

木村病の1例

小塩 勝博¹⁾ 青木 光広²⁾

要旨：木村病（軟部好酸球肉芽腫症）は、全身の軟部組織、特に顔面部に無痛性腫瘤を形成し、末梢血好酸球及び、IgEの増加をみる原因不明の比較的稀な疾患である。今回我々は、この木村病の1例を経験したので報告する。症例は14歳男性で、主訴は約3年前からの両側耳後部の無痛性の腫瘤。経過やMRI所見より木村病と考えた。外見上の問題から本人が手術を希望されたため、診断の組織検査を兼ねて手術による切除を行った。術後ステロイドなどの薬物療法を開始しているが、再発や腎疾患の合併などの可能性があるため、長期の経過観察が必要である。

【はじめに】

木村病は軟部好酸球肉芽腫症ともよばれ、全身の軟部組織、特に顔面部に慢性に経過する無痛性腫瘤を形成し、末梢血好酸球や血中IgEの増加を特徴とする原因不明の疾患である。治療は薬物療法、外科的治療、放射線療法などが行われているが、再発を繰り返すこともある。今回我々はこの木村病の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。

症例：14歳、男性

主訴：両側耳後部腫瘤

既往歴：特記すべきことなし

現病歴：平成28年頃より両耳後部に腫瘤が出現。整容上の問題から手術による切除を希望され当科に紹介された。

局所所見：両耳後部にくるみ大の腫瘤を皮下に認めた。これらの腫瘤はともに弾性軟であった。自発痛、圧痛はなく、皮膚表面には色素沈着などを認めなかった。

臨床検査所見：ALP972U/Lと上昇、免疫学的検査では血清IgE値8400IU/ml以上と著明な上昇を認めた。CAP-RAST法による抗原特異的IgE検索では、スギ、ハンノキ属でクラス3、

カンジダ、ヤケヒョウヒダニでクラス2、カモガヤ、ブタクサ、イヌノフケ、ガ、ユスリカ成虫、ヒノキでクラス1であった。

画像検査所見：MRI検査においてこの腫瘤はT1強調画像では筋肉よりやや高信号に、T2強調画像では高信号に描出された。腫瘤以外にも両側耳下部、深頸部領域に、多数のリンパ節腫大を認めた（図1）。

手術所見：審美的な配慮から両側とも耳介付着部を皮切した。腫瘤は皮膚や周辺組織と癒着しており、易出血性で剥離困難であった。耳下腺組織とも癒着を認めたが、頸部にも多発し合併症の危険も考えられたため、完全な摘出は行わなかった。

病理組織所見：摘出した標本は、リンパ節構造のはっきりしない高度な炎症反応を伴う軟部組織を示し、炎症性細胞は好酸球、リンパ球、形質細胞を混じり、胚中心の目立つリンパ濾胞形成を伴い、小血管造成を有する高度に硬化した間質成分よりなり、木村病と診断された（図2）。

