

肩甲骨に発生した好酸球性肉芽腫の1例

川崎医科大学 整形外科

森井 章司, 荻原 徹, 渡辺 良

同 人体病理

森谷 卓也, 真鍋 俊明

(昭和61年11月7日受付)

A Case of Eosinophilic Granuloma of the Scapula

Shoji Morii, Toru Ogihara

and Ryo Watanabe

Department of Orthopedic Surgery, Kawasaki Medical School

Takuya Moriya and Toshiaki Manabe

Department of Pathology, Kawasaki Medical School

(Accepted on November 7, 1986)

8歳, 男児. 右肩痛で発症し, 腫脹および圧痛が著明であった. X線像で, 肩甲骨に鶏卵大の骨吸収像を認め, 白血球数増多, 赤沈値亢進, CRP強陽性であった. open-biopsyを施行し, 病理組織診断は好酸球性肉芽腫であった. 以後, 経過観察にて腫脹および疼痛は消失し, X線像, CT像においても腫瘍縮小が見られ治癒が進んでいると判断した.

A case of eosinophilic granuloma of the bone was reported. An eight-year-old boy was admitted to our hospital because of pain and remarkable swelling of the right shoulder. Laboratory data on admission revealed an erythrocyte sedimentation rate of 68 mm/1 hr, C-reactive protein of 8 mg/dl and a white blood-count of 14,600/ μ l. Plain X-ray films and a CT scan of the scapula disclosed a hen-egg sized osteolytic lesion. The histological diagnosis of eosinophilic granuloma was confirmed by open-biopsy. Subsequent observations indicated satisfactory clinical improvement.

Key Words ① Eosinophilic granuloma ② Scapula

I はじめに

好酸球性肉芽腫 (eosinophilic granuloma) は, 1940年に Lichtenstein と Jaffe¹⁾ により eosinophilic granuloma of bone として初めて記載され, 1953年 Lichtenstein²⁾ によって Letterer-Siwe 病, Hand-Schüller-Christian 病などを含め Histiocytosis X という統一名称を与えられた. 好酸球性肉芽腫は, 孤立性あ

るいは多発性の骨病変として現われ, 3疾患のうちでも最も予後良好と考えられている. 典型例では, 10歳までの男子に好発し, 症状は疼痛や局所の圧痛である. 骨格中好発部位は, 大腿骨近位骨幹端, 頭蓋骨, 下顎骨, 肋骨, 脊椎などである.

今回我々は, 右肩甲骨に発生した好酸球性肉芽腫の1例を経験したので, 若干の文献的考察を加えて報告する.

II 症 例

患 者：T.S., 8歳, 男児, C15680.
主 訴：右肩痛.

家族歴：特記すべきことなし。
既往歴：特記すべきことなし。
現病歴：昭和60年10月末頃から右肩痛が出現した。軽い運動痛と圧痛および腫脹のため近く

Table 1. Laboratory data on admission.

Hematological Examination	A/G	1.00	Amy	244	I. U./l
RBC	429 × 10 ⁴ /μl	II	4	Serum Mineral	
Hb	11.8 g/dl	Bil (T)	0.3 mg/dl	Na	138 mEq/l
Ht	35.3 %	Bil (D)	33 %	K	4.1 mEq/l
Platelet	42.4 × 10 ⁴ /μl	ALP	205 I. U./dl	Cl	102 mEq/l
WBC	14600 /μl	Cho	161 mg/dl	ESR	30 min 28 mm
Differential Count (%)		γGTP	5 I. U./dl		1 hr 68 mm
N. Band	5	LDH	104 I. U./l		2 hr 103 mm
N. Segmented	64	Alb	4.3 g/dl	CRP	8 mg/dl
Eosinophil	2	Glb	4.3 g/dl	Urinalysis	
Basophil	1	ChE	381 I. U./dl	protein (±)	sugar (-)
Monocyte	3	GPT	12 I. U./l	acetone (-)	bilirbin (-)
Lymphocyte	25	GOT	12 I. U./l	urobil (W.N.L)	
Blood Chemistry		Crn	0.5 mg/dl	pH	6.5
SP	8.6 g/dl	BUN	11 mg/dl	SG	1.026
BS	102 mg/dl	UrA	3.7 mg/dl		

