

<症例報告>

好酸球性多発血管炎性肉芽腫症に伴う神経障害によって
足部潰瘍を生じた1例石井 陸*, 村尾尚規**, 石川耕資*, 舟山恵美*,
前田 拓*, 大澤昌之*, 山本有平*

Key Words : 好酸球性多発血管炎性肉芽腫症, チャーグ・ストラウス症候群, 下垂足, 足潰瘍

序 論

好酸球性多発血管炎性肉芽腫症 (eosinophilic granulomatosis with polyangiitis:EGPA) は, 従来チャーグ・ストラウス症候群 (Churg-Strauss syndrome) と呼ばれてきた血管炎症候群で, 2012年の血管炎の分類に関する国際会議 (Chapel Hill Consensus Conference 2012)で名称変更がなされた¹⁾。臨床的に, 先行症状として気管支炎喘息やアレルギー性鼻炎がみられ, 末梢血好酸球増多を伴って血管炎を生じ, 末梢神経炎 (多発単神経炎), 紫斑, 消化管潰瘍, 脳梗塞, 脳出血, 心筋梗塞, 心外膜炎などの臨床症状を呈する^{2,3)}。多発性単神経炎は全患者の51~98%と最も多くみられる症状で, 急性症状が改善してからも知覚や運動障害が遷延することがある。

今回われわれは, EGPAによる神経障害によって下垂足と足関節の内反変形を生じ, その結果日常的に足部の外側での接地および荷重をきたしたために, 同部の潰瘍および骨髄炎を生じた症例を経験した。神経炎に伴う末梢神経障害によって下肢潰瘍をきたした症例はまれであるため, 文献的考察を加え報告する。

症 例

患者: 85歳, 女性。

主訴: 右足部の腫脹, 排膿。

既往歴: 腰椎圧迫骨折 (複数回), 両大腿骨頸部骨折術後, 骨粗鬆症, 白内障, 脂質異常症, 僧帽弁狭窄症, 黄斑変性症, 胆石。糖尿病なし。

現病歴: 18年前よりEGPAを発症し当院内科で治療され, プレドニゾロンを4mg/日で内服中であった。

発症時より多発単神経炎による腓骨神経麻痺から右下垂足を生じ, 当院整形外科で短下肢装具を作製されたが, 数ヶ月で装具の着用を自己中断した。また発症数年後から足部の変形が進行し, 歩行時に足部の外側が接地するようになった。その後, 腰椎圧迫骨折と両大腿骨頸部骨折を受傷したことにより歩行が困難になるなど, 徐々に活動性は低下した。1年前より右足部の腓胝の肥厚および潰瘍形成をきたし, 近医皮膚科で腓胝処置および潰瘍に対する外用剤を処方されたが改善はなかった。1ヶ月前より右足部の腫脹, 疼痛, 腓胝下潰瘍からの排膿が出現し, 近医皮膚科で抗菌薬を処方されたが改善はなかった。近医整形外科を受診し, X線にて右V趾中足骨に骨髄炎を疑う所見を認められたため, 当科を紹介受診した。

初診時所見: 意識清明。日常生活動作は室内では伝い歩き, 屋外では車椅子移動であった。右足部から下腿にかけて腫脹, 発赤を認めた。また右足部外側に潰瘍からの排膿を伴う腓胝を認めた。触診および歩行では疼痛なく, 足部全体の知覚鈍麻を認めた。また, 右足関節の内反変形と右足底の軽度の突出を認めた (図1)。

血液検査: 白血球数 11,000/ μ l, CRP 1.88mg/dl, HbA1c 5.8%。

理学所見, 身体所見: 足関節上腕血圧比は右1.08, 左1.01と異常はなかった。右足背動脈は触知良好で, ドップラーエコーの聴取は良好であった。

画像所見: 初診1年前のX線では, 右足関節の変形と右V趾中足骨近位部の突出を認めた (図2a)。前医X線で右I趾中足趾節関節とリスフラン関節の変形の出現と足関節変形の増悪があり, また右V趾中足骨近

