Weber-Christian 病の一例

福岡大学筑紫病院整形外科

白 地 仁・伊 崎 輝 昌
松 崎 昭 夫

A Case of Weber-Christian Disease

Hitoshi Shirachi, Teruaki Izaki, and Akio Matsuzaki

Fukuoka University Chikushi Hospital,
Department of Orthopaedics, Fukuoka, Japan

We report a case study of Weber-Christian disease. On May 23, 2003, a 33-year-old woman developed right foot arthralgia. Pain increased in the next morning and complications such as local heat, local swelling and local redness were seen. CFDN was administered due to diagnosis of cellulites, but there was no symptomatic improvement. A similar symptom appeared on the left wrist joint without improvement of symptoms on May 26. She was hospitalized and was administered drip CTM from May 27, but inflammation did not improve. In addition to subcutaneous nodule with redness, heat occurred in the right calf region. Collagen disease was doubted and a general search was carried out using, skin biopsy. The results revealed panniculitis and those of pathology examination diagnosed it as Weber-Christian disease. The inflammation findings settled by oral steroid administration. Weber-Christian disease required discrimination from disorders of the subcutaneous nodule such as SLE, erythema nodosum, lymph increase disorder. A decisive factor for diagnosis is skin biopsy, and the collection of appropriate specimens including existing subcutaneous fat layer of inflammation is important.

Key words : Weber-Christian disease (Weber-Christian 病), panniculitis (皮下脂肪織炎), skin biopsy (皮膚生検)

はじめに

Weber-Christian 病は relapsing febrile nodular nonsuppurative panniculitis といわれ、再発性に発熱と皮下結節の出没を繰り返す全身疾患であり、多彩な臨床症状を呈する¹⁾²⁾。本邦では 1986 年から 2003 年までに 164 件の報告があるが、整形外科領域からは、わずか 3 件の報告をみるのみである。本稿では、足部炎症徴候が先行したため、当初蜂窩織炎として治療していた Weber-Christian 病の一例を報告し、本疾患の文献的考察を行う。

症 例

症例：33 才女性。

主訴：両足関節と左手関節の痛み。

現病歴：平成 15 年 5 月 23 日右足関節痛が出現し、24 日発赤、腫脹。熱感が加わり当科を初診した。WBC 8900/ μ l, CRP 5.1mg/dl であり局所の炎症所見と CRP 高値から右足部蜂窩織炎と診断し抗生剤の経口投与を開始した。しかし、26 日には局所の疼痛は増強し、左足関節、左手関節にも発赤、腫脹、熱感が出現したため 27 日入院とした。

家族歴：特記事項なし

既往歴：20 才、23 才時 脳腫瘍

入院時所見

両足関節に疼痛・発熱・腫脹・熱感が、左手関節に疼痛・腫脹・熱感が認められた。右足関節に約 10×

10cm, 左足関節に約 10×5 cm の発赤が認められた。WBC 7500/ μ l, CRP 10.0mg/dl, GOT 103Iu/l, GPT 188Iu/l であった。

入院後経過及び治療

白血球の増多はなかったが蜂窩織炎の増悪と考え、抗生剤の静脈投与、消炎鎮痛剤の内服を行ったが、経過とともに 38 度台の弛張熱や全身倦怠感が加わり、発赤部は拡大、疼痛も増強した。WBC 5700/ μ l であったが、CRP 10.8mg/dl, ESR 122mm/h と炎症所見の改善は認められなかった。鑑別診断として SLE、サルコイドーシス、ベーチェット病等を考え自己抗体の検索、肺門部リンパ節腫脹の有無、針反応試験、ブドウ膜炎、外陰部潰瘍の有無を調べたがいずれも異常は認められなかった。入院 10 日目に右下腿伸側に結節性紅斑が出現したので、この部より皮膚生検を行った。病理組織検査では、皮下組織に、好中球、リンパ球の浸潤、脂肪細胞の変性と融解が認められた (図 1)。炎症徴候が抗生剤投与により軽快せず、病理組織検査で脂肪織炎が認められたことより Weber-Christian

病と診断しプレドニゾロン 20mg/day の投与を開始した。疼痛、発熱は投与翌日には軽快した。下腿伸側に見られた結節性紅斑はプレドニゾロン投与後、翌日には軽快し 15 日目には色素沈着を残し消退した (図 2)。CRP はプレドニゾロン投与後 5 日目には 1.3mg/

図 2 ステロイド投与開始により結節性紅斑は色素沈着を残して消退した。左図はステロイド投与前、右図は投与後。

図 1 皮下組織に、好中球、リンパ球の浸潤が認められ、強拡大にて脂肪細胞の変性、融解が認められる。また、血管周囲に炎症細胞浸潤を認める。皮膚生検は前脛骨部から施行した。

図 3 投与薬剤名と量、熱形、血液所見を 5 月 24 日から 7 月 23 日までの時系列で表す。a) は抗生剤投与から皮膚生検の結果によりステロイドに変更し、症状軽快により減量した時期を示している。b) 熱形 c) CRP はステロイド投与により著効している。d) GOT, GPT, T-chol を示すが、脂肪織炎により起こった脂肪肝により肝機能障害が起こり、その後、脂質代謝異常により T-chol が上昇したと考えられるが、ステロイド投与により脂肪織炎が改善し、正常化した。

dl, 10 日目には 0.5mg/dl に低下した。入院 10 日目に GOT 146IU/l, GPT 282IU/l と上昇していたが, プレドニゾロン投与後より低下し 23 日目には正常化した。T-chol は退院後一旦 230mg/dl まで上昇し, その後 31 日目には正常化している (図 3)。