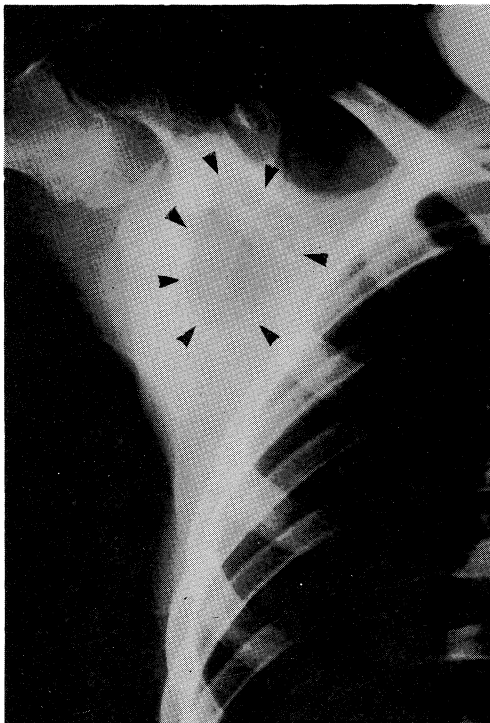


Fig. 1. Rentgenogram of the right scapula showing an osteolytic oval-shaped lesion (arrows).

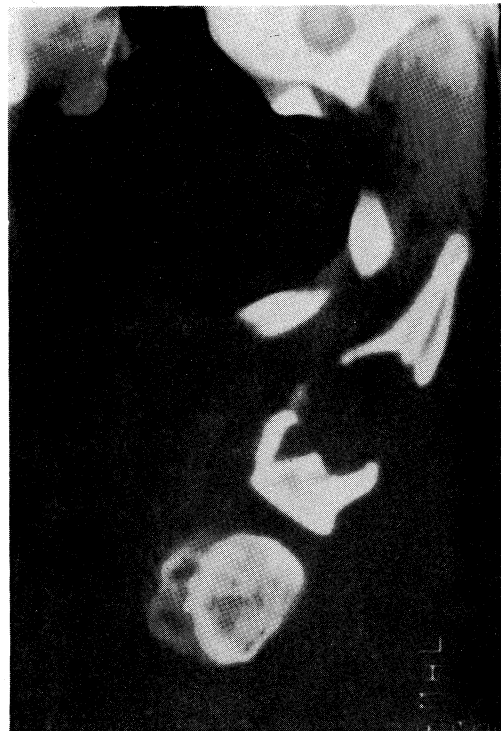


Fig. 2. CT scan of the right scapula showing reactive thickening and osteolytic oval-shaped lesion.

の医院を受診し、X線像にて肩甲骨の異常陰影を指摘された。12月9日当院外来に紹介され、肩甲部腫瘍の疑いで12月12日入院した。

入院時現症：身長128.8 cm、体重24 kg、胸部は聴診上異常なし。黄疸、貧血を認めず、肝・脾は触知しなかった。右肩関節の可動域は正常であった。肩甲骨中央部に腫脹を認め、自発痛、圧痛著明であった。神経学的には、異常所見を認めなかった。

入院時検査所見 (**Table 1**): 赤血球沈降速度の著明な促進があり、CRP 強陽性であった。末梢血では、白血球数増多を認め、分画では eosinophil が2%であった。貧血、血小板減少は認められなかった。その他、血液生化学、電解質、尿所見にも異常はなかった。

単純X線像 (**Fig. 1**) では、右肩甲骨に4×3 cm 卵円形の骨吸収像を認めたが、頭蓋骨、肋骨、脊椎、骨盤には骨変化を認めなかった。胸部X線像では、悪性腫瘍の転移を疑わせる陰

影はなかった。右肩関節の CT scan (**Fig. 2**) では、肩甲骨体部の反応性肥厚と中央部の卵円形の骨欠損部が認められたが、spicula やたまねぎの皮様変化は認められなかった。 ^{99m}Tc -MDP 静注後の骨シンチ (**Fig. 3**) では、肩甲骨上半部に非常に強い RI 集積があり、骨吸収部は cold area であった。また ^{67}Ga シンチ (**Fig. 4**) でも同部位での RI 集積増強が認められた。

