

Erdheim-Chester 病の 1 例

古谷 和久¹⁾ 黒澤 良知¹⁾ 影山 貴一¹⁾ 金子 昌生²⁾

1) 聖隷浜松病院放射線科

2) 浜松医科大学放射線医学教室

A Case Report of Erdheim-Chester Disease

Kazuhisa Furutani¹⁾, Yoshitomo Kurosawa¹⁾,
Takaichi Kageyama¹⁾ and Masao Kaneko²⁾

Erdheim-Chester disease is a rare and distinctive lipid granulomatosis with characteristic pattern of radiographic changes in bone. The characteristic radiographic finding is an unusual symmetrical sclerosis at the diaphyseal portions of many long bones. This study demonstrates a case of Erdheim-Chester disease and mainly documents radiographic findings.

Research Code No. : 505

Key words : Erdheim-Chester disease, Radiological findings, MR imaging, Bone, Lipid granulomatosis

Received Feb. 2, 1996 ; revision accepted May. 31, 1996

1) Department of Radiology, Seirei Hamamatsu General Hospital

2) Department of Radiology, Hamamatsu University School of Medicine

はじめに

Erdheim-Chester病(以下、E-C病)と診断された稀な症例を経験したので、その特徴的な画像所見を中心に報告する。

症 例

症例：59歳，男性。主訴：両下肢痛。既往歴・家族歴：特記すべきことなし。血液生化学的検査：異常なし。現病歴：1994年1月頃より両下肢痛出現，9月精査目的にて入院。画像所見：上腕骨X線写真(Fig.1(A))；骨幹部に斑状の硬化像(→)，骨幹部に融解像(▶)を認める。大腿骨X線写真(Fig.1(B))；遠位骨幹部から骨幹部にかけて融解像が多発し，所々に斑状の硬化像を認める。下腿X線写真(Fig.1(C))；脛骨の骨幹中部を除く領域に多発する斑状の硬化像を認める。腓骨には明瞭な融解像(→)が見られる。膝関節X線写真(Fig.2)；脛骨近位部に多発する斑状硬化像が明瞭に認められる。この撮影条件では大腿骨遠位部の骨融解像は目立たない。骨シンチ(Fig.3)；四肢骨や鎖骨といった長管骨にはほぼ左右対称性に異常集積を認める。X線写真上は異常を指摘しえなかったが頭蓋骨・顔面骨・下顎骨にも異常集積があり，病変の存在が示唆された。腰椎には変形性脊椎症による若干の集積亢進が認められる。MRI(Fig.4)；T1強調像で病変部は斑状の低信号を示す。T2強調像では，硬化性病変は骨髄に比し低信号，融解性病変は高信号と低信号が混在していた。

病理組織所見(Fig.5)：検体は右腓骨の融解像を呈する部分より採取。骨髓腔に多量のlipidを含むfoam cellやTouton型巨細胞が浸潤するxanthogranulomatousな病変を呈する領域と著明な線維化を示す領域が見られた。Langerhans cell histiocytosisに特徴的なS-100染色は陰性であった。上記の病理所見および画像所見よりE-C病と診断された。

考 察

E-C病は1930年，Chester¹⁾によって初めて報告されたlipid granulomatosisで，骨に特徴的な画像所見を呈する疾患であ



Fig.1 59 year-old-male.

A : Right humerus.

Patchy osteosclerosis (arrow) appears in the metaphysis, and an osteolytic lesion (arrow head) is seen in the diaphysis.

B : Right femur.

Many osteolytic and a few osteosclerotic changes are visible in the distal portion of the femur.

C : Right lower leg.

Widespread osteosclerosis is seen in the tibia, with sparing of mid-diaphysis. And a focal osteolytic lesion is visible in the fibula.



Fig.2 Knees.

Multiple patchy sclerotic changes appear in the surroundings of knees. Osteolytic changes in the femur are not conspicuous in this film, because of the difference of the exposure condition.

