誤られやすいX線所見を呈した 長管状骨 Histiocytosis X の3例

山口大学医学部整形外科教室（主任：服部 奨教授）

繁 富 頼 雄・小 田 清 彦
磯 部 輝 雄・今 釜 哲 男
砂 金 光 蔵

Roentgenographic Findings of Histiocytosis X in Long Bone

— Report of Three Cases —

by

Y. Shigetomi, K. Oda, T. Isobe,
T. Imagama, and M. Sunago

Department of Orthopedic Surgery, Yamaguchi University
School of Medicine, Ube, Yamaguchi Japan
(Director: Professor Susumu Hattori)

Case 1 A girl, ten years old, had pain and swelling in her right arm. Roentgenograms revealed marked destruction of the right humerus, medullary cavity was destroyed as like as so called "hole within hole", cortex was distinctly thinned and partially broken and moderate periosteal new bone formation was recognized. These findings were quite mimic to Ewing's sarcoma, but examinations such as angiogram, blood examination, open biopsy showed no malignant findings. Her course of illness was very good and almost healed without any specific treatment.

Case 2 A girl, two and one-third years old, walked with a limp. X ray findings of her left femur were almost as like as case 1. But diagnosis of Hand-Schüller-Christian disease was made easily because of her general findings. They were exophthalmus, diffuse papular eruption, enlargement of the liver and right external ear canal occlusion by the granulation tissue. After curettage of the bone, chemotherapy and steroid treatment were used, her course was good and recently examination showed no subjective findings.

Case 3 A boy, seven years old, had pain in his left arm. X ray findings showed well defined oval rarefaction in the middle part of the left humerus. Medullary cavity was expanded from inside, cortex was thinned but little periosteal new bone formation was presented. These findings simulated to solitary bone cyst. But we diagnosed this case for histiocytosis X, because the lesion was not located in the distal or proximal part of the long bone and bone destruction and formation were mixedly noted at the same time, and the diagnosis was proved histologically. He had gained full recovery after curettage and bone graft.

1953年 Lichtenstein は eosinophilic granuloma of bone, Hand-Schüller-Christian 病, Letterer-Siwe 病を含む一連の疾患は細網内皮系の同一発生系統に属する疾患と考え Histiocytosis X とい

う病名を提唱した。本疾患のX線像は病型、発生部位により様々な像を呈し診断に難渋する事もある。頭蓋骨や脊柱では比較的典型的な像を示す場合が多いが、長管状骨に発生した際には他疾患との鑑別、とりわけ

図1

図2

図3

図4

悪性腫瘍との鑑別診断が必要である。今回我々は他疾患と誤られやすいX線所見を呈した長管状骨 Histiocytosis Xの3例を経験したので報告する。

症 例

症例1 10才 女児

主訴：右上腕部腫脹および疼痛

現病歴：昭和50年夏頃誘因なく右上腕部痛を認め始めるも時々であったので放置していた。昭和51年2月再び疼痛とともに腫脹、熱感が出現し安静時にも疼痛を覚え、運動時に増強するようになり入院となる。

入院時所見：右上腕中下1/3部に腫脹、熱感、圧痛を認むも発赤はない。右肘関節の自動運動屈曲110度、伸展-10度と疼痛による制限を認む。その他全身に所見を認めない。血液化学的検査では赤沈値1時間26mm、2時間54mmと亢進を示す他は白血球分類、骨髓細胞診等もすべて正常であった。

X線所見：右上腕骨中下1/3の骨髓腔は数個の円形透亮像が融合したと思われるいわゆる“hole within hole”の破壊像がみられる。骨皮質は全周にわたり菲薄化を示し内前側部では一部消失し周囲に反応性の骨膜新生を認む(図1)。

動脈造影像：骨破壊部に数本の小動脈の流入を認めるのみで動静脈シャント、プーリング、毛細血管新生等の悪性所見は認めない(図2)。

入院後経過：昭和51年3月16日全麻下に生検を行うに骨膜の剝離容易で周囲との癒着も認めず迅速組織検査で悪性所見を認めず手術終了した。組織学的所見では骨髓腔に線維化が強く骨新生の像がみられる。