入院時の検査所見、骨X線像およびシンチグラムより、骨髓炎などの炎症性疾患も否定できないため、12月16日 open-biopsy を施行した。

手術所見および組織所見 (**Fig. 5**): 肩甲骨の腫瘍部では骨皮質が破壊され、黄褐色で易出血性、弾性軟で充実性の腫瘍によって置換されていた。組織学的には、腫瘍は大きな胞体とくびれた核を有する組織球のび慢性増殖からなり、小結節を形成したところもあった。小結節

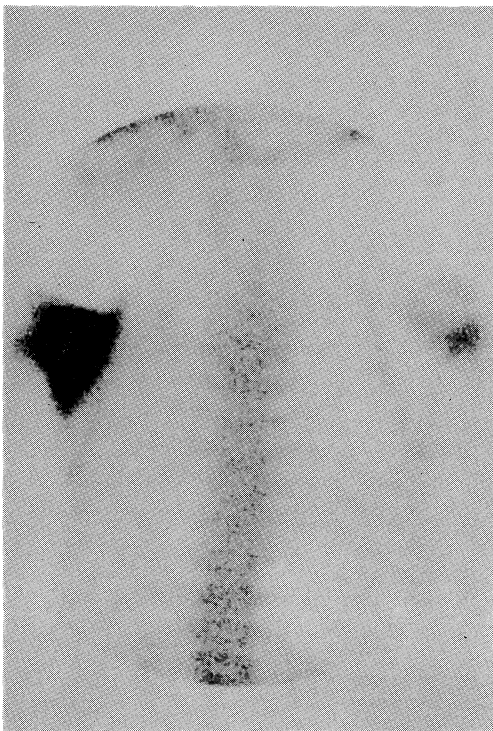


Fig. 3. Bone scintigraphy with ^{99m}Tc -MDP: Increased accumulation of radioactivity is noted in the right scapula.

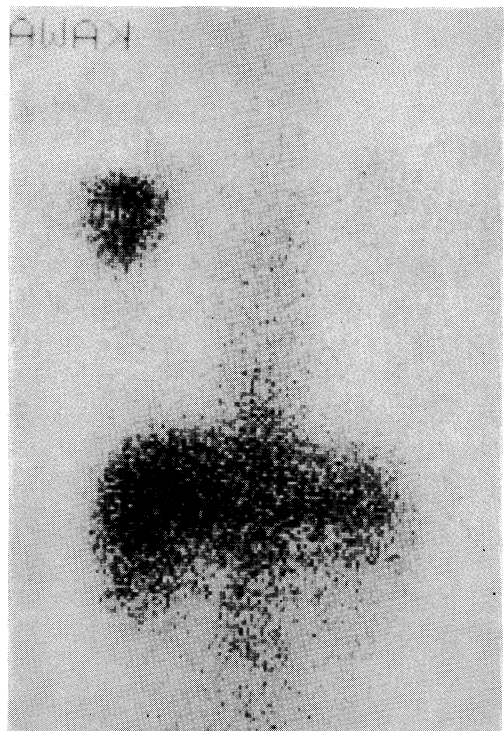


Fig. 4. ^{67}Ga scintigraphy showing an abnormal uptake of the isotope of right scapula.

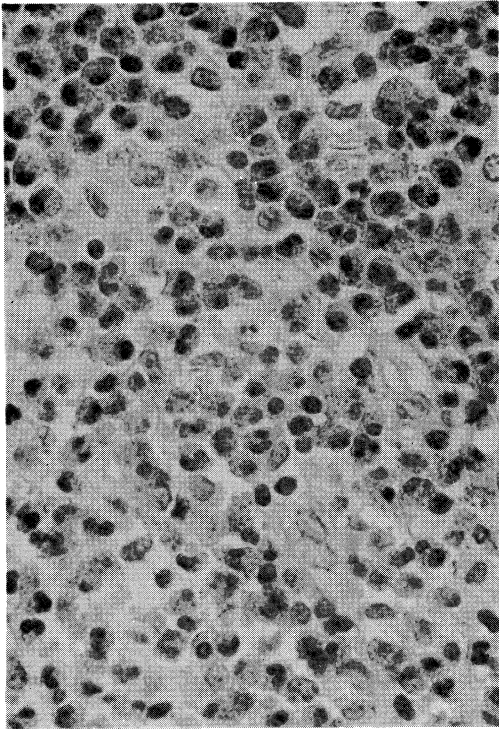


Fig. 5. Photomicrography of the tissue obtained at biopsy, showing numerous histiocytes, eosinophils and lymphocytes (H.E., $\times 400$).

