

好酸球性筋膜炎の診断基準および重症度分類の作成に向けて

研究分担者	山本俊幸	福島県立医科大学医学部皮膚科 教授
研究分担者	浅野善英	東京大学医学部附属病院皮膚科 准教授
研究分担者	石川 治	群馬大学大学院医学系研究科皮膚科学 教授
研究分担者	神人正寿	熊本大学大学院生命科学研究部皮膚病態治療再建学分野 准教授
研究分担者	竹原和彦	金沢大学医薬保健研究域医学系皮膚分子病態学 教授
研究分担者	長谷川稔	福井大学医学部感覚運動医学講座皮膚科学 教授
研究分担者	藤本 学	筑波大学医学医療系皮膚科 教授
協力者	佐藤伸一	東京大学医学部附属病院皮膚科 教授
研究代表者	尹 浩信	熊本大学大学院生命科学研究部皮膚病態治療再建学分野 教授

研究要旨

好酸球性筋膜炎は、四肢の対称性びまん性皮膚硬化を生じるもので、手指の浮腫性腫脹やレイノー現象、内臓病変を欠く。組織学的には、筋膜の肥厚と好酸球を含む細胞浸潤を認める。本邦における本症の頻度は低いため、分類基準・診断基準は未だない。本研究では、好酸球性筋膜炎の診断基準項目を策定したが、全身性強皮症を始めとするいくつかの疾患を除外する必要がある。併せて、重症度分類も作成した。

A. 研究目的

好酸球性筋膜炎の診断基準および重症度分類を作成する。

- 大項目 2 筋膜を含めた皮膚生検組織像で、筋膜の肥厚を伴う皮下結合織の線維化と、好酸球、単核球の細胞浸潤
- 大項目 3 MRI 等の画像検査で筋膜の肥厚

B. 研究方法

本症の検討ならびに過去の文献を渉猟し、好酸球性筋膜炎の診断基準項目の策定、ならびに重症度分類を試みた。

- 大項目 1 + 2 ないし 1 + 3 で診断確定

C. 研究結果

診断基準

大項目 1 四肢の対称性の板状硬化

但し、レイノー現象を欠き、全身性強皮症を除外しうる

重症度分類	
関節拘縮を伴うもの（上肢）	1点
関節拘縮を伴うもの（下肢）	1点
運動制限を伴うもの（上肢）	1点
運動制限を伴うもの（下肢）	1点
皮疹 が拡大増悪（症状が進行）しているもの	1点

合計2点以上を重症とする

D. 考案

以下の疾患を鑑別する必要がある。

L-tryptophane 投与後の eosinophilia-
myalgia syndrome

全身性強皮症

Generalized morphea

Hypereosinophilic syndrome

Churg-Strauss syndrome

E. 結論

本診断基準の有用性に関しては、今後検証
していく必要がある。

F. 文献

1. Pinal-Fernandez I, Selva-O'Callaghan A, Grau JM. Diagnosis and classification of eosinophilic fasciitis. *Autoimmunity Rev* 2014; 13: 379-382.
2. Fujimoto M, Sato S, Ihn H, Kikuchi K, Yamada N, Takehara K. Serum aldolase level is a useful indicator of disease activity in eosinophilic fasciitis. *J Rheumatol* 1995; 22: 563-565.
3. Lebeaux D, Sène D. Eosinophilic fasciitis (Shulman disease). *Best Prac Res Clin Rheumatol* 2012; 26: 449-458.

G. 研究発表

1. 論文発表

1. Hiraiwa T, Mori T, Ohashi T, Hanami Y, Yamamoto T. Eosinophilic fasciitis with severe joint contracture in a patient with bladder cancer and B-cell lymphoma. *J Dermatol* 2016; 43: 68-69.
2. Hanami Y, Ohtsuka M, Yamamoto T. Paraneoplastic eosinophilic fasciitis with generalized morphea and vitiligo in a patient working with organic solvents. *J Dermatol* 2016; 43: 67-68.
3. 神人正寿、山本俊幸、浅野善英、石川 治、佐藤伸一、竹原和彦、長谷川稔、藤本 学、尹 浩信：好酸球性金膜炎 診断基準・重症度分類・診療ガイドライン. *日皮会誌* 2016; 126: 2241-2250.

2. 学会発表

なし

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

1. 特許取得
2. 実用新案登録
3. その他