

好酸球性筋膜炎

武井 豊, 最上拓児, 寺尾江里, 武内弘明,
森 豊, 福田 安, 原田潤太

東京慈恵会医科大学柏病院放射線科

症 例

はじめに

好酸球性筋膜炎は稀な疾患であり、別名 Shulman 症候群ともいわれる。1974 年に Johns-Hopkins 大学の L. E. Shulman が、第 6 回全米リウマチ学会において高ガンマグロブリン血症および好酸球増多症を伴うびまん性筋膜炎 (diffuse fasciitis with eosinophilia) の名称を用い 2 症例を報告したのが最初である¹⁾。その後同様な症例があいついで報告され、eosinophilic fasciitis (好酸球性筋膜炎) あるいは、Shulman 症候群の疾患名で呼ばれている²⁾。我々は、好酸球性筋膜炎の一例を経験し、その診断及び経過観察において MRI が有用であったので報告する。

方 法

使用機種は、日立 MRP 20 型 (0.2T) であり、撮像法は、T₁強調像 (500/25, NEX4)、T₂強調像 (2000/90, NEX1)、造影 T₁強調像 (Gd-DTPA0.1mmol/kg, NEX4) である。Gd-DTPA による正常筋膜炎の造影効果は、本症例との比較のため、骨・軟部組織疾患を疑い MRI を撮像された 14 例に対し検討した。

症例は 50 歳男性である。平成 4 年 9 月頃より、長時間の自動車運転後などの就寝時に、体中に痛みを感じるようになった。11 月頃より手背や下肢につっぱり感、浮腫が出現するようになった。平成 5 年 1 月より、患者は四肢の痛み・硬性浮腫・軽度色素沈着・発熱 (37~38 度台) を主訴とし、当院内科に紹介入院となる。

入院時の検査において、末梢血中の好酸球数増加及び多クローン性高ガンマグロブリン血症 (Table 1) が認められた。入院後、大腿部の皮膚筋膜生検を施行したところ、大腿部筋膜炎の著しい肥厚と筋膜炎にリンパ球・形質細胞・好酸球

Table 1. Clinical Blood Data of Patient

date	1993 1/6	2/16	2/20	3/23
WBC (8500~4500)	<u>10000</u>	<u>9600</u>	steroid	<u>12100</u>
eosino. (2.0~4.0)	<u>17%</u>	<u>11%</u>	therapy	<u>1%</u>
IgG (800~1800)	<u>2271</u>	<u>2910</u>		<u>2369</u>
IgA (130~290)	<u>501</u>	<u>730</u>		<u>523</u>
IgM (100~180)	<u>675</u>	<u>875</u>		<u>685</u>
Aldolase (1.7~5.7)	<u>12.6</u>	<u>12.3</u>		<u>9.3</u>
Creatine (0.31~1.10)	<u>1.2</u>			0.69

キーワード eosinophilic fasciitis, MRI, shulman syndrome

等の炎症性細胞の浸潤およびフィブリン析出を認めた。また、他の膠原病を示唆する検査データ・臨床症状を認めないことより、好酸球性筋膜炎 (Shulman 症候群) と診断された。

結 果

左右の大腿部のMRIを撮像したところ、 T_2 強調像 (Fig.1b) で、筋膜が左右差なく広範に高信号で著しい肥厚を示したが、 T_1 強調像では肥厚した筋膜は筋肉と等信号を示し、その区別はできなかった (Fig.1a)。Gd-DTPAによる造影 T_1 強調像 (Fig.1c) では、 T_2 強調像で認められた広範に著しく肥厚した筋膜に一致して強い造影効果を認めた。ただし、各撮像法にて骨格筋自体の信号異常は明らかではなかった。Gaシンチグラフィでは、全身の軟部組織への強いGa集積像 (Fig.3a) を認めた。好酸球性筋膜炎との

