

症 例

非典型的 Hand-Schüller-Christian 病の 1 例

京都大学医学部外科学教室第 2 講座（指導：青柳安誠教授）

野々山 明・浜 垣 仁

〔原稿受付 昭和34年 7 月16日〕

A ATYPICAL CASE OF THE HAND-SCHÜLLER-CHRISTIAN'S DISEASE

by

AKIRA NONOYAMA and MASASHI HAMAGAKI

From the 2nd Surgical Division, Kyoto University Medical School
(Director : Prof. Dr. YASUMASA AOYAGI)

A case of the Hand-Schüller Christian's disease has been reported from the clinical and pathological points of view. This case was a 14-year-old boy, who had suffered recurrently last four years from the masses in the left frontal region and in the left neck. The symptoms were atypical, viz. the triad of this malady was not recognized except for a circumscribed rarefaction of the skull corresponding with the mass of the left frontal region.

A few consideration upon the clinical symptoms have been attempted.

緒 言

Hand-Schüller-Christian 病は1893年 Hand が始めて報告し, 1915年 Schüller により, 1919年 Christian によりさらに詳細に記載されて以来, 本邦で最近までに30数例の報告しかない比較的稀な疾患であり, 近年では Letterer-Siwe 病や好酸球性肉芽腫と共に「病因不明な細網症」として分類されている疾患である. 最近われわれは臨床的にいわゆる Christian の三主徴を認めないにもかかわらず, 病理組織学的に Hand-Schüller-Christian 病と考えられる 1 例を経験したが, 本症例は臨床的・病理組織学的に興味深いと思われるので報告する.

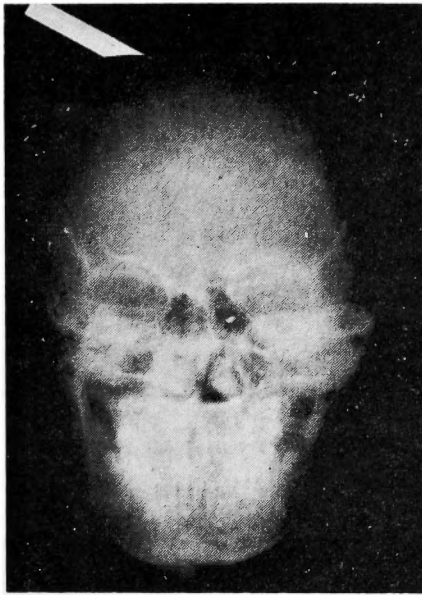
症 例

患 者: H. M. 14歳, 男児

主訴: 左頸部および左側前頭部腫瘍.

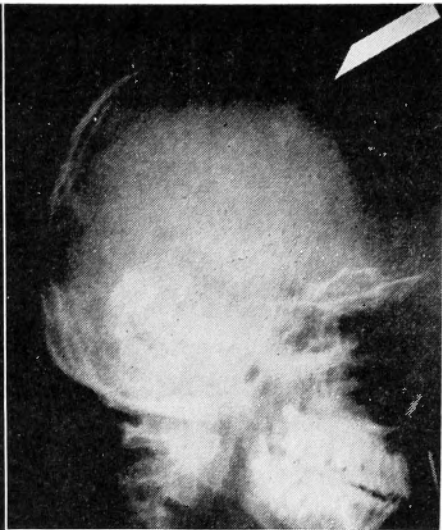
現病歴: 昭和29年 1 月頃 (約 4 年前), 誘因と思われるものがなく, 左側前頭部に無痛性, 限局性の腫瘍を生じ, 某病院で摘出を受けた. 昭和31年 4 月頃, 再び同部に同様の腫瘍を生じ, 某病院で約 1 年間ラジウム照射療法を続けたが縮少せず, 昭和32年 4 月摘出する. 昭和32年11月頃より左頸部に無痛性の腫瘍を生じ漸次増大し, またこの頃より, 前回手術で摘出した左側前頭部にも再度同様の腫瘍を生じたので, 昭和33年 1 月15日, 両腫瘍を当科にて摘出し, 1 週間で退院した. 昭和33年 2 月終りより左頸部に再び同様の腫瘍を生じ, 急速に増大したので 3 月13日当科に入院する. 最近, 全身倦怠感あり, やや体重が減少した. 食思・睡眠ともに少し障碍され, 便通は 1 日 1 行である.

