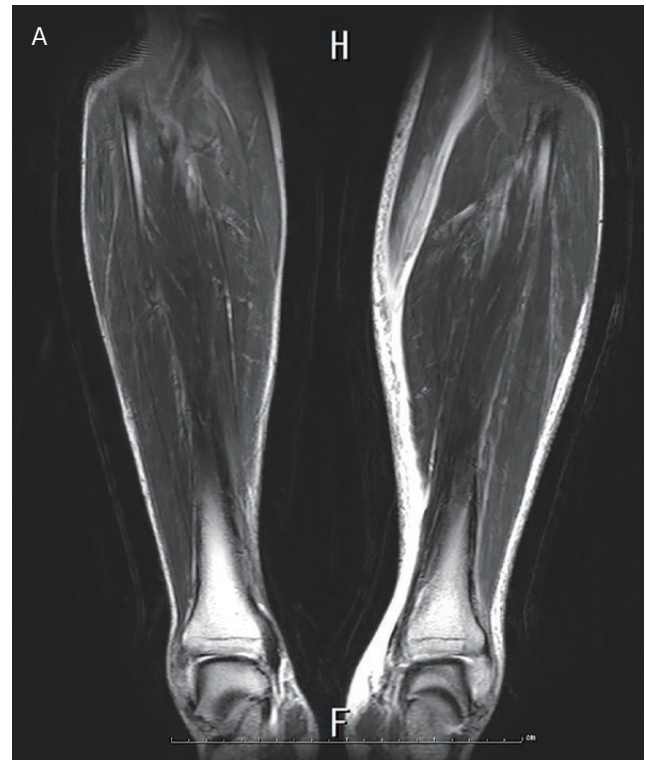


図2 下腿MRI所見

進しており、筋膜は肥厚していた(図2 A, B)。腓腹筋に一部信号変化が見られ、筋炎の合併が疑われた。

病理組織学的所見

MRIの所見より好酸球性筋膜炎を疑い、皮膚から筋膜まで en bloc 生検を施行した。表皮から真皮中層までは著変は見られなかったが(図3 A)。真皮深層、皮下脂肪織、筋膜周囲にリンパ球、形質細胞、組織球の浸潤が見られた(図3 B)。また、筋膜は結合組織が増生し肥厚していた(図3 C)。好酸球の浸潤は目立たなかった。

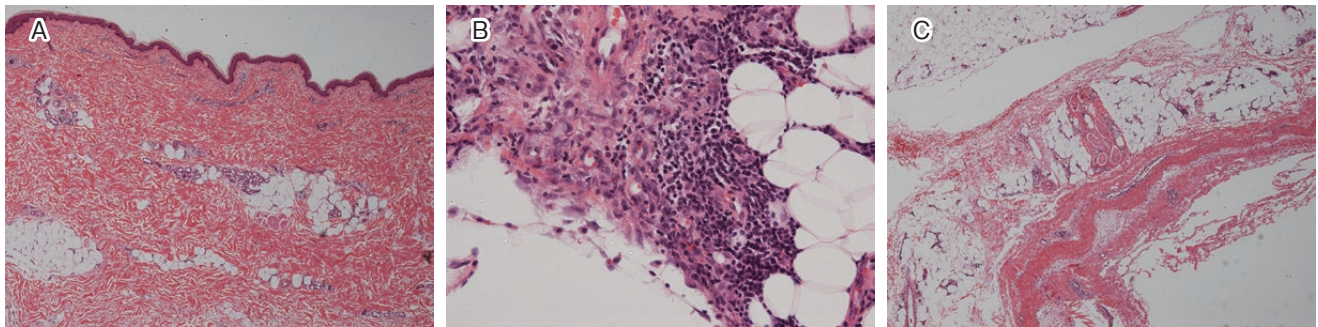


図3 病理組織像

治療および経過

好酸球性筋膜炎の診断にてPSL 40mg/dayより内服を開始した。治療開始1週間後より、左下腿の腫脹、板状硬化は軽快した。その後、3ヶ月かけてPSLを漸減し、PSL 2.5mg/2dayとなった時点でMRIを再検した。MRI所見で筋膜炎の肥厚が軽快したのを確認後、PSLを中止した。現在まで症状再燃はない。

考 察

EFは四肢の対称性板状硬化を特徴とする疾患である³⁾。MRI検査では筋膜炎の肥厚が見られ、病理組織像では、筋膜炎の肥厚を伴う皮下結合組織の線維化とリンパ球・形質細胞・好酸球などの炎症細胞浸潤が見られる³⁾。本症例は片側性であるが、MRI検査にて筋膜炎の肥厚が認められ、EFを疑った。その後の生検にて筋膜炎の肥厚と同部への炎症細胞浸潤が確認さ

れた。ただ、末梢血での好酸球増多及び病理組織像での筋膜炎への好酸球浸潤は目立たなかった。本疾患が報告された当初は、好酸球が関与する疾患と考えられ、現在までEFという名称が一般的となっている。しかしその後、末梢血での好酸球増多に乏しい例や病理組織像における筋膜炎への好酸球浸潤が目立たない症例も一定数存在することが明らかとなり、diffuse fasciitis with or without eosinophiliaという疾患名も知られる様になっている³⁾。その為、本邦の診断基準においてもこれらの所見は必須では無いとされている³⁾。以上より、臨床像、病理組織像・MRI所見・発症前に誘因となる激しい運動の既往があることから、片側性に生じたEFと診断した。我々が調べ得た限り、臨床経過の詳述のあった片側性EF報告例は5例あった(表1)^{4)~8)}。いずれも海外からの報告で、本症例のように筋膜炎の病理組織像で確定診断されている。5例中、末梢血好酸球増多がない症例は2例で、筋膜炎への好酸球浸潤が目立たない症例は3例あった。