考 察

Weber-Christian 病は, 1892 年 Pfeifer によって初めて報告され, 1925 年 Weber が発熱と四肢, 臀部の疼痛性皮下硬結の出没を繰り返した症例を報告し, relapsing nonsuppurative nodular panniculitis と命名した。さらに, 1928 年 Christian は発熱を重視して病名に febrile の一言を加えて報告し, その後二人の名を合わせて Weber-Christian 病と呼ばれている²⁾⁵⁾。現在, 基礎疾患や病因の明らかになった脂肪織炎は症候性 Weber-Christian 病といい, 原因不明のものを狭義の Weber-Christian 病としている。また, 全身症状を伴わず再発性のない脂肪織炎のみの症例を Rothmann-Makai 症候群, 本症に DIC を合併したものを組織球性細胞貪食性脂肪織炎としている¹⁾⁴⁾⁵⁾。

本症は 0 才から 80 才台まであらゆる年齢層に見られるが, 20 才から 30 才台の女性に多く男女比は, およそ 1:2 である。皮下結節は体幹, 大腿, 下腿に始まり, 最初単発でやがて多発融合することが多い。発熱は最初微熱程度で始まり数日中に 38 度から 40 度を超える弛張熱を呈す。炎症に伴い CRP 高値, 赤沈亢進, 貧血が見られるが, 本例にも認められた様に白血球は正常, または, 減少することが多い。著しい白血球減少は重症または予後不良の徴候と考えられており, 本症に DIC を合併した際の赤沈遅延と共に重要な指標となる。臨床各領域において症状を示し, 肝脾腫, 黄疸, リンパ節腫脹, 発育不全などを呈することがある¹⁾⁶⁾。

本症の 2/3 に GOT, GPT, T-chol の上昇が認められるとされている。原因として, 脂肪織炎部位で遊離脂肪酸が血中に放出され肝臓へ運ばれ脂肪肝となり, 肝機能障害を起こす, その後, 脂質代謝障害を生じ T-chol の上昇が遅れて出現する¹⁾。本例もこの傾向が見られた。皮膚症状のみの場合は再発を繰り返すものの, 予後は良いが全体の死亡率は 30% 程度と報告されている。死因は出血, 感染, 心不全などである¹⁾⁶⁾。皮膚生検で本症の診断がつけば, ステロイドを投与す

る。皮膚症状のみの時には少量のステロイド (20-30mg/day) 投与し, 全身症状強い時には, 大量のステロイド (40-60mg/day) もしくはパルス療法加えることもある。ステロイドが無効な例ではシクロスポリンの投与, 血漿交換が有効であったとする報告もある¹⁾⁵⁾。

本例においては, 下肢の発赤, 腫脹, 熱感が出現していたので, 整形外科領域でよく遭遇する蜂窩織炎として治療をすすめていた。しかし, 局所炎症徴候は抗生剤, 消炎鎮痛剤に反応せず, 次第に全身倦怠感, 弛張熱を呈した。入院 10 日目に, 右下腿部に結節性紅斑が出現したため, 膠原病を考え皮膚生検を行い診断に至った。

Weber-Christian 病の病理組織所見として, Lever は本症の病理所見を stage I から stage III に分けており, stage I を脂肪細胞変性と好中球優位でリンパ球, 組織球を混ざる脂肪細胞間への強い炎症細胞浸潤, stage II を組織球主体の細胞浸潤で変性脂肪を貪食した組織球, いわゆる泡沫細胞の出現, stage III を浸潤細胞はリンパ球とプラズマ細胞を混じた線維芽細胞に置換されると定義しているが, 病理組織学的には脂肪細胞の変性と stage II の像, 即ち脂肪を貪食したマクロファージからなる脂肪肉芽腫に診断価値がある。病理組織学的には他の lipolyse による脂肪織炎と本症を鑑別することは困難であることが多い。しかし, lipolyse によらない脂肪織炎との鑑別は容易であり, 生検は非常に有意義である¹⁾²⁾。生検を施行する際は結節紅斑部の中心から, 皮下脂肪組織を充分含めて採取する事が重要である。早期に診断をつけ, ステロイド投与を開始することが重要である。平成 15 年 10 月時点で医学中央雑誌のデータベースで検索したところ, 1986 年以降, 本症の報告は本邦にて 164 件であった。本症の脂肪織炎は全身に生じ臨床各領域にわたる広範な病像を呈しうが整形外科領域からの報告は, わずか 3 件のみである。蜂窩織炎は整形外科の日常診療でよく見られる疾患である。抗生剤に反応しない皮疹がある場合, 本症の存在を念頭においておく必要がある。

ま と め

①当初蜂窩織炎として治療していた Weber-Christian 病の一例を経験したので報告した。

②診断には, 病理組織学的検査が有用であった。

③ステロイド投与により速やかに症状は軽快した。

④本疾患は、再発性であり、今後、長期間の経過観察を行う必要がある。

⑤本症の脂肪織炎は全身に生じ臨床各領域にわたる広範な病像を呈しうるので、整形外科医においても本症の正しい理解が必要である。

参 考 文 献

1) 平海清一：診断に難渋した Weber-Christian 病例。耳

鼻臨床, 93(9) : 775-779, 2000.

2) 飯島正文：Weber-Christian 病。日本臨床, 49 増刊最新薬物療法 manual 下 : 982-984, 1991.

3) 村西浩二：Weber-Christian 病。皮膚病診療, 24(4) : 397-400, 2002.

4) 高橋一夫：Weber-Christian 病。日本臨床, 60 増刊 : 389-396, 2002.

5) 武田克之：Weber-Christian 病。日本臨床, 51 増刊 : 1044-1049, 1993.

6) 山下達嘉：Weber-Christian 病の 1 例。九州リウマチ, 13 : 103-106, 1993.