osteoclastと思われる巨細胞が少数認められるが悪性所見は認めなかった(図3)。前述の検査を総合的

に検討し一応 Histiocytosis X として経過観察のみを行い昭和52年9月現在X線の、臨床的にはほぼ完治している(図4)。

本例のX線の如く骨髓腔、骨皮質、骨膜反応に所見を認める時期には Ewing 肉腫、骨髓炎、骨肉腫との、とりわけ Ewing 肉腫との鑑別が必要といわれている。Jaffe によれば Ewing 肉腫で治癒したとされている症例の中には Histiocytosis X であった例が含まれている可能性があるため述べその鑑別診断の困難さを指摘している。Fowles 等も確実に診断を下すには生検に頼らざるを得ないと述べている。また Ochsner の報告の如く四肢切断を良性腫瘍で行うという悲劇を避けるには常に Histiocytosis X を考慮して診断に当る心構えが必要である。本例も当初 Ewing 肉腫を最も疑い注意深い全身検査を進めたが、病歴、動脈造影像、生検時の所見、組織所見より悪性腫瘍を除外し良好な経過をえている。組織学的に Histiocytosis X と証明されなかったが経過より同疾患として経過観察を続ける予定である。

症例2. 2才4カ月 女児

主訴：跛行及び左大腿部腫脹

現病歴：正常分娩で出生しその後の発育順調、処女歩行1才時。昭和48年8月誘因なく跛行を呈しているのに母親が気付く。直ちに外来受診し左大腿骨異常陰影を指摘され入院となる。

入院時所見：跛行を示し左大腿近位部に腫脹を認むも局所熱感、発赤および圧痛は認めない。全身の所見として両眼球の突出(図5)、全身の皮膚特に顔面および軀幹の小丘疹、右外耳道の肉芽組織による閉塞、肝腫脹を認む。血液化学的検査で GOT 34u (正常値15>), GPT 35u. (10>), LAP 128u. (0~40), Al-phos 11.8u. (1~3) とすべて増加を示し、

図5

図6

図7

図8

図9

赤沈値も1時間 15 mm, 2時間 36 mm と亢進を認めた。しかし尿, 骨髓細胞診, 末梢白血球分類には異常を認めなかった。

X線所見: 左大腿骨近位端に症例1とほぼ同様, 骨髓腔融解, 骨皮質の菲薄化, 一部消失, 骨膜反応の所見を認む(図6)。また右側頭骨に境界鮮明な骨透亮像を認む(図7)。その他脊柱や他の部位には骨変化を認めない。

動脈造影像: 骨破壊部およびその周囲に毛細血管の新生を認める。血管の蛇行像も一部には認められる(図8)。

入院後経過: 昭和48年9月18日左大腿骨病巣掻爬術施行。小児科との検討を行い術後エンドキサンおよびステロイドの投与を開始した。昭和50年10月頃には眼球突出軽快, 右外耳道の肉芽組織による閉塞の消失, 肝縮小および肝機能の正常化, 小丘疹の消失と経過良好でX線的にも左大腿骨病巣部, 右側頭骨破壊像の著明な改善がみられている。組織学的に Histiocytosis X が確認され, 全身の所見から Hand-Schüller-Christian 病と診断した(図9)。

本例も症例1と同様大腿骨のX線所見のみで診断に当れば苦慮したかも知れないが, 他の全身の所見が典型的な Hand-Schüller-Christian 病の所見を呈していたので診断は容易であった。

症例3. 7才 男児

主訴: 左上腕部痛

現病歴: 昭和52年5月初旬誘因なく自転車運転中や走行時, 左上腕部痛に気付くようになった。近医にて左上腕骨異常陰影を指摘され紹介入院となる。

入院時所見: 左上腕中央部に腫脹を極く軽度認め同部に圧痛を認む。局部熱感, 発赤は認めず肩関節, 肘関節の自動運動も正常に可能, またその他全身所見を

認めない。血液化学的検査のうち白血球分類所見で好酸球 15.5%と好酸球増多症を認める他, 赤沈値も含めてすべて正常であった。

X線所見: 左上腕骨中央部に橢円型, 比較的境界鮮明の骨透亮像を認む。破壊は骨髓内部より骨皮質へと進行した如く骨皮質の菲薄化, 膨隆化を認む。周囲には極く軽度ながら骨膜の肥厚, 骨化を認め骨破壊像と骨形成像の混在を示す(図10, 11)。

入院後経過: 昭和52年5月17日病巣掻爬術, 骨移植術施行。術中病巣部より淡黄色の貯留液の流出を認めたが黄褐色の肉芽組織より Histiocytosis X と診断された(図12)。骨移植後の経過は良好で移植骨もほぼ同化している(図13)。

