

木村氏病の一例

川崎医科大学 皮膚科

武井 洋二, 中川昌次郎, 植木 宏明

同 形成外科

宮本 義洋, 谷 太三郎

(昭和56年6月2日受付)

A Case of Kimura's Disease

Yoji Takei, Shojiro Nakagawa
and Hiroaki Ueki

Department of Dermatology, Kawasaki Medical School

Yoshihiro Miyamoto and Tasaburo Tani

Department of Plastic Surgery, Kawasaki Medical School

(Accepted on June 2, 1981)

木村氏病は主として若年男子に認められる原因不明の慢性肉芽腫性疾患である。好酸球増多, 血清 IgE 上昇, カンジダ即時皮内反応陽性などを伴うため現在アレルギーの関与が重視されている。今回我々もアレルギー関与の可能性を示唆する所見を伴う本症を経験したので報告する。

Kimura's disease is seen mainly in young males. This entity is chronic granulomatous disease and its etiology is unknown. Recently participation of allergy is suggested because of accompanying with eosinophilia, increase in serum IgE and positive candida skin test. We report a case with findings which suggest the possibility of participation of allergy.

はじめに

木村氏病は若年男子に好発する経過良好な慢性肉芽腫性疾患で, 組織像では皮下組織を中心にリンパ濾胞様構造, 好酸球とリンパ球の浸潤を認め, 末梢血好酸球増多, 血清 IgE 値上昇を伴うことを特徴とする比較的稀な疾患である。原因については今なお不明であるが, 最近アレルギー性機序が重視されている。今回我々も典型的と思われ本症を経験したので報告する。

症 例

患 者: 38 歳, 男子。

主 訴: 右頬部腫瘍。

既往歴: 昭和 41 年 肺結核。

昭和 48 年 十二指腸潰瘍。

家族歴: 特記事項なし。

現病歴: 昭和 53 年 10 月より右頬部に軽度の癢痒を伴う硬結に気付いたが放置。その後徐々に増大したため, 昭和 54 年 6 月 13 日手術目的にて当院形成外科を受診す。

現 症: 右頬部に 35×20 mm の弾性軟なわずかに隆起した比較的境界明瞭な腫瘍を認め, さらにその内部に 25×15mm の弾性硬の結節を触知する。自発痛, 圧痛はなく局所炎症症状も

認められない(Fig. 1). また、小指頭大の顎下リンパ節を左右各々1個触知する。

臨床検査所見(Table 1): 末梢血中の白血球は9500/mm²で軽度の増多、好酸球は20%で増多していた。血清IgEは958 u./mlでわずかな上昇があり、カンジダ即時皮内反応強陽性であった。それ以外の検査所見には異常は認められなかった。

手術時所見: 腫瘍の境界は全く不明瞭で皮下脂肪織内に線維組織で囲まれ、顔面神経頰筋枝と思われるものも腫瘍内にまき込んでおり、一見悪性腫瘍を思わせたが、木村氏病であることが考えられたので全摘出はあきらめ腫瘍の底部を残し顔面神経より表層のみを摘出した。

組織学的所見: 変性に陥入った筋組織間に多

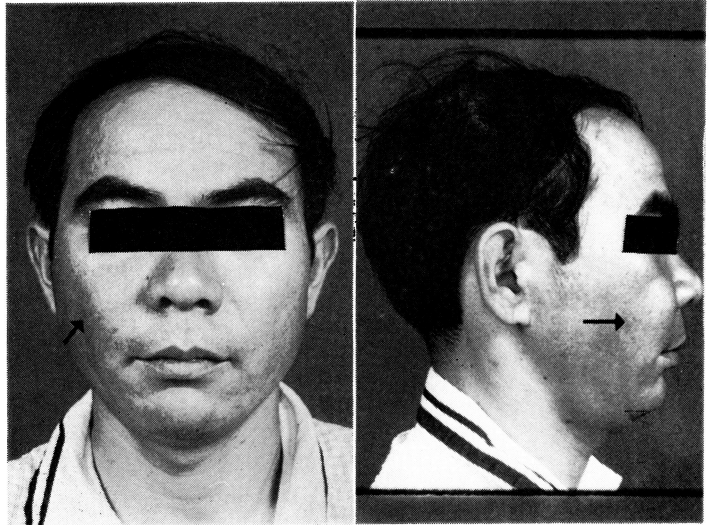


Fig. 1. Pre-surgical state.

A tumor 35mm in diameter is located in the right cheek.