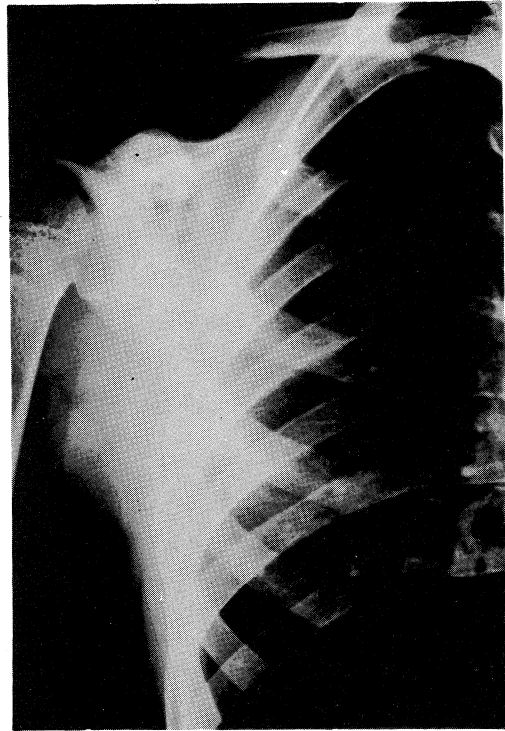


Fig. 6. Roentgenogram showing a reduced osteolytic lesion (5 months after open-biopsy).

間には、好酸球やリンパ球の浸潤巣が存在していた。好酸球性肉芽腫においてしばしば認められる泡沫細胞や多核巨細胞は認められなかった。免疫組織学的検索では、組織球様細胞はS100蛋白陽性で、電顕的にもBirbeck顆粒(Langerhans顆粒)の存在が確認された。組織所見から、骨好酸球性肉芽腫と診断した。

入院時経過：炎症所見が強いので12月23日～12月27日の5日間にtotal 60mgのデカドロンを静注した。腫脹および疼痛の軽減が見られたので、61年1月15日軽快退院した。

昭和61年8月11日現在、右肩関節の自発痛、腫脹、および圧痛は完全に消失し、白血球数・分画ともに正常化している。biopsy後5カ月の単純X線像(Fig. 6)で肩甲骨の病巣は縮小し、腫瘍内骨化も認められる。またCT像(Fig. 7)でも同様な腫瘍縮小が見られる。

^{99m}Tc -MDP骨シンチ(Fig. 8)においても肩甲骨の異常集積はほぼ消失し、治療が進んでいると判断される。

III 考 察

好酸球性肉芽腫は、histiocytosis Xのひとつの型で、根本的には同一のもので臨床的表現が異なるにすぎないと考えられている。^{2),3)} histiocytosis Xの本態や原因については不明であるが、最近、histiocytosis Xで増殖する組織球はLangerhans顆粒(Birbeck顆粒)やT6抗原、Ia抗原などのマーカーを有することが明らかにされ、渡辺ら^{4),5)}は、本症を悪性組織球症とともにS100蛋白陽性のT-zone histiocyte系列に属する細胞起源の腫瘍としてとらえることを提唱している。今回の我々の症例においても病理学教室の免疫組織化学的検索の結果S100蛋白陽性であった。



Fig. 7. CT scan showing a reduced osteolytic lesion (5 months after open-biopsy).



Fig. 8. Bone scintigraphy with $^{99m}\text{Tc-MDP}$: Decreased accumulation of radioactivity (5 months after open-biopsy).