本例のX線所見の様に病変が骨髓腔内に比較的限局され, 骨皮質の破壊や骨膜反応の乏しい場合には bone cyst, fibrous dysplasia, enchondroma, multiple myeloma, metastatic tumor 等との鑑別が必要である。本例も bone cyst と極めて類似している。術前検査でまず腫瘍の発生部位が bone cyst に多いとされている長管状骨の遠位端や近位端でなく中央部である事, 骨破壊像と骨新生像が混在している事, 特に注意深い観察により骨膜の肥厚や骨化が認められる事, また血液検査より好酸球増多症を認む事より bone cyst よりも Histiocytosis X を疑った。組織学的にも確認されたが注意深い観察を欠くと容易に診断を誤る可能性をもった症例であった。

以上他疾患と誤られやすいX線所見を呈した長管状骨 Histiocytosis X の3例を経験したので報告した。

(終始御指導と御校閲を賜った恩師服部 奨教授に深甚の感謝を捧げます)

図 10

図 11

図 12

図 13

参 考 文 献

- 1) Chacha, P. B. et al.: Eosinophilic Granuloma of Bone. Clin. Orthop. Relat. Reser., No. 80, 1971.
- 2) Cheyne, C.: Histiocytosis X. J.B.J.S., Vol. 53-B, No. 3, 1971.
- 3) Enriquez, P. et al.: Histiocytosis X: A Clinical Study. Mayo Clin. Proc., 42, 1967.
- 4) Fowles, J. V. et al.: Solitary Eosinophilic Granuloma in Bone. J.B.J.S., Vol. 52-B, No. 2, 1970.
- 5) Lichtenstein, L.: Eosinophilic Granuloma of Bone. Am. J. Pathol., Vol. 16-II, 1940.
- 6) Lichtenstein, L.: Histiocytosis X. Arch. Path., Vol. 56, 1953.
- 7) Lichtenstein, L.: Histiocytosis X (Eosinophilic Granuloma of Bone, Letterer-Siwe Disease, and Schüller-Christian Disease). J.B.J.S., Vol. 46-A, No. 1, 1964.
- 8) McGavran, M. H. et al.: Eosinophilic Granuloma of Bone. J.B.J.S., Vol. 42-A, No. 6, 1960.
- 9) Ochsner, S. F.: Eosinophilic Granuloma of Bone. Am. J. Roentgenol., 97, 1966.
- 10) Ponseti, I.: Bone Lesions in Eosinophilic Granuloma, Hand-Schüller-Christian Disease, and Letterer-Siwe Disease. J.B.J.S., Vol. 30-A, No. 4, 1948.
- 11) Sbarbaro, J.L. et al.: Eosinophilic Granuloma of Bone. J.A.M.A., Vol. 178, 1961.
- 12) Schajowicz, F. et al.: Eosinophilic Granuloma of Bone and its Relationship to Hand-Schüller-Christian and Letterer-Siwe Syndromes. J.B.J.S., Vol. 55-B, No. 3, 1973.
- 13) 高橋・鴨井: Histiocytosis X のレントゲン診断. 臨床放射線 Vol. 15, No. 9, 1970.
- 14) Vohra, V. G.: Roentgen Manifestations in Ewing's Sarcoma. Cancer, Vol. 20, 1967.
- 15) 山田・岩尾・手島: エオジン好性細胞骨肉芽腫の予後について. 臨床整形外科. 2: 1967.

発 言

熊本大整形 北川 敏夫

Eosinophilic granuloma はX線上 Ewing 肉腫とまちがえられることが多いので診断には慎重を要する。

発 言

鹿児島大整形 東 成昭

1. Eosinophilic granuloma の組織像は主として好酸球の集簇, 組織球の増生, 線維性組織より構成されるので, それぞれの明確なスライドを希望したい。

2. 第2例はまだ Hand-Schüller-Christian 病の症状が揃っていないので multiple eosinophilic granuloma の段階と思われる。

3. 最近遺伝性, 細胞性免疫の低下が論じられているがその方面の検索は?

4. 自然治癒があるくらいであるから放射線療法は必要でないと思う。

返 答

山大整形外科 繁富 頼雄

鹿児島大 東成昭先生の③に対して

細胞性免疫に対する検査はいずれの症例においても行っておりません。