

好酸球性筋膜炎(160527)

好酸球増多、四肢の浮腫を認める患者。好酸球性筋膜炎という疾患があることを教えてもらったので、調べてみることにした。

- 激しい運動や外傷の後に、四肢の筋膜(筋肉を包む膜)に炎症が起きる病気です。3)
- 本邦の報告例は 100 例程度と比較的まれと考えられているが報告されていない例も多く、頻度は不明である。1)
- 好発年齢は 20～60 歳の青壮年者。1)
- 多くは 30～60 歳代に発症し、男性に多い傾向があります。3)
- 遺伝性はありません。3)
- 本症は、病期や部位により必ずしも好酸球の増多や組織への浸潤は必須ではない。1)
- 全身性強皮症、関節リウマチ、手根管症候群、分類不能な膠原病と誤診されている例が多く、皮膚所見、病理組織学所見を充分検討することが不可欠である。1)
- 好酸球増多や皮膚の肥厚と関連する、潜在的な有毒化学物質やサプリメント(トリプトファンや 5-ヒドロキシトリプトファンを含む製品)についての徹底的な問診が行われるべき。2)
- 1990 年代にトリプトファンを内服している人にこの病気が多発した事がありましたが、その後報告は減少しています。3)
- 好酸球性筋膜炎と限局性強皮症は組織学的に鑑別が困難な時も多く、臨床的に鑑別が必要である。1)
- 好酸球性筋膜炎では組織への好酸球浸潤を認めない場合も多い。このような状態では組織学的には鑑別困難である。1)
- 本症の病因はまだ不明であるが高 γ -グロブリン血症、自己免疫疾患の合併、ステロイド薬の有効性、リウマトイド因子や抗核抗体、免疫複合体などが低頻度で認められる点から何らかの自己免疫学的機序の関与が想定されている。1)
- 過度の運動労作が発症の誘因となることより障害された筋膜を標的として自己免疫反応が惹起される可能性も指摘されている。1)

- 典型例では、発症の数日から 1～2 週間以内に激しい運動・労作や外傷の既往がある。1)
- 主症状は四肢遠位部(前腕下腿)の対称性、全周性の腫脹、板状硬化である。初期には発赤、疼痛を伴い、発熱、全身倦怠感などの全身症状を呈することも多い。1)
- 病変は四肢近位部(上腕、大腿)に及ぶこともあると記載されているが、顔面、手指に及ぶことはないとされている。1)

- **強皮症に似た症状ですが、手指の皮膚硬化やレイノー症状はなく、内臓病変も伴わない点が異なります。関節の運動制限のために関節拘縮が起こることがあります。四肢末端、顔面、躯幹の皮膚が硬くなることは希です。3)**
- 病変部の皮膚表面は深部の線維化に伴い凹凸をきたし、毛孔が目立ってオレンジの皮様 (peau d' orange) になることがある。また板状硬化の中に血管だけが柔らかく溝のように認められる (groove sign) こともある。1)
- 手には硬化がみられないが、前腕に硬化があるため手指屈曲拘縮をきたす。1)
- 正中神経の圧迫によって手根管症候群がしばしば認められる。1)
- **好酸球性筋膜炎では四肢両側の対称性びまん性の腫脹を呈し、限局性強皮症では片側性あるいは両側性でも片側優位の分布の境界明瞭な局面を呈することから鑑別可能であるが、非典型的な好酸球性筋膜炎と線状強皮症あるいは皮下型限局性強皮症の一部は鑑別が困難。1)**
- **皮膚から筋膜までの一括 (en bloc) 生検が必要である。1)**
- 好酸球浸潤は診断上有用であるが、**病初期にしか見られず、筋膜への好酸球浸潤は検討された例の約半数しか認められていない。**本症の病変の主座は筋膜ではあるが、線維化は真皮にも及び真皮膠原線維の膨化・増生、リンパ球を主体とした軽度の炎症細胞浸潤を伴う。1)
- **好酸球増多、血沈亢進、高γグロブリン血症が見られるが、好酸球増多は経過中全く見られない例や早期には一過性に見られるがその後見られなくなる例も多い。1)**
- 血中アルドラーゼは上昇する例も多く、また疾患活動性を反映することが知られる。1)
- 抗核抗体やリウマチ因子は約 10% の陽性率である。1)
- 典型的には筋原性酵素は正常であり、**著名なクレアチンキナーゼやアルドラーゼの上昇を認めた場合は筋炎と強皮症の合併、オーバーラップなどを示唆**する。2)
- MRI によって障害された筋膜の異常が示されるとする症例報告がある。2)

- **副腎皮質ステロイド薬内服が第一選択**であり、20～30mg/day より開始し、皮膚硬化や浸潤、関節可動域などの臨床症状の改善や上記した種々の臨床検査値を指標としてゆっくり減量する。1)
- 軽症例では治療しなくても自然によくなることもあります。進行した皮膚硬化や、関節拘縮は難治性となることもあります。3)
- 限局性強皮症の合併は好酸球性筋膜炎の 20～30% に見られる。他の自己免疫疾患の合併も多く報告され、全身性エリテマトーデス、関節リウマチ、シェーグレン症候群、自己免疫性甲状腺炎などの合併が報告されている。1)
- 1.5 mg/kg/日までプレドニゾロンを増量して、**3 か月間投与しても改善が認められない場合にはメトトレキサートの使用が推奨**される。2)

参考文献

1. 尹浩信.好酸球性筋膜炎.アレルギー 60(6): 683-686, 2011.
2. Eosinophilic fasciitis. UpToDate. last updated: Jan 12, 2015
3. 日本皮膚科学会.皮膚科 Q & A.好酸球性筋膜炎.
https://www.dermatol.or.jp/qa/qa7/s2_q14.html