* 北海道大学 大学院医学研究院・医学院 形成外科学教室 ** 国家公務員共済組合連合会斗南病院形成外科

2021年7月6日受領

2021年10月8日掲載決定

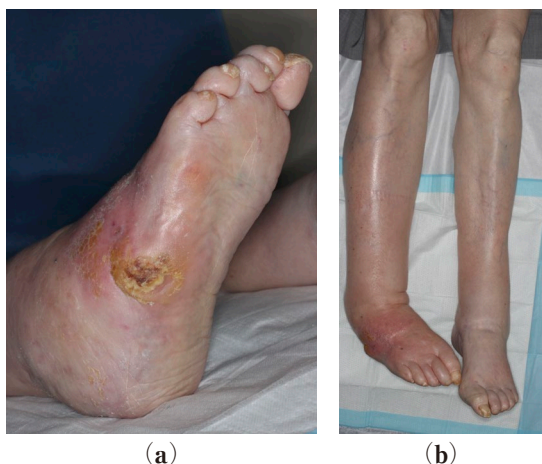


図1 初診時所見
右足部の潰瘍と右下肢の腫脹，発赤を認める。

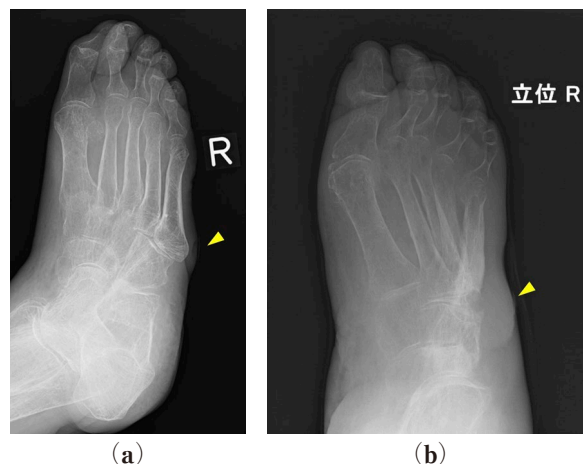


図2 右足部X線写真
(a) 初診1年前：右V趾中足骨の突出を認める（矢頭）。
(b) 初診時：右V趾中足骨近位部の融解像を認める（矢頭）。

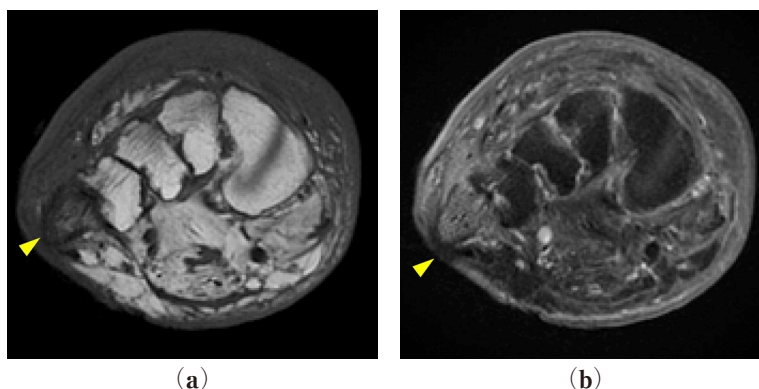


図3 右足部MRI
(a) T1強調像：右V趾中足骨にT1強調で低信号を認める（矢頭）。
(b) Gd造影：右V趾中足骨に高信号を認め骨髄炎を疑う（矢頭）。

位部の骨吸収像を認めた（図2b）。MRIでは右V趾中足骨近位部にT1強調像で低信号（図3a），ガドリニウム造影では高信号（図3b）を認め，骨髄炎と診断した⁴⁾。造影CTでは両下腿3分枝と両足背動脈の閉塞所見はみられなかった。

入院後経過：初診の14日後，当科に入院した。皮膚灌流圧（Skin Perfusion Pressure：SPP）検査では右足背66mmHg，右足底64mmHgと，創傷治癒に影響を及ぼすような下肢動脈血流障害はないことを確認した。EGPAが既往にあり，骨および関節の変形を認めたことから，EGPAに伴う下垂足および足関節の内反変形による胼胝下潰瘍と診断した。創部培養からはメチシリン耐性ブドウ球菌が検出されたため，バンコマイシン0.5mg/日を点滴で投与した。入院後7日目，全身麻酔下にデブリードマンを行い，不良肉芽と腐骨化した右V趾中足骨近位部を摘除した（図4）。骨培養からは創部培養と同じ細菌が検出された。

