

山下大祐<sup>1)</sup>，市川千宙<sup>1)</sup>，今井幸弘<sup>1)</sup>，石井淳子<sup>2)</sup>，藤堂謙一<sup>2)</sup>，船山由樹<sup>3)</sup>，  
加藤愛子<sup>3)</sup>，藤原雄太<sup>4)</sup>，上田浩之<sup>5)</sup>  
(神戸市立医療センター中央市民病院 臨床病理科<sup>1)</sup>，同神経内科<sup>2)</sup>，  
同免疫血液内科<sup>3)</sup>，同糖尿病内分泌内科<sup>4)</sup>，同放射線診断科<sup>5)</sup>)

【症例】60代 男性

【主訴】歩行困難、ふらつき増強

【現病歴】2010年頃より発熱を繰り返していたが、原因不明であった。同年12月発熱、全身倦怠感を主訴に入院・精査され、視床下部性副腎皮質機能低下、中枢性尿崩症を認めた。MRIでは下垂体炎、肥厚性硬膜炎が疑われた。副腎不全に対しステロイド内服を開始し、臨床症状は一旦改善した。IgG4関連疾患、サルコイドーシス、Wegener肉芽腫症などが疑われたが、診断はつかなかった。

2011年5月心嚢液貯留の増悪あり。循環器内科入院し、心嚢穿刺など精査されるも原因不明とされた。同年6月頃から歩行不安定になり、構音障害も出現した。ステロイドを増量するも奏功しなかった。同年9月MRIで肥厚性硬膜炎増悪、右小脳脚のT2/FLAIRの淡い高信号の拡大を認めた。更にステロイドを増量するも改善しないため入院となった。

【入院後経過①】入院4日目に意識レベルと血圧低下を認めた。画像上、脳底動脈閉塞症、脳血管多発狭窄症を認めた。入院16日目に硬膜生検および側頭動脈生検を行った。

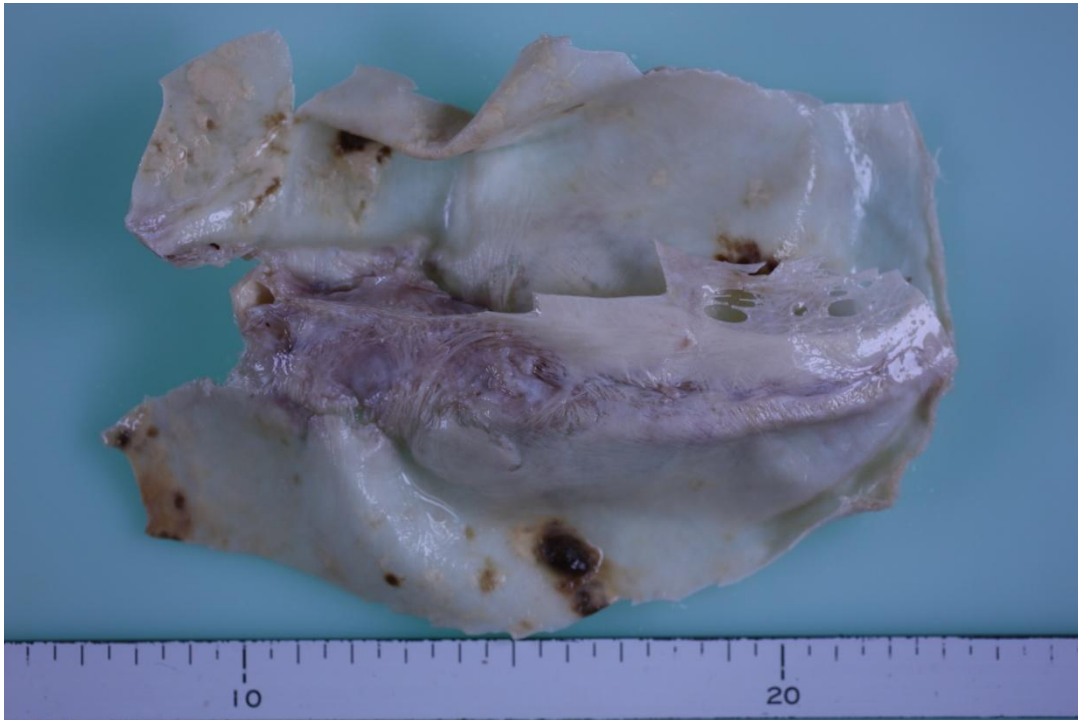
【生検所見】組織学的に硬膜では弱好酸性の多角形ないし紡錘形の豊かな胞体と明るい繊細なクロマチンでやや切れこみのある核を持つ組織球が少量の膠原線維を伴って増生しており、foamy macrophage, Toutone giant cell の目立つ部分、リンパ球の密な浸潤もみられ、形質細胞、好中球なども種々の程度に混在していた。Grocott染色、PAS染色、グラム染色などで菌体、虫体などを認めず。臨床的に感染症の可能性が低い一方、Erdheim-Chester diseaseも鑑別に拳がったため、免疫染色を行い、組織球としていた細胞にCD68弱陽性、lysozyme全体に陽性、S100は弱～強陽性の細胞が混在、CD1a陰性でありErdheim-Chester diseaseとして矛盾しない所見であった。