数のリンパ球浸潤、胚中心を伴ったリンパ濾胞の形成、好酸球の浸潤を認めた(Fig. 2). 胚中心を構成する細胞は大型の類円形の核と比較的明瞭な核小体を有する細網細胞様細胞で、胚中心を取り囲むようにリンパ球、さらにその周辺に多数の好酸球を認めた(Fig. 3). この組織像はこれまで木村氏病として報告されてきたそれに一致する。

治療及び経過: 組織学的に木村氏病と診断した後、predonin 20 mgより投与開始し3ヵ月後に腫瘍を触知しなくなった。しかし中止後1

Table 1. Laboratory Data.

T. P.	7.2g/dl	RBC	5,290,000/mm ³
A/Gratio	1.49	Hb	16.3g/dl
B. S.	70mg/dl	Ht	46.4%
Bil.	1.0mg/dl	WBC	9,500/mm ³
Alp.	58I.U./l	Differential	
Cho.	209mg/dl	N. Seg.	53%
GPT.	6I.U./l	Eosino.	20%
GOT.	9I.U./l	Baso.	2%
Grn.	1.2mg/dl	Lympho.	18%
BUN.	10mg/dl	Mono.	7%
UrA.	3.1mg/dl		
IgG	1221WHOmg/dl	Allergen Test	
IgA	185WHOmg/dl	Candida	
IgM	69WHOmg/dl	15 × 12	
IgE	958U/ml	56 × 47	
		Control	
		0 × 0	
		7 × 7	
Urinalysis	normal		
Stool	occult blood (-)		
	parasites (-)		

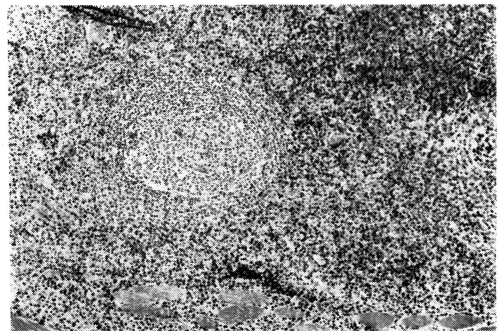


Fig. 2. Histological examination showed infiltration of lymphocytes and eosinophils with lymph follicle formation among degenerated muscle tissue. (H-E stain.)

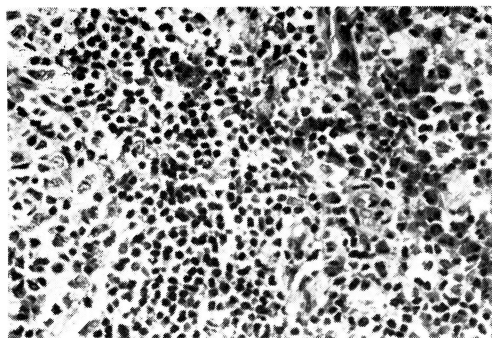


Fig. 3. Germinal center consisting of reticulioid cells and surrounded lymphocytes and eosinophils. (H-E stain.)

カ月で腫瘍の再発と好酸球増多を認めたため predonin 10 mg を再投与した。8 回投与後腫瘍は消失したが、5 mg に減量した時点で腫瘍の増大傾向を見た。6 MeV 電子線を計 3,000 rad 照射し、照射終了後 13カ月の現在、アルコール摂取時、疲労時に軽度の痒痒と腫瘍の増大を認めるが経過良好である。経過中の好酸球の変動は腫瘍増大時に一致して増多する場合も認められた。

考 按

木村氏病は木村ら¹⁾により、「リンパ組織増生変化を伴う異常肉芽腫」として報告され、飯塚ら²⁾は好エオジン球性リンパ腺炎及び肉芽腫症とすべき独立疾患と考え、木村らの記載を尊重し「木村氏病」と呼ぶことを提唱した。以来、皮膚における好酸球リンパ濾胞増殖症³⁾、軟部好酸球肉芽腫^{4)~8)}、エオジン好性濾胞肉芽腫症⁹⁾、好酸球リンパ濾胞増殖症¹⁰⁾など多数の診断名が使用されていたが、症例の発表が積み重なるにつれて一つの疾患としての独立性が確立し、好酸球性リンパ濾胞増殖症または木村氏病に統一されてきた。

本症は日本での報告が圧倒的に多く中国で約 50 例⁴⁾、インドネシアで約 20 例⁷⁾の報告が見られアジア地域に限局されていると思われていたが、1968 年 Wells ら¹¹⁾が本症と類似した症例を報告し Subcutaneous angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia と命名し、現

在両疾患の間の異同が問題となっている。

西山ら¹²⁾は本症につき統計的検討を行なっている。それによると男性が 83% を占め、発病年齢は 1 歳から 62 歳に及ぶが、20 歳未満が 53% である。大多数の症例が無痛性皮下腫瘍ないしリンパ節腫脹を主訴とし、両者が併存するものが 90% に認められる。発生部位は主に頸部より上方で耳下腺部、頬部、顎下腺部、涙腺部などの顔面が 86% を占める。腫瘍は拇指頭大から手掌大までで、皮下から皮下脂肪織にかけて比較的明瞭な弾性軟ないし弾性硬のものとして触れる。