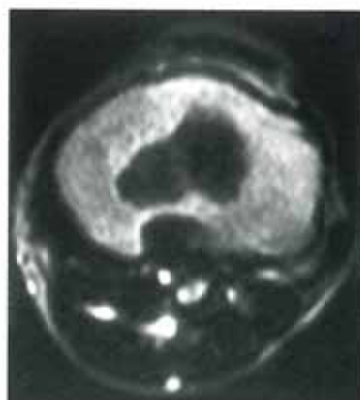


Fig.3 Bone scintigram.

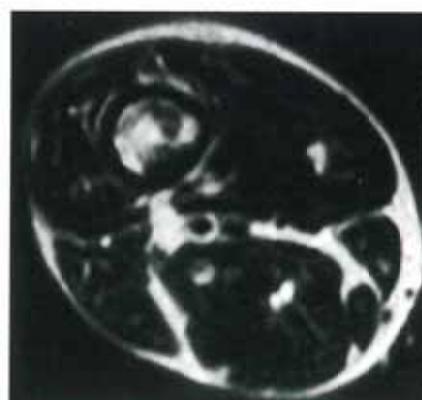
A bone scan documents multiple increased accumulation of the radioisotope. Long bones are invariably and symmetrically affected. Abnormal accumulation to cranial, facial, submandibular bones suggest existence of affected region, but not detectable in radiograph.



(A)



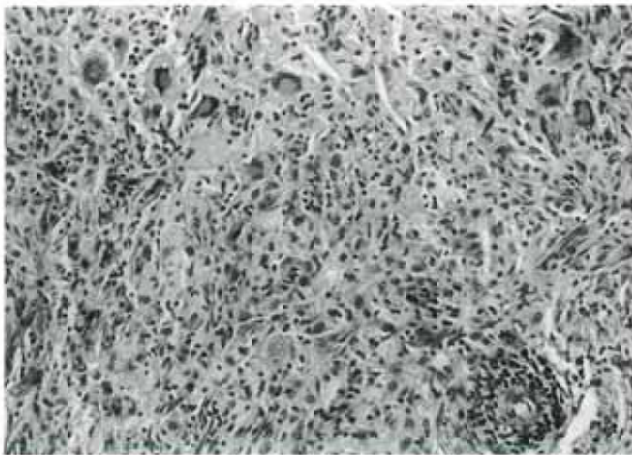
(B)



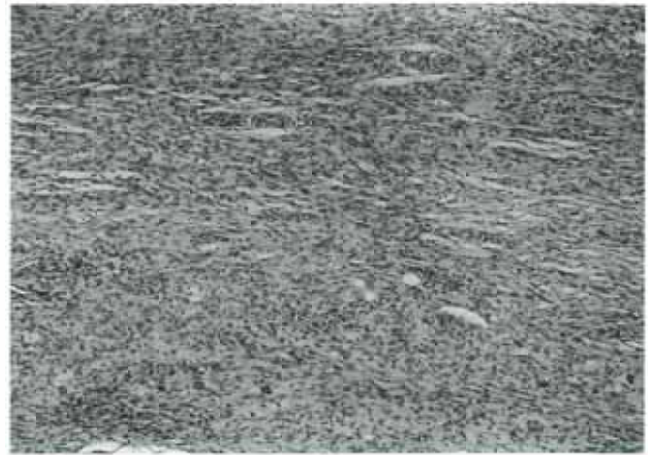
(C)

Fig.4 MR images of lower extremities.

T1-weighted (25/600) spin-echo image (A) shows abnormal low signal intensity within medullary cavity. On T2-weighted (120/3500) spin-echo image, area of sclerotic lesion shows abnormal low signal intensity (B), and lytic lesion shows high and low mixed signal intensity.



(A)



(B)

Fig.5
A : Photomicrograph of lytic bone lesion of right fibula shows xanthogranulomatous tissue with infiltration of foam cells and Touton type giant cells.
B : Another part of the same specimen. Marrow fibrosis is seen.