治療経過：手術直後よりプレドニゾロンの内服を30mgより開始し漸減し経過観察中である。

【考 察】

木村病（軟部好酸球肉芽腫）は、皮下軟部組織の無痛性腫瘤を主徴とし、末梢血好酸球、血清IgEの上昇を認め、リンパ節に腫瘤を形成す

1) 岐阜赤十字病院 耳鼻咽喉科

2) 岐阜大学 耳鼻咽喉科・頭頸部外科

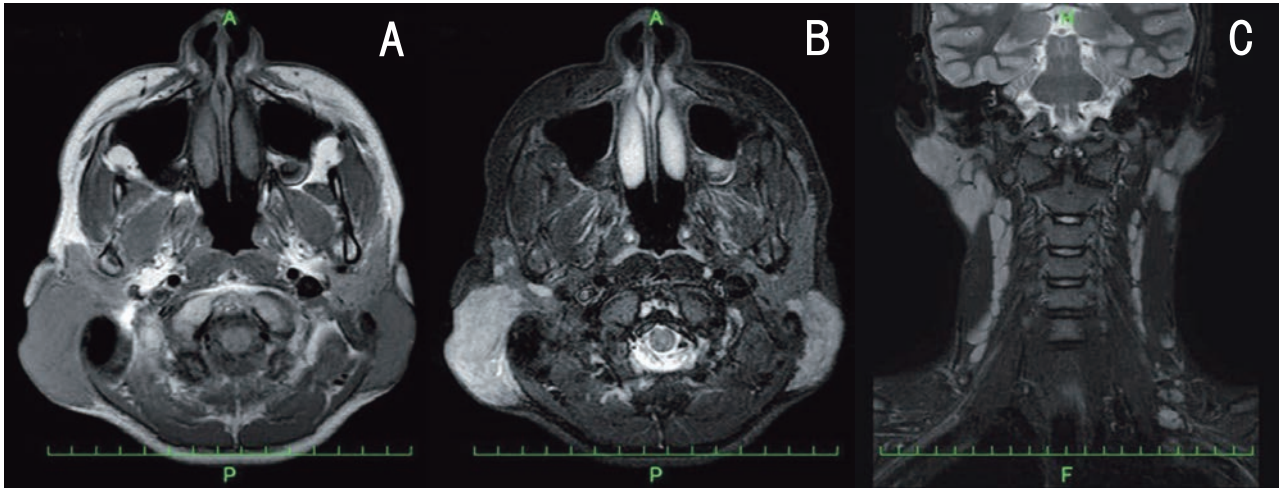


図1 顔面・頸部MRI

T1強調画像(A) T2強調画像(B,C) 両側耳後部に腫瘤を認めた。
冠状断では、耳下部・深頸部領域に大小多数のリンパ節腫大を認めた。

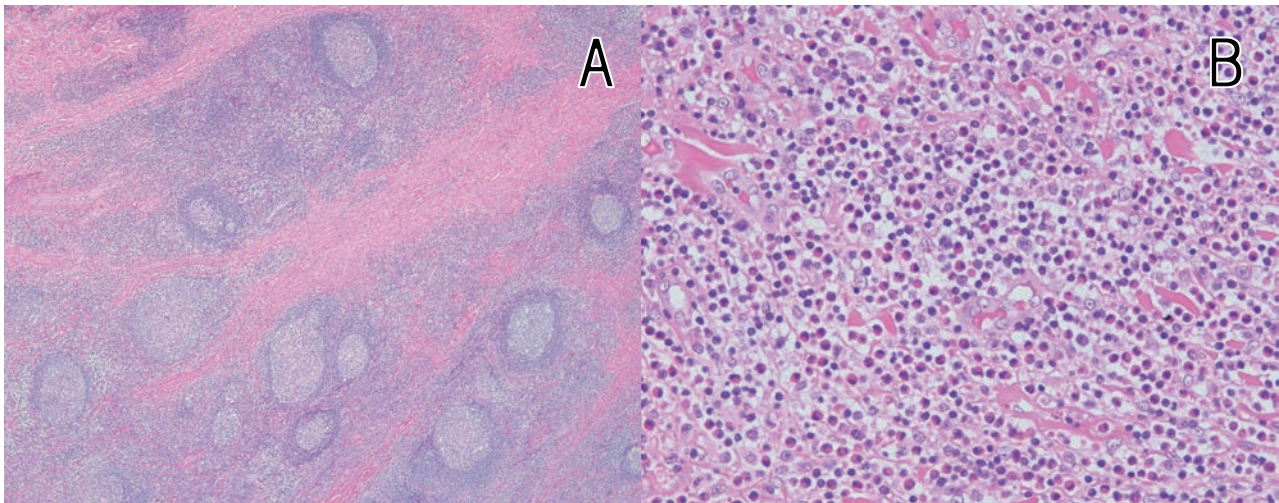


図2 病理組織所見 (HE染色, A: 2倍, B: 40倍)

高度な炎症反応を伴う硬化した軟部組織。炎症性細胞は好酸球, リンパ球, 形質細胞を混じり、胚中心の目立つリンパ濾胞形成を伴い、小血管造成を有する高度に硬化した間質成分よりなる。

る比較的稀な原因不明の慢性肉芽腫性疾患である。本症は1948年、木村ら¹⁾によりその病理学的特徴が報告され、1959年に飯塚²⁾により、独立した一つの疾患として確立された。アジア地域の若年男性の頭頸部領域（特に耳下腺や耳介周囲）に好発する良性疾患であり、再発率が非常に高い難治性疾患である³⁾。症状は種々の程度の頸部リンパ節腫脹を伴う無痛性の皮下腫瘤を特徴とする⁴⁾。皮下腫瘤は単発のものから多発するものなど様々で、皮膚には、色素沈着や掻痒感を伴うことがあるが、自発痛や圧痛は稀

である⁵⁾。我々の症例では、色素沈着、掻痒感、痛みなどは認められなかった。腫瘤の経過は比較的緩慢で、腫瘤に気付いてから、受診するまでの期間は、石井⁵⁾によれば平均6.7年と比較的長い傾向にあるが、今回の症例では発症から3年で手術を行うに至った。

本疾患は皮膚炎やアレルギー性鼻炎等のアレルギー疾患の合併や⁶⁾腎疾患の合併または既往を有する率が高い⁵⁾。今回の症例ではそれらの症状や検査上の明らかな異常は認めなかった。