全国骨腫瘍患者登録一覽表⁶⁾から20年間(1964~84)のhistiocytosis Xの登録総数570例の内訳をみると単発性好酸球性肉芽腫378例(66%)、多発性好酸球性肉芽腫119例(21%)、Hand-Schüller-Christian病26例(4.6%)、Letterer-Siwe病22例(3.9%)である。発症年齢(Fig. 9)はいずれも10歳以下が60%を占めており、単発性好酸球性肉芽腫の男女比は1.6対1で男子に多い。単発性好酸球性肉芽腫の好発部位(Fig. 10)としては、大腿骨、鎖骨、腸骨、脊椎である。Bunch⁷⁾の報告によれば、肩甲骨に原発するものは214例中3例(1.4%)にすぎないが、本邦では、378例中22例(5.8%)で比較的多い。

X線学的特徴は、頭蓋骨や骨盤などの扁平骨では境界明瞭で硬化性の辺縁を欠く、いわゆる打ち抜き像(punched-out lesion)となる。また、癒合して地図状頭蓋と呼ばれる像となる。長幹骨では、通常骨幹部に見られ、ごくまれに

骨幹端や骨端に認められる。病巣は、骨髄内から発生した限局性骨透過像であり、病巣が拡大するにつれて骨皮質を浸食し、ついに骨皮質が消失し、骨膜反応を伴って、Ewing肉腫などの悪性腫瘍とまぎらわしい像を呈するようになる。脊椎の病巣は、いわゆるCalvé扁平椎として発見されることが多い。

治療は、本症が一般的に予後良好な疾患であり、自然治癒するものもあるため放置する場合もあるが、^{8)~11)}一般的には、搔爬および放射線照射(300~1500 rad)^{11), 12)}が行われている。骨破壊が強く病的骨折の可能性があるものは、骨移植術が行われる。^{8), 9), 11), 13)} McCullogh¹⁴⁾は多発性骨病変のあるものでは、放射線照射では明らかな進行の停止は認められなかったと報告している。一般的には第2の病変が1年以内に現われなければ予後は良好である。¹⁴⁾他の治療法として、病巣内部に直接ステロイドを注入する方法^{11), 15)}も初期例、再発例に有効との報

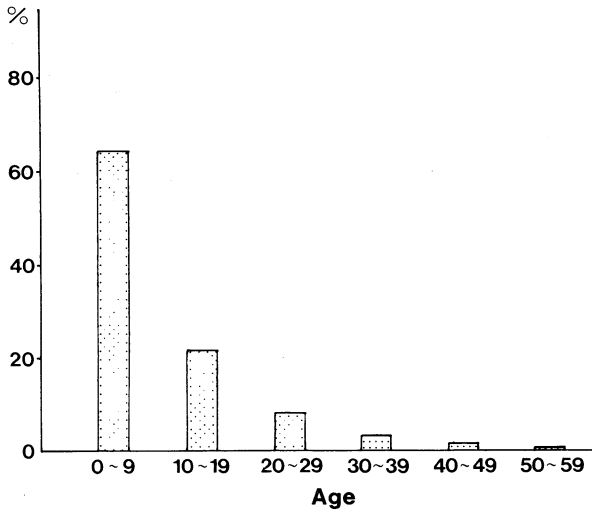


Fig. 9. Age incidence (Bone Tumor Registry in Japan: 1984).

Table 2. Methods of treatment (Bone Tumor Registry in Japan: 1984).

手術	231
放射線	19
化学療法	9
手術 + 放射線	22
手術 + 化学療法	16
放射線 + 化学療法	3
手術 + 放射線 + 化学療法	10
治療せず	69
計	379