デブリードマン後17日目より，洗浄液周期的自動注入機能付き陰圧創傷治療システムV.A.C.ULTA[®]（ケーシーアイ株式会社）による陰圧閉鎖療法を開始した。術後38日目（陰圧閉鎖療法22日目）に十分な創部の縮小が得られたため陰圧閉鎖療法を終了した（図5）。その後はフィブラストスプレー[®]（科研製薬株式会社）および軟膏塗布による保存的加療により潰瘍の縮小を認めた。屋内では伝い歩きであったため，インソール型の除圧装具を作製し，室内履きとして使用するよう指導し，装具着用でのリハビリテーションを行った。術後48日目に退院して以降は当科外来で創部処置を継続し，潰瘍の悪化はなかった。退院後9ヵ月時，転倒により右大腿骨頸部の再骨折をきたし当院で手術後に転院し，以降当科の受診歴はない。

考 察

EGPAは気管支炎喘息やアレルギー性鼻炎を先行

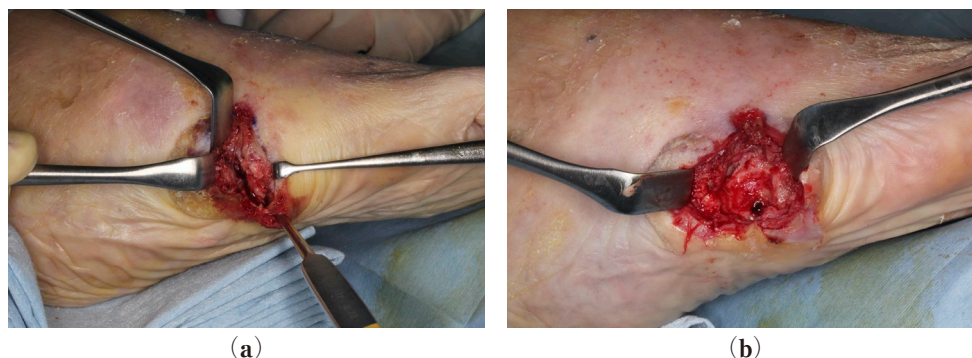


図4 術中所見

- (a) 右V趾中足骨摘除前。
(b) 右V趾中足骨摘除後。



図5 陰圧閉鎖療法 22 日目
感染徴候消退，潰瘍の縮小を認める。

症状とし、その後に血管炎を生じ、末梢神経炎（多発単神経炎）、紫斑、消化管潰瘍、脳梗塞、脳出血、心筋梗塞、心外膜炎などを呈する疾患である⁵⁾。本邦での総患者数は約1,900人であり、有病率は100万人あたり17.8人、平均発症年齢は 55 ± 14 歳、男女比は1:2とされる⁶⁾。種々の症状を呈するが、なかでも多発単神経炎は51～98%と最も多くみられる症状^{2,3,7)}で、その本態は血管閉塞に伴う急性虚血による神経障害であり⁸⁾、その結果として本症例のように下垂足を生じうる⁹⁾。下垂足は前脛骨筋を支配する腓骨神経麻痺によって生じる疾患であり¹⁰⁾、一般的には腓骨頭部の圧迫（足組み、弾性ストッキング、手術体位）や腫瘍、外傷で生じることが多い¹¹⁾。本症例ではEGPAの多発単神経炎によって腓骨神経麻痺をきたし、下垂足を生じたと考えられる。渉猟しえた限りでは、EGPAに伴う下垂足によって骨髄炎をきたした報告は認められなかった。

EGPAでは、末梢循環障害による紫斑および皮膚潰瘍や¹²⁾、動脈閉塞による皮膚潰瘍も生じうる^{13,14)}、本症例では下肢動脈の閉塞はなくSPPは正常値であり、また陰圧閉鎖療法に反応良好であったことから末梢循環障害に伴う創傷治癒不全はなく、病態への関与