診断のもとに、プレドニン 30mg/日よりステロイド療法が開始され、臨床症状の著しい改善と末梢血中の好酸球数の速やかな正常化 (Table 1) が認められた。ステロイド治療開始4か月後の大腿部MRIでは、 T_2 強調像 (Fig.2b) で筋膜肥厚の軽減がみられ、造影 T_1 強調像 (Fig.2c) ではGd-DTPAの造影効果の低下を認めた。また、ステロイド治療開始1か月後のGaシンチグラフィ (Fig.3b) では、軟部組織へのGa集積の消失を認めた。

正常筋膜のGd-DTPAによる造影増強効果の検討は、四肢の軟部腫瘍又は骨疾患を疑われ、造影 T_1 強調像を撮像した14例であり、上肢4例、下肢10例である (Table 2)。このうち下肢7例で筋膜の軽度の造影効果が認められた (Fig.4b)。上肢4例では全例とも筋膜に沿った造影効果はみられなかった。

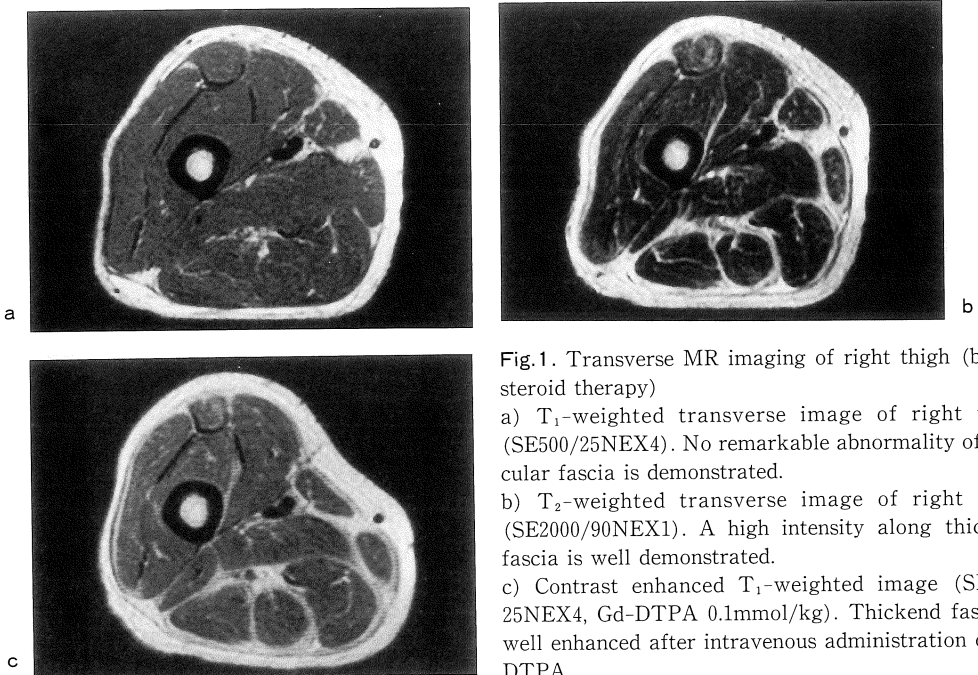


Fig.1. Transverse MR imaging of right thigh (before steroid therapy)
a) T_1 -weighted transverse image of right thigh (SE500/25NEX4). No remarkable abnormality of muscular fascia is demonstrated.
b) T_2 -weighted transverse image of right thigh (SE2000/90NEX1). A high intensity along thickened fascia is well demonstrated.
c) Contrast enhanced T_1 -weighted image (SE500/25NEX4, Gd-DTPA 0.1mmol/kg). Thickened fascia is well enhanced after intravenous administration of Gd-DTPA.