臨床検査では末梢血中の白血球の軽度増多があるが、本症の最も特徴とするところは好酸球増多であり 20% 以上に増加したものが 70% の症例に認められている。しかしながら末梢血、骨髄においても好酸球の成熟障害、腫瘍性変化は認められていない。血清 IgE 値に関しては最近の 10 年間注目されてきたが、少数の報告例を除いて 1,000 I.U./l 以上であり皮下硬結の消長と経過を共にする傾向を示す。

組織所見では、主病変は真皮下層から皮下脂肪織にかけて見られ、明瞭な胚中心を伴ったリンパ濾胞様構造の新生ないし増生が著明な好酸球浸潤を伴って見られる。胚中心は大型の細網細胞様細胞より成り、これを取り囲んでリンパ球が輪状に圍繞し、リンパ濾胞様構造を作り、これらの周囲には種々の程度の好酸球浸潤が見られる。また間質には毛細血管の増生、血管壁の肥厚と多数の好酸球、時に形質細胞も混在するリンパ球の浸潤の見られる場合もある。

治療は切除、副腎皮質ホルモン、放射線照射などが一般的に行なわれているが、肉芽腫は被膜を欠き expansive でなく infiltrative に増殖し線維化が強く周囲の神経の剝離は容易でなく全摘出は非常に困難であり再発率も高い。また腫瘍と所属リンパ節腫脹、手術所見などから悪性腫瘍を思わせる事が多いため悪性腫瘍との鑑別が重要である¹³⁾。副腎皮質ホルモン、放射線療法に対してかなり反応を示すが、いずれも中止により再発することが多い。その他抗瘍剤、カンジダによる脱感作¹⁴⁾、oxyphenbutazone¹⁵⁾

が有効とする記載もあるが、現時点では完治に至る治療法はないようである。

本症の病因については好酸球増多、血清 IgE 増加、カンジダ即時皮内反応陽性などより atopic allergy の関与が考えられている。本症例に

においても好酸球増多、軽度の血清 IgE 増加、カンジダ即時皮内反応強陽性などアレルギー関与の可能性を示唆する所見が認められた。しかし、現在明確な原因は不明であり、今後の説明が望まれる。

文 献

- 1) 木村哲二, 吉村三郎, 石川栄世: 淋巴組織増生を伴う異常肉芽に就て, 日本病理会誌 37: 179—180, 1948
- 2) 飯塚 栄: 好エオジン球性リンパ腺炎およびリンパ肉芽腫症. 日大医誌 18: 900—908, 1959
- 3) 川田陽弘, 高橋 久, 安西 喬: 皮膚における好酸球性リンパ濾胞増殖症: 従来木村氏病, 好エオジン球性リンパ肉芽腫症, 軟部好酸球肉芽腫と称された疾患について. 日皮会誌 76: 117—134, 1966
- 4) 石川浩一, 上垣恵二, 菱本久美郎: 軟部好酸球性肉芽腫. 日本臨床 22: 126—136, 1964
- 5) 千葉哲郎, 岩瀬和夫, 武山勝也: Eosinophilic granuloma を思わせる皮下腫瘍の1例. 臨床外科 7: 726—729, 1952
- 6) 綿貫 詰, 粟根康行: 軟部組織の好酸球肉芽腫について, 臨床外科 17: 5—17, 1962
- 7) 本間 真, 斉藤 修, 前田一郎: 軟部好酸球性肉芽腫の臨床. 皮膚臨床 7: 885—896, 1965
- 8) 管野 巖, 伊藤安彦, 長島康之: Eosinophilic granuloma の1例. 臨床放射線 15: 307—317, 1970
- 9) 大森弘介, 田中 聡: エオジン好性細胞肉芽腫. 外科 18: 477—482, 1956
- 10) 後藤允哉, 上野賢一: 皮膚好酸性リンパ濾胞増殖症. 皮膚臨床 16: 377—380, 1974
- 11) Wells, G. C. and Whimster, I. W.: Subcutaneous angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. Br. J. Dermatol. 81: 1—15, 1969
- 12) 西山千秋, 落合豊子: アトピー性皮膚炎を合併した木村氏病の経験. 皮膚臨床 19: 1079—1087, 1977
- 13) Miyamoto, Y. and Tani, T.: Eosinophilic lymphofollicular granuloma in parotid gland. Kawasaki Med. J., 3: 15—27, 1977
- 14) 佐々木好久, 山田 登, 久松建一: 軟部好酸球肉芽腫とアレルギー. 耳喉 43: 195—200, 1971
- 15) 木村晴世: Eosinophilic lymphoid granuloma の1例, 日皮会誌 81: 162—163, 1971