既往歴: 小児時に肋膜炎に罹患した以外特記すべきものはない. また, 最近原因不明の熱発, 皮膚発疹,



第 1 図

左前頭部腫瘍に一致し限局性頭蓋骨稀薄部を認める(矢印)。



第 2 図

中耳炎、扁桃腺炎等に罹患したことはない。

家族歴：特記すべきものはない。

現症(昭和33年3月13日)：

全身所見：発育正常。体格、栄養ともに中程度。皮膚に発疹、色素沈着、貧血を認めない。体温 37.2°C。脈搏毎分 92、血圧最高 130、最低 63mmHg、体重 41kg。その他に特記すべきものはない。

局所所見：頭部の形は正常であるが、左側前頭部にクルミ大の腫瘍を触れ、境界鮮明、弾性硬、表面平滑、圧痛および皮膚との癒着を認めない。頭蓋骨欠損部は触れない。両眼に異常なく、とくに眼球突出を認めない。

左頸部には、下顎角に接しその後方、および左鎖骨上窩にそれぞれ鶏卵大、手拳大の腫瘍、左頸部に小豆大の腫瘍 3 個を触れ、いずれも境界鮮明、弾性硬、表面平滑、主腫瘍に圧痛を認める。

腹部では、肝・脾の腫大なく、腋窩部・そけい部等には、リンパ腺腫脹を認めない。脊椎に変化なく、上・下肢ともに運動障害を認めない。

一般検査成績：赤血球数 445×10^4 、白血球数 14600、血色素ゼーリー 76%、末梢血中好酸球 3%、桿状核 29%、分葉核 39%、リンパ球 23%、単核球 6% であり、血清総コレステロール値は 108mg/100cc でやや低下し、尿量は 1 日 1000~1500cc で、排尿回数も正常範

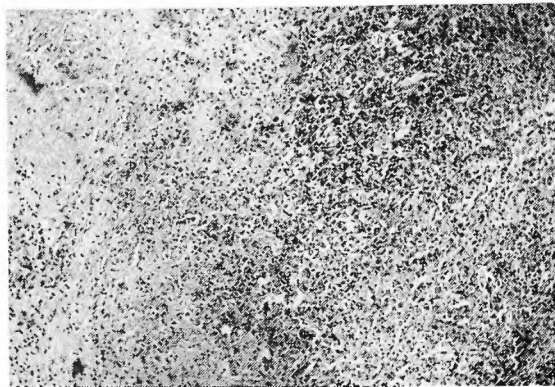
囲内にある。レントゲン所見では、前頭部の腫瘍に一致し、頭蓋骨に限局性の陰影稀薄部を認めるが(第 1 図・第 2 図)、他に地図状頭蓋の像はなく、頭蓋底、トルコ鞍部にも異常はない。脊椎、肋骨等に骨陰影稀薄部を認めない。

手術所見：左頸部腫瘍は胸鎖乳突筋に密に癒着、浸潤を認めたが腫瘍は 1 個 1 個独立したリンパ節であり、肉眼的には肉腫様であつた。左前頭部腫瘍は強靱結合組織性腫瘍で、多少の脂肪組織を認めた。

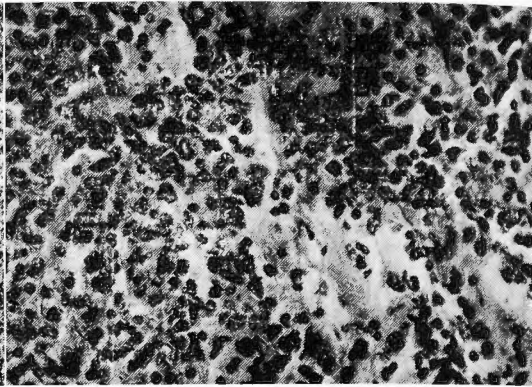
病理組織学的所見：(第 3 図~第 8 図)

左頸部腫瘍はいずれもリンパ節の腫脹にもとづくものであり、リンパ節の固有組織は破壊され、完全なリンパ濾胞はほとんど認められず、また一面にかなり広はん変性壊死病巣がみとめられる(第 3 図)。リンパ節内には多数の細網細胞が密に増殖し、リンパ節を満している。これら細胞内には、原形質が膨脹し、内容均等ないわゆる foam cell を思わせる細胞がみられる(第 5 図)。さらに特徴的な像は高度の好酸球の浸潤を認めることである。好中球も存在するが、前者に比較して遙かに少数である(第 4 図)。ステルンベルグ巨細胞・ゴージェ細胞等特殊細胞は認めない。