1993年10月28日受理 1994年1月7日改訂
別刷請求先 〒143 大田区中央4-30-11 大森赤十字病院 武井 豊

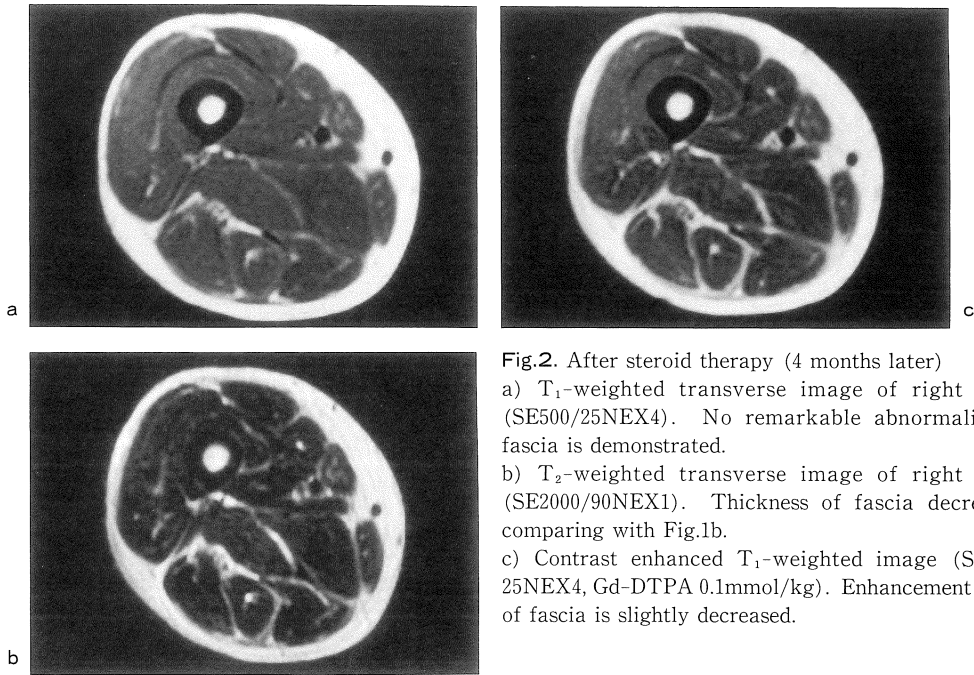


Fig.2. After steroid therapy (4 months later)
 a) T₁-weighted transverse image of right thigh (SE500/25NEX4). No remarkable abnormality of fascia is demonstrated.
 b) T₂-weighted transverse image of right thigh (SE2000/90NEX1). Thickness of fascia decreased, comparing with Fig.1b.
 c) Contrast enhanced T₁-weighted image (SE500/25NEX4, Gd-DTPA 0.1mmol/kg). Enhancement effect of fascia is slightly decreased.

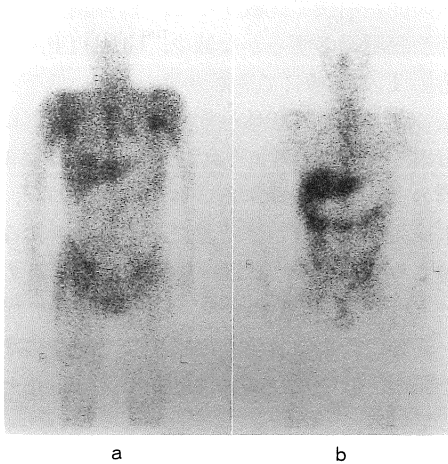


Fig.3. Ga-scintigraphy
 a) Before steroid therapy, abnormal accumulation can be easily pointed out in soft tissue of whole body.
 b) After steroid therapy (1 month later), abnormal accumulation can not be pointed out.

Table 2. Gd-DTPA Contrast Enhancement Effect along Normal Fascia of Limb (transverse image N=14)

	Contrast enhancement	
	Positive	Negative
Upper limb	0	4
Lower limb	7	3
Total	7	7

考 察

好酸球性筋膜炎は、別名 Shulman 症候群とも言われ、筋膜炎を主病変とし強皮症様皮膚病変を呈するが、Raynaud 現象・手指潰瘍・毛細血管拡張・筋力低下や内臓病変はみられない。四肢の痛み、腫脹、皮膚の硬結ではじまり、激しい運動の後に発症することが特徴とされる^{1)~3)}。