はなかったと考えられる。

以上のことから、本症例ではEGPAに伴う末梢神経障害が原因で下垂足および足関節の内反変形を生じ、足部外側での接地および荷重にいたり、同部に潰瘍および骨髄炎をきたしたと考えられる。さらにステロイドの長期内服に伴う骨粗鬆症によって、腰椎圧迫骨折、両大腿骨頸部骨折をきたし、その結果として歩行障害が増悪したために足部外側での接地および荷重が助長されたことも潰瘍形成の一因であると思われる。

このように神経炎を生じうる疾患は、神経障害に伴う下垂足や足関節の内反変形によって下肢の変形を生じ、結果として足部外側での接地および荷重をきたすことが足潰瘍形成の原因となり得ることを念頭に置く必要がある。実際の治療にあたっては、知覚障害や運動障害などの神経障害の程度や、X線やMRIなどで骨破壊や骨変形の有無を評価し、装具で潰瘍の再発や増悪を防ぎつつ、骨髄炎に対するデブリードマンや抗菌薬の投与などを行う必要があると考える。

結 語

EGPAに伴う末梢神経障害によって生じた下垂足および足関節の内反変形から足部外側での接地にいたり、足潰瘍および骨髄炎をきたした1例を経験した。

本論文について他者との利益相反はない。

文 献

- 1) 高橋 啓, 大原関利章, 横内 幸, ほか: 血管炎の新しい分類 - 2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides (CHCC2012). *日腎会誌*, 2014; 56: 70-9.

- 2) Churg J, Strauss L : Allergic granulomatosis, allergic angiitis, and periarteritis nodosa. *Am J Pathol*, 1951; 27: 277-301.
 - 3) Furuta S, Iwamoto T, Nakajima H : Update on eosinophilic granulomatosis with polyangiitis. *Allergol Int*, 2019; 68: 430-6.
 - 4) Fujii M, Armstrong DG, Terashi H : Efficacy of magnetic resonance imaging in diagnosing diabetic foot osteomyelitis in the presence of ischemia. *J Foot Ankle Surg*, 2013; 52: 717-23.
 - 5) Noth I, Streck ME, Leff AR : Churg-Strauss syndrome. *Lancet*, 2003; 361: 587-94.
 - 6) Sada KE, Amano K, Uehara R, et al : A nationwide survey on the epidemiology and clinical features of eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss) in Japan. *Mod Rheumatol*, 2014; 24: 640-4.
 - 7) Chumbley LC, Harrison EG Jr, DeRemee RA : Allergic granulomatosis and angiitis (Churg-Strauss syndrome) . Report and analysis of 30 cases. *Mayo Clin Proc*, 1977; 52: 477-84.
 - 8) Dyck PJ, Conn DL, Okazaki H : Necrotizing angiopathic neuropathy. Three-dimensional morphology of fiber degeneration related to sites of occluded vessels. *Mayo Clin Proc*, 1972; 47: 461-75.
 - 9) 岩崎元気 : 下垂足で発症した Churg-Strauss 症候群の一例 . *整形外科と災害外科*, 2018; 67: 376-9.
 - 10) Dorfman LJ, Ransom BR, Forno LS, et al : Neuropathy in the hypereosinophilic syndrome. *Muscle Nerve*, 1983; 6: 291-8.
 - 11) 金景成 : 末梢神経治療の最新知見 . *脳外速報*, 2018; 28: 264-71.
 - 12) Ogawa T, Okiyama N, Koguchi-Yoshioka H, et al : Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis followed by venous thromboembolism resulting in severe cutaneous ulcers. *J Dermatol*, 2017; 44: e216-e7.
 - 13) Braunberger T, Mounessa JS, O'Leary R, et al : Limb-Threatening Arterial Thrombosis in a Patient with Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis. *J Am Coll Clin Wound Spec*, 2016; 8: 28-30.
 - 14) Liu X, Wang L, Zhou K, et al : A delayed diagnosis of eosinophilic granulomatosis with polyangiitis complicated with extensive artery occlusion of lower extremities in children: case report and literature review. *Pediatr Rheumatol Online J*, 2019; 17: 26.
-