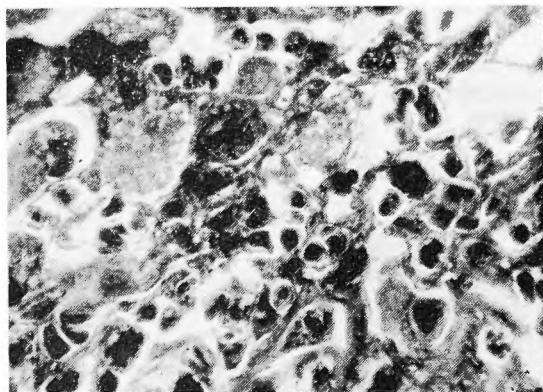
左前頭部腫瘍は細網細胞ないしは組織球性細胞の増生にもとづくものと考えられ、標本の一部には瘢痕性または壊死性組織をみた(第 6 図)。そして高度の細網組織の増殖・浸潤がある。本腫瘍では頸部の腫瘍でみたよりさらに多数の好酸球浸潤を認める(第 7 図)。また増殖した細網細胞ないしは組織球性細胞の原形質



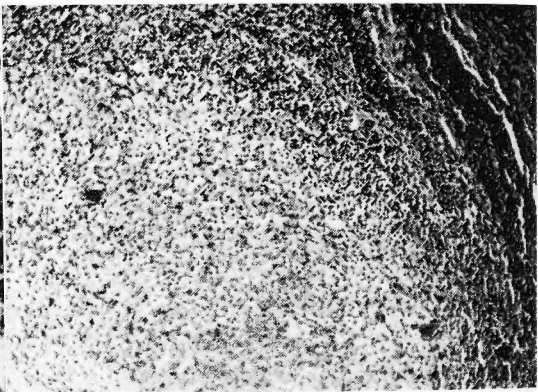
第3図 左頸部腫瘍（リンパ腺）



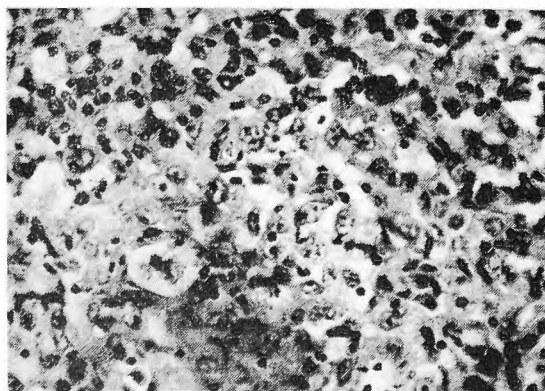
第4図 同（強拡大）
高度の好酸球浸潤



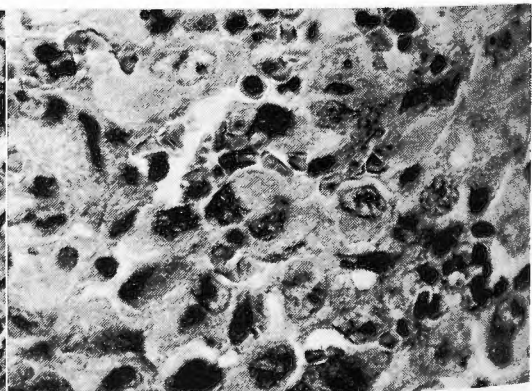
第5図 同（強拡大）
顕著な細網細胞増殖，原形質膨脹
foam cell 形成



第6図 左前頭部腫瘍



第7図 同（強拡大）
好酸球浸潤，細網細胞増殖，巨細胞をみる



第8図 同（強拡大）
細網細胞，原形質膨脹，foam cell 形成

も著しく膨脹し、いわゆる foam cell の形成が顕著にみられ、一部には巨細胞化しているものも認めた（第 8 図）。

以上の所見を総括すれば、(1) 細網細胞ないしは組織球性細胞の高度の増殖、(2) その細胞原形質の膨脹による foam cell または巨細胞形成、(3) 多数の好酸球浸潤である。これらを根拠として Hand-Schüller-Christian 病系の疾患と診断したのである。

経過：腫瘍摘出後レントゲン照射療法を続けたが、照射開始後 7 日目頃から 38°~39°C の発熱、左頸部のびまん性腫脹、食思不振を来すようになり、術後 28 日目事故退院した。退院時、体温 37.6°C、栄養かなり障碍され、左頸部はびまん性に腫脹し、弾性硬、境界不鮮明で、軽い圧痛を認める。肝・脾および全身のリンパ腺腫脹は触れない。尿管症・眼球突出の傾向もなく、皮膚に発疹・色素沈着をみない。退院後症状は軽快することなく、昭和 33 年 5 月 25 日死亡した。