告がある。本邦での治療状況⁶⁾は、Table 2のごとくである。

IV 結 語

右肩甲骨に発生し、良好な経過をたどった

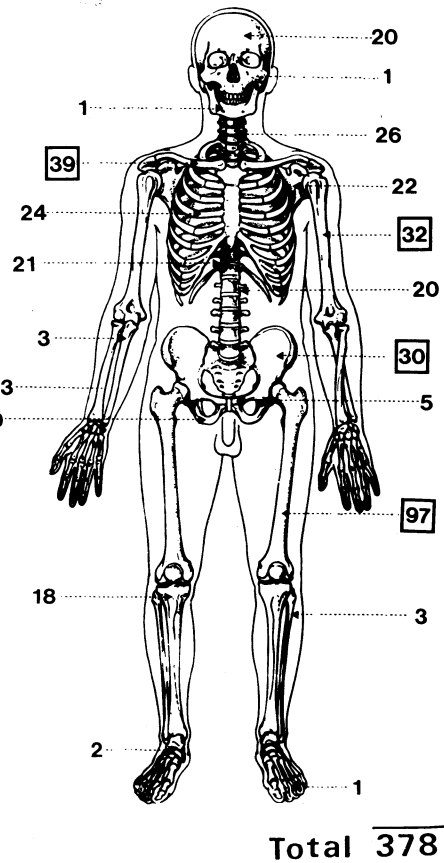


Fig. 10. Skeletal distribution of eosinophilic granuloma (Bone Tumor Registry in Japan: 1984).

8歳男児の好酸球性肉芽腫の1例について、文献的考察を加えて報告した。

なお、本論文の要旨は第101回岡山外科会（昭和61年9月23日）において発表した。

文 献

- 1) Lichtenstein, L. and Jaffe, H. L.: Eosinophilic granuloma of bone. Am. J. Pathol. 16: 595—604, 1940
- 2) Lichtenstein, L.: Histiocytosis X; integration of eosinophilic granuloma of bone, "Letterer-Siwe disease" and "Schüller-Christian disease" as related manifestation of a single nosologic entity. Arch. Pathol. 56: 84—102, 1953
- 3) Farber, S.: The nature of "solitary or eosinophilic granuloma" of bone. Am. J. Pathol. 17: 625—629, 1941
- 4) Watanabe, S., Nakajima, T., Shimosato, Y., Sato, Y. and Shimizu, K.: A case report of his-

- tiocytic medullary reticulosis defined as neoplasma of T-zone histiocytes. *Jpn. J. clin. Oncol.* 11 : 411—418, 1981
- 5) Watanabe, S., Nakajima, T., Shimosato, Y., Sato, Y. and Shimizu, K.: Malignant histiocytosis and Letterer-Siwe disease neoplasm of T-zone histiocytes with S 100-protein. *Cancer* 51 : 1412—1424, 1983
 - 6) 国立がんセンター: 全国骨腫瘍患者登録一覽表 1984年度
 - 7) Bunch, W. H.: Orthopedic and rehabilitation aspects of eosinophilic granuloma. *Am. J. pediatr. Hematol. Oncol.* 3 : 151—160, 1981
 - 8) McGavran, H. M. and Spady, H. A.: Eosinophilic granuloma of bone. *J. Bone Joint Surg.* 42—A : 979—992, 1960
 - 9) Fowles, J. V. and Bobechko, W. P.: Solitary eosinophilic granuloma in bone. *J. Bone Joint Surg.* 53—B : 238—243, 1970
 - 10) Cheyne, C.: Histiocytosis X. *J. Bone Joint Surg.* 53—B : 366—382, 1971
 - 11) Nauert, C., Zomoza, J., Ayala, A. and Harles, T. S.: Eosinophilic granuloma of bone; diagnosis and management. *Skeletal Radiol.* 10 : 227—235, 1983
 - 12) Gree, W. T. and Farber, S.: Eosinophilic or solitary granuloma of bone. *J. Bone Joint Surg.* 24 : 499—526, 1942
 - 13) Schajowicz, F. and Slullitel, J.: Eosinophilic granuloma of bone and its relationship to Hand-Schüller-Christian and Letterer-Siwe syndromes. *J. Bone Joint Surg.* 55—B : 545—565, 1973
 - 14) McCulloch, C. J.: Eosinophilic granuloma of bone. *Acta Orthop. Scand.* 51 : 389—398, 1980
 - 15) Capanna, R., Springfield, D. S., Ruggieri, P., Biagini, R., Picci, P., Bacci, G., Giunti, A., Lorenzi, E. G. and Campanacci, M.: Direct cortisone injection in eosinophilic granuloma of bone; a preliminary report on 11 patient. *J. pediatr. Orthop.* 5 : 339—342, 1985