る。原因不明で頻度は極めて稀、現在までに世界で40例弱、本邦では2例^{2), 3)}が報告されているにすぎない。

この疾患は性別では男性に多く、年齢では中高年に多い⁴⁾。臨床症状は無症状のもの(42%)から骨症状を呈するもの(32%)、発熱や体重減少などの全身症状を呈するもの(32%)まで様々である⁴⁾。また、本例では骨以外には病変を発見されていないが、50%以上に他臓器(後腹膜、肺、心臓、腎臓、肝臓、下垂体、眼窩など)の浸潤を伴い、その程度によって多様な症状を呈しうるとの報告がある⁵⁾。

画像診断上の特徴は斑状骨硬化像の多発や骨皮質の肥厚、時に骨融解像を伴う、骨幹端や骨幹部に変化が強く骨端部や骨幹の中部には病変がないか軽度である、四肢長管骨を好発部位とし扁平骨や脊椎には変化が少ない、病変が左右対称性に分布するなどが挙げられている²⁾⁻⁸⁾。鑑別疾患としては骨硬化像が多発する点で骨硬化性骨転移や myelosclerosis, Paget病等を考えるが、病変の分布や性状から鑑別可能と思われる。MRI所見の報告は少ないが、病変部は骨髄に比しT1強調像で低信号、T2強調像で高信号あるいは高信号と低信号が混在するとの記載^{5), 6)}が見られる。

本症例ではT1強調像で低信号を示し、T2強調像では硬化性病変は骨髄に比し低信号、融解性病変では高信号と低信号が混在する傾向にあった。この点についてはT1強調像では高信号を呈する骨髄を病変が置換するため相対的に低信号となり、T2強調像では骨硬化を示す病変部は骨成分の存在により低信号となり、融解像を示す病変部では肉芽腫成分や脂質、線維成分などが混在するため高信号と低信号が混在していたと予想された。

病理組織学的にはE-C病はLangerhans cell histiocytosis、特にHand-Schüller-Christian病に類似しており、その異同について論議がある^{3)-5), 7), 8)}。同一または類似の病態とする意見も見られる^{3), 7), 9)}が、免疫組織学的検討や電顕的検討から別の疾患であるとの意見が多い。画像診断学的にはこれらの疾患は病変の分布や骨硬化が優位である点で明らかに異なっており、画像診断が診断の重要な決め手になると思われる。

本論文の要旨は平成7年7月、第118回日本医学放射線学会中部地方会にて発表した。

文 献

- 1) Chester W : Über lipoidgranulomatose. Virchows Arch Pathol Anat 279 : 561-602, 1930
- 2) 古瀬清夫, 南崎 剛, 吉田春彦, 他 : 高脂血症に伴う Erdheim-Chester病の1例. 病理と臨床 9 : 1357-1362, 1991
- 3) 西井陵子, 神田 修, 春田良雄, 他 : Erdheim-Chester病の1例—その組織化学的, 電顕的および生化学的検討—. 陶生医報 9 : 87-90, 1993
- 4) Miller RL, Sheeler LR, Bauer TW, et al : Erdheim-Chester disease ; Case report and review of the literature. Am J Med 80 : 1230-1236, 1986
- 5) Waite RJ, Doherty PW, Liepman M, et al : Langerhans cell histiocytosis with the radiographic findings of Erdheim-Chester disease. Am J Roentgenol 150 : 869-871, 1988
- 6) Strouse PJ, Ellis BI, Shifrin LZ, et al : Case report 710. Skeletal Radiol 20 : 64-67, 1992
- 7) Evans S, Williams F : Case report: Erdheim-Chester disease: Polyostotic sclerosing histiocytosis. Clin Radiol 37 : 93-96, 1986
- 8) Lantz B, Lange TA, Heiner J, et al : Erdheim-Chester disease A report of three cases. J Bone Joint Surg 71 : 456-464, 1989
- 9) Brower AC, Worsham GF, Dudley AH : Erdheim-Chester disease: A distinct lipoidosis or part of the spectrum of histiocytosis? Radiology 151 : 35-38, 1984