考 案

本症例は臨床的にはほとんど典型的症状を認めないにもかかわらず、病理組織学的所見および経過より Hand-Schüller-Christian 病と考えられたものである。

本疾患の病因について、1940 年 Wallgren は従来の原発性リポイド代謝障碍説を否定し、細網内皮細胞の特異性異常増殖ならびに浸潤が一次的成因であると主張している。そして彼自身の症例から本疾患および Letterer-Siwe 病、好酸球性肉芽腫症は結局同一の疾患であり、ただ病変の強さ、進展によつてそれぞれの病像を呈するに過ぎないと述べ、後の諸家もこれを裏づける多数の症例を報告している。しかし Otani 等この説を強硬に反ばくしている者もないではない。

本疾患には古くから臨床的に頭蓋骨地図状陰影欠損像、尿管症、眼球突出の三主徴があるといわれるが、われわれの症例では左側前頭部腫瘍に一致して一箇所頭蓋骨の陰影欠損部があるのみで他の二症状はみられなかつた。しかしながら、これらはいずれも腫瘍の腫脹・圧迫や骨病変による骨質破壊のための二次的なものであるので、上述の三主徴はその時期、進行状態によつて常に存在するものでないことは Wallgren の新しい定義によつても明かなことであり、事実、Henschen, Lichtenstein 等も三主徴は必ずしも必要としないと述べ、眼球突出や尿管症のない症例や骨病変が頭蓋骨以外の骨に位置する症例を報告しているのである。

さらに、われわれの症例には頸部リンパ節腫脹とそ

の再発をみたが、全身の系統的リンパ節腫脹、肝・脾腫脹をみていない。

このように臨床的に典型的な諸症状が存在せず、また事故退院し最後まで経過を追うことも、死後剖検も行われなかつたのであるが、入院中経過、摘出腫瘍の病理組織検査より Hand-Schüller-Christian 病と診断したのである。

本疾患は、多く亜急性の経過をとるが、予後は不良でその 2/3 は死亡するといわれている。また未だ確定した治療法もなく対症的で、手術的摘出・レントゲン治療が有効であるとされている。

結 語

14 歳の男児で、臨床的には典型的症状の存在しないにもかかわらず病理組織学的に Hand-Schüller-Christian 病と考えられる 1 例を経験したので報告した。

稿を終るに臨み、病理学的検索にあたつて種々御教示戴いた本学医学部病理学教授岡本耕造教授ならびに翠川修助教授に謹んで謝意を表します。

文 献

- 1) 井奥他 3 名: Reticulose の 2 例. 外科の領域, 6, 1256, 昭 33.
- 2) 遠藤: ハンド・シューレル・クリスチャン病の 1 例. 整形外科, 9, 190, 昭 33.
- 3) 小宮: ハンド・シューレル・クリスチャン病の例. 日本臨床, 13, 196, 昭 30.
- 4) 宮地: 臨床組織病理学. 杏林書院, 東京, 昭和 31 年.
- 5) Anderson, W. A. D.: Pathology. St. Louis, 1953.
- 6) Jaffe, H. L. et al: Eosinophilic Granuloma. Arch. Path., 37, 99, 1944.
- 7) Lichtenstein, L. et al: Hystiocytosis X. Arch. Path., 56, 84, 1953.
- 8) Otani, S.: A Discussion on Eosinophilic Granuloma of Bone, Letterer-Siwe Disease and Schüller-Christian Disease. J. Mount Sinai Hosp, 24, 1079. 1957.
- 9) Rowland, R. S.: Xanthomatosis and the Reticuloendothelial System. Arch. Intern. Med., 42, 611, 1928.
- 10) Santelmann, T. et al.: Die eosinophile Granulomatose und ihre Beziehungen zur Abt. Letterer-Siwe'schen und Hand-Schüller-Christian'schen Krankheit. Arch. Kinderhk., 152, 40, 1955.
- 11) Siwe, S. A.: Reticuloendotheliose—ein neues Krankheitsbild unter den Hepatosplenomegalie. Ztsch. f. Kinderhk., 55: 212, 1932.
- 12) Wallgren, A.: Systemic Reticuloendothelial Granuloma. Am.: J. Diseases. Child., 60, 471. 1940.