表1 臨床経過の詳述のあった片側EF報告例

症例	部位	合併症	末梢血好酸球増多	筋膜炎への好酸球浸潤	治療	経過
23歳女	左上肢	甲状腺機能低下症	(-)	(-)	PSL 60mg/日より開始	治癒
39歳女	左上肢 左下腿	甲状腺機能低下症	(-)	(-)	PSL 60mg/日、ヒドロクロロキン 200mg/日より開始	治癒
29歳男	右上肢 左下肢	(-)	(+) 60%	(+)	メチルプレドニゾン 1 mg/kg/日より開始	治癒
55歳男	左下肢	萎縮性硬化性苔癬	(+) 31%	(-)	PSL 60mg/日より開始	治癒
50歳男	左手	(-)	(+) 23.4%	(+)	PSL 10mg/日、ヒドロクロロキン 400mg/日より開始	治癒
自験例 67歳男	左下腿	甲状腺機能低下症	(-)	(-)	PSL 40mg/日より開始	治癒

片側性EFにおいては、好酸球の疾患への関与はあまり重要ではない可能性が示唆された。本症例も含め全例で、通常のEF同様にステロイド全身投与にて軽快している。片側性EFがEFの早期症状である可能性もあるが、この様な経過をとるEFもある事を認知し、四肢片側性の板状硬化を見たときにはEFも鑑別に考え診療することが肝要である。

EFを疑った場合、まずMRI検査を行うべきである。同検査は筋膜の浮腫、炎症の有無を同定するのみでなく、生検部位の決定に有用である³⁾。本症例でも、MRI検査によって生検部位を決定し、病理組織所見を得る事ができた。また、本症例では治療後の病勢評価にも同検査は有用であった。

利益相反

本論文に関して、開示すべき利益相反なし。

文 献

- 1) Shulman LE : Diffuse fasciitis with Hypergammaglobulinemia and Eosinophilia : a New Syndrome? J Rheumatol 1984 ; 11 : 569-70
- 2) Rondnan GP, DiBartolomeo AG, Medsger TA Jr : Eosinophilic fasciitis. Report of six cases of

a newly recognized scleroderma-like syndrome. Arthritis Rheum 1975 ; 18 : 525

- 3) 神人正寿, 山本俊幸, 浅野善英, 他 : 好酸球性筋膜炎 診断基準・重症度分類・ガイドライン. 日皮会誌 2016 ; 126 : 2241 - 50
- 4) Daniel RS, Lavery S, Brown AN, et al : Unilateral eosinophilic fasciitis : an under-recognized subtype? J Clin Rheumatol 2009 ; 15 : 247 - 9
- 5) Daniel RS, Brown AN : Case report of unilateral eosinophilic fasciitis in a Vietnamese woman. Am J Med Sci 2009 ; 337 : 153 - 4
- 6) Danis R, Akbulut S, Altintas A, et al : Unusual presentation of eosinophilic fasciitis : two case reports and a review of the literature. J Med Case Rep 2010 ; 4 : 46
- 7) Sharma A, Ray R, Sridhar J, et al : A rare case of unilateral eosinophilic fasciitis associated with ipsilateral extragenital lichen sclerosus. Indian Dermatol Online J 2016 ; 7 : 386 - 9
- 8) Chen IJ, Wang MT, Chang KV, et al : Ultrasonographic images of the hand in a case with early eosinophilic fasciitis. J Med Ultrason 2018 ; 45 : 641 - 5

A case of unilateral eosinophilic fasciitis

Riho KAGEJI¹⁾, Yasutoshi HIDA²⁾, Hiromichi KAWASHIMA²⁾, Riyo OGURA³⁾

- 1) Post-graduate Education Center, Tokushima Red Cross Hospital
- 2) Division of Dermatology, Tokushima Red Cross Hospital
- 3) Division of Cardiology, Tokushima Red Cross Hospital

We report the case of a 67-year-old Japanese man. A few days after playing softball, he developed swelling and pain in the left lower limb. Deep vein thrombosis was suspected, and he was referred to the circulatory organ department of internal medicine. However, the diagnosis of deep vein thrombosis was rejected on ultrasonography, and the patient was referred to our department. Magnetic resonance imaging of his left lower limb revealed fascial hyperplasia. A full-thickness biopsy of the skin, including the fascia, revealed fascial hyperplasia and inflammatory cell invasion. The patient was diagnosed with eosinophilic fasciitis (EF) and treated with oral prednisone (40 mg daily). Because the symptoms resolved, prednisone was gradually tapered and discontinued over three months. To date, relapse of the symptoms has not been reported. Usually, EF is considered to develop symmetrically; however, rarely unilateral onset has been reported as in this case. We report this case to help clinicians diagnose this rare condition and to add to the existing literature on EF.

Key words : eosinophilic fasciitis, unilateral, deep vein thrombosis, Magnetic resonance imaging

Tokushima Red Cross Hospital Medical Journal 25 : 13-17, 2020