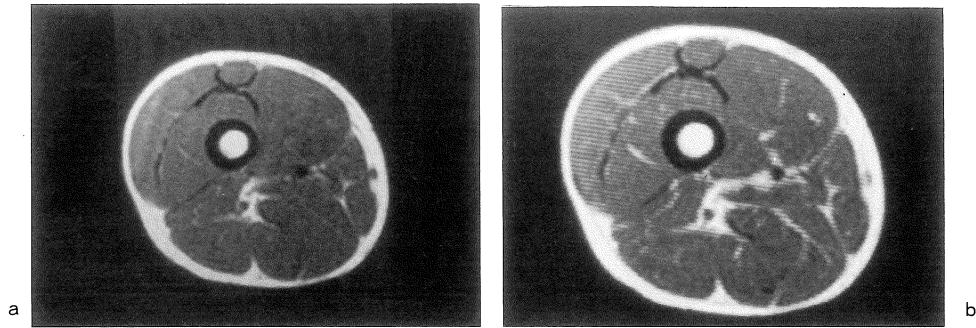


Fig.4. Enhancement of normal fascia in a case of soft tissue tumor.

a) Precontrast T_1 -weighted transverse image of right thigh (SE500/25NEX4)

b) Postcontrast enhanced T_1 -weighted image (SE500/25NEX4, Gd-DTPA 0.1mmol/kg)

Normal fascia is slightly enhanced after intravenous administration of Gd-DTPA.

本疾患は現在のところ原因不明であり、疾患分類上もそれぞれ見解の相違がみられている。発症年齢は、30～60歳代、男女比は3:2～3と大差なく欧米で200例以上、本邦で約30例の報告がある。末梢血中の好酸球増加、高ガンマグロブリン血症、生検組織診で筋膜肥厚と筋膜への好酸球・リンパ球を含む炎症性細胞浸潤で確定診断される。表皮、真皮には特に血管周囲の細胞浸潤を認める以外に異常はない。真皮層の膠原線維増生、皮膚表層の萎縮を主要所見とし、筋膜には異常を認めない強皮症とは対象的である³⁾。各種自己抗体は一般に検出されず、筋原性酵素の上昇は炎症が筋肉に波及する場合に認めるとされ、本症例でもクレアチン・アルドラーゼの軽度上昇 (Table 2) が認められた。好酸球性筋膜炎と鑑別の必要な疾患に好酸球増加・筋肉痛症候群がある。1989年後半から、全米で筋肉痛と好酸球増加の患者が多発し、睡眠薬、抗うつ薬、抗不安薬として服用されたトリプトファン製剤中の不純物による薬害と考えられている⁴⁾。強皮症様皮膚変化、筋膜炎と好酸球増加を来すことより好酸球性筋膜炎と似ているが、この患者にトリプトファン製剤の服用歴ない。好酸球性筋膜炎には副腎皮質ステロイド剤が病初期の炎症改善に有効とされ、通常治療によく反応し、

皮膚症状・血液所見とも比較的短期間で改善する^{5)~9)}。本症例においても平成5年2月20日よりプレドニン30mg/日より投与開始され、末梢血中好酸球数の速やかな正常化と臨床症状の軽快化が認められた。MRI所見では、ステロイド療法の開始前後で比較すると、 T_2 強調像にて大腿部筋膜肥厚の明らかな減少、Gd-DTPAによる造影 T_1 強調像にて造影効果の著しい低下を認めたことより、好酸球性筋膜炎の経過観察に充分有用であったと考えられた。またMRIにより筋膜炎の全体像を観察することが可能であり、筋膜炎生検の部位を決定する際にも十分参考になると考える。Tallec¹⁰⁾らは、好酸球性筋膜炎の患者にFLASH- T_2 強調像を下腿部横断にて撮像し、筋膜炎の肥厚と骨格筋に隣接した線維の高信号を認め、診断及び活動性評価に役立つと報告している。