検査所見で特徴的なのは、末梢血好酸球と血

中IgEの著明な上昇である⁵⁾。今回の症例では血中IgEは著明に上昇を認めたが、末梢血の好酸球の上昇は認めなかった。

CT, MRIによる画像評価は同病態の診断とともに、頸部腫瘍やリンパ節病変を呈する他病態との鑑別において有用とされる^{7,8)}。

病理組織学的所見は、非特異的炎症にみられる肉芽所見の中に、大小様々な胚中心を伴うリンパ濾胞様構造の増生があり、その周囲に著明な好酸球浸潤を認める^{4,9)}。

確定診断には病理組織診断によるが必須であるが、臨床所見から生検をしなくても予測は比較的容易であるため⁴⁾、臨床所見のみから治療が開始される例がかなり多い。今回の我々の症例も、臨床的に診断し、手術を行った。そしてその病理組織診より確定診断した。

本疾患の原因として1型アレルギー、特にカンジダに対するアレルギーの関与が指摘されており^{6,10)}、今回の症例でもカンジダの特異的IgEの上昇を認めたが、現在のところ、はっきりした原因は不明である。

木村病の治療法は確立されておらず、外科的切除、ステロイド投与、放射線療法、カンジダの免疫療法の報告がある。いずれも単独では再発する例が多く、絶対的なものはないが、それぞれの単独治療よりも併用療法が効果的とされる^{4,5,9)}。今回の症例では切除後よりプレドニゾロンの内服を開始しているが、再発予防のためトシル酸スプラタスト等の処方を行う予定である。放射線療法は一般的には効果が認められ^{4,9)}、比較的再発も少ないと言われているが¹¹⁾成長期の若い症例のため、骨発育障害や癌誘発、唾液分泌障害、皮膚瘢痕のリスクを踏まえ慎重な検討が必要と考える。

予後については悪性化の例はなく、生命の予後は良好^{4,6,9)}である。森山ら⁹⁾は、再発防止の目的で抗アレルギー剤及び非ステロイド性消炎鎮痛剤の長期にわたる継続ないし断続的投与することを推奨しているが、我々も維持療法としてトシル酸スプラタストとロキソプロフェンなどの投与を考えている。不幸にも再発を認めた場合、ステロイド内服再開や放射線療法、ステ

ロイド局注またはその他の治療の適応を検討する予定である。

【結 語】

木村病の1例を報告した。手術による切除を行い術後直後よりプレドニゾロンの内服を処方した。再発の恐れがあるが、成長期の若い症例のためステロイドは短期にとどめ、トシル酸スプラタスト、非ステロイド性消炎鎮痛剤などで維持療法を行う方針である。良性の疾患であるが再発しやすく、腎疾患を合併することもあるため、長期の経過観察が必要である。

【文 献】

- 1) 木村哲二, 吉村三郎, 石川栄世: リンパ組織増生を伴う異常肉芽腫について、特に他の類似変化の組織像との比較. 第11回東京病理集談会記事: 10-14, 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 - 木村氏病の提唱 -. 日大医誌 18: 900-908, 1959
- 3) Kung IT, Gibson JB, et al. Kimura's disease: a clinic-pathological study of 21 cases and its distinction from angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. Pathology 16(1): 39-44, 1984
- 4) 吉田誠: 軟部好酸球肉芽腫 (木村病). 21世紀耳鼻咽喉科領域の臨床No.18免疫・アレルギー疾患, 石川峰編: 中山書店, 東京, 287-290, 2001
- 5) 石井正則: 木村氏病について - 4例の経験と本邦429例の臨床的観察. 耳展 25: 407-416, 1982
- 6) 奥田稔, 竹中徹, 宇佐神篤: 木村病 (軟部好酸球肉芽腫). 病理と臨 7: 598-604, 1989
- 7) Takahashi S, Ueda J, Furukawa T, Tsuda M, Nishimura M, et al: Kimura disease: CT and MR findings AJNR Am J Neuroradiol 17: 382-385, 1996
- 8) Yuen HW, Goh YH, Low WK, Lim-Tan SK: Kimura's disease: A diagnostic and therapeutic challenge. Singapore Med J 46: 179-183, 2005
- 9) 森山寛, 石井正則, 本多芳男: 軟部好酸球性肉芽腫 (木村氏病). 耳鼻咽喉科・頭頸部外科 MOOK No. 2 顔面・頸部腫瘍, 金原出版, 東京, 50-57, 1986
- 10) 佐々木好久, 山田登, 久松健一: 軟部好酸性肉芽腫とアレルギー. 耳喉 43: 195-200, 1971

- 11) Itami J, Arimizu N, Miyoshi T, et al : Radiation therapy in Kimura's disease. Acta Oncol 28 : 511-514, 1989

