好酸球性筋膜炎の診断基準および重症度分類の作成

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　**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。

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策定した。

C．研究結果

<u>診断基準</u>

大項目　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

小項目１ 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
小項目２　MRI 等の画像検査で筋膜の肥厚

大項目および小項目１
ないし
大項目および小項目２で診断確定

<u>重症度分類</u>

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　察

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。

G．研究発表

1．論文発表

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.

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.

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.

花見由華、山本俊幸：好酸球性筋膜炎に併発した多発性斑状強皮症―好酸球性筋膜炎に肥満細胞は関与するか．Visual Dermatology 2015; 14: 57-59.

2．学会発表

なし

H．知的財産権の出願・登録状況

（予定を含む）

1．特許取得

2．実用新案登録

3．その他

なし