側頭動脈には炎症所見は目立たなかった。

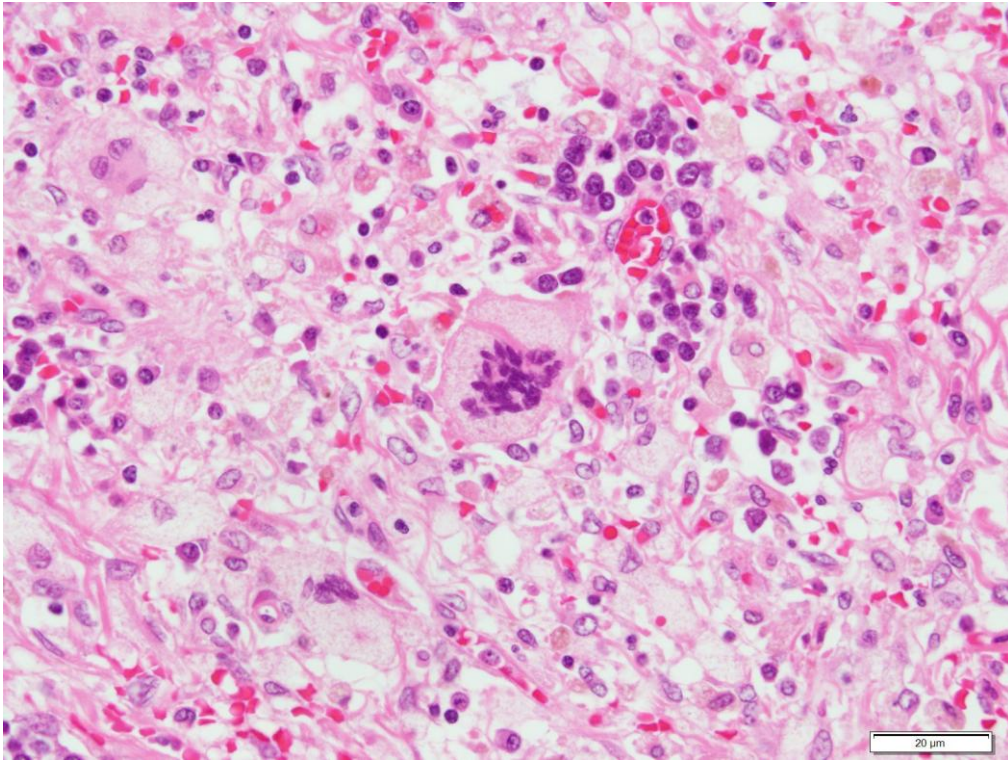
【入院後経過②】骨シンチで両側膝関節周囲に異常集積を認め、Erdheim-Chester diseaseとして化学療法を開始した。半年以上に渡り加療を継続するも治療抵抗性であった。死亡3日前より心不全及び呼吸不全が急激に進行し死亡。剖検を行った。

【剖検時肉眼所見】全身に強い浮腫を認め、胸水および心嚢水の貯留が目立った。硬膜

内面に黄白色ないし褐色の地図状の肥厚が散見された。トルコ鞍周囲、心嚢、心外膜、大血管および一次枝周囲、両側臓側胸膜、両側腎門部に黄白色、弾性・軟の組織増生をびまん性に認めた。大腿骨遠位端は骨梁間が黄白色、弾性・軟の組織で置換されていた。臓側心外膜下の組織増生が特に右房で目立ち、拡張障害を来たしていた。心不全の悪化による呼吸不全となり、死亡したと考えた。



硬膜



硬膜ミクロ



大腿骨