正常筋膜炎の造影効果についての検討では、対象とした14例 (上肢4例、下肢10例)のうち下肢7例で筋膜炎に軽度の造影効果が認められ (Fig.3b)、上肢4例では造影効果がみられなかった。これより必ずしも筋膜炎に炎症性変化が認められなくとも、Gd-DTPAによる造影効果を示す場合があることがわかる。しかし、造影効果は軽微であり、好酸球性筋膜炎の活動性評

価における有用性を否定するものではない。正常筋膜に造影効果を示した7例は全て下肢であったが、上肢と下肢の筋膜造影効果の違いは、筋膜にかかる負荷の違いからくる微小循環の発達度の差によるものと推測する。

結 語

1) 好酸球性筋膜炎の一例を報告した。T₂強調像では肥厚した筋膜が高信号を示し、造影 T₁強調像では、T₂強調像で認めた肥厚した筋膜の造影効果を強く認めた。Ga シンチでは、軟部組織全体に Ga の集積像を認めた。

2) ステロイド療法開始により、著しい臨床症状の軽快を示した。Ga シンチでは軟部組織への集積が消失し、MRI では筋膜肥厚の軽快と造影効果の減少を認めた。

3) 正常筋膜の造影につき14例で検討した。上肢4例では筋膜に造影効果はなく、下肢10例中の7例で筋膜の軽度造影効果を認めた。

文 献

- 1) 秋月正史：好酸球増多症を伴うびまん性筋膜炎。診断と治療，69，227-230，1981.
- 2) 武田 昭，狩野庄吾：好酸球性筋膜炎（Shulman 症候群）。アレルギーの臨床 6（12），23-25，1986.
- 3) 長田玲子，宇野明彦，堀 嘉昭，中林康青，太田一保。塩沢全司：Shulman 症候群の1例。皮膚病診療，10，423-426，1988.
- 4) 鎌谷直之：好酸球増加・筋肉痛症候群。日本内科学会雑誌，第80巻，第11号，70-75，1991.
- 5) 太田一保，山田滋雄，塩沢全司，小林慎雄，長田玲子：Shulman 症候群の筋病理。神経内科，28，419-421，1988.
- 6) 遠藤 滋，石川めぐみ，大谷義夫，他：Shulman 症候群（好酸球性筋膜炎）の一例。共済医報，第40巻，第3号，67-69，1988.
- 7) 諸井泰興：好酸球性びまん性筋膜炎。日本内科学会雑誌，第80巻，第11号，67-69，1991.
- 8) 長田玲子，堀 嘉昭，中林康青，太田一保，塩沢全司：Shulman 症候群の1例。皮膚臨床，30，369-374，1988.
- 9) 佐藤昭人，佐藤和人：Shulman 症候群。現代医療，Vol. 22，No. 7，1990.
- 10) Le Tallec Y, Arlet P, Schlaifer D, et al. : Magnetic resonance imaging in eosinophilic fasciitis. The Journal of Rheumatology, 18 (4), 636-637, 1991.

MR Imaging of Eosinophilic Fasciitis

Yutaka TAKEI, Takuji MOGAMI, Eri TERAU,
Hiroaki TAKEUCHI, Yutaka MORI, Yasushi FUKUDA,
Junta HARADA

*Department of Radiology, Tokyo Jikei University School of Medicine, Kashiwa Hospital
163-1 Kashiwashita, Kashiwa-shi, Chiba 277*

We reported a case of eosinophilic fasciitis, evaluated by pre and postcontrast MRI at region of thigh. Before steroid therapy, T_2 -weighted image exhibited the high signal intensity of thickened fascia at thigh, although T_1 -weighted image showed no remarkable findings of fascia. Gd-DTPA enhanced image revealed strong contrast enhancement at thickened fascia. Clinical sign symptom were rapidly improved after steroid therapy. Follow up images showed decreased thickness and enhanced effect of fascia. An investigation of 14 normal fascial enhancement (4 upper limb, 10 lower limb), seven cases at lower limb out of 10 displayed mild increased intensity along fascia, although none in cases of upper limb examination. We concluded that MRI is one of useful modality for diagnosis and follow up evaluation of eosinophilic fasciitis.