木村氏病の検討

吉野 和美・今田 正信・高原 幹
岸部 幹・片山 昭公・片田 彰博
林 達哉・野中 聡・原渕 保明

Seven Patients with Kimura's Disease,
i.e. Eosinophilic-granuloma

Kazumi Yoshino, Masanobu Imada, Miki Takahara,
Kan Kishibe, Akihiro Katayama, Akihiro Katada,
Tatsuya Hayashi, Satoshi Nonaka and Yasuaki Harabuchi

(Asahikawa Medical College)

We report clinical examinations of seven cases of Kimura's disease. Six patients were male and one patient was female. Patient ages ranged from 6 to 57. Three patients complained of swelling in the parotid region, two patients in the submandibular region, one patient in the zygomatic region and one patient in the cervical region. All patients demonstrated remarkable increase of eosinophils and serum IgE. Six patients were treated with medication and one patient was treated with surgical excision followed by radiation therapy. It is important to select an adequate method of treating Kimura's disease considering the benefits and limitations of various treatment methods.

Key words : Kimura's disease, Eosinophilic-granuloma, ImmunoglobulinE

はじめに

木村氏病は1948年に木村ら¹⁾が最初に、リンパ組織増生を伴う異常肉芽として報告した疾患で、軟部好酸球肉芽腫症ともいわれている。今回当科において経験した木村氏病7例について、その臨床経過や治療方法などについて検討したので文献的考察を加えて報告する。

対 象

対象は、1977年8月から2002年7月までの約24年間に、旭川医科大学耳鼻咽喉科・頭頸部外科を受診し、生検にて木村氏病と診断された、男性6例女性1例計7例である。発症年齢は6～57歳で、平均年齢は38.7歳。男女比は6:1で男性に多かった。

臨床所見：腫脹部位は耳下腺部が3例、顎下部が2例、

頬部が1例、側頸部が1例だった。また頸部リンパ節腫脹を伴ったものが6例あり、症例2と症例4では受診以前に他部位の腫脹がみられた。来院時の大きさは、測定されたものでは25×30mmから90×150mmとさまざまだった。局所の掻痒感を自覚している症例も4例あった(表1)。

初診時血液学的所見：白血球は正常あるいは軽度上昇を示しており、好酸球、IgEは全例で高値を示していた。カンジダ抗原については、症例1, 2, 7で測定しており、症例2と7で陽性を示していた(表2)。

病理所見：典型的な所見である症例4の病理所見を示す。弱拡大にて、多くのリンパ濾胞が認められ、周囲には膠原繊維を認める。濾胞内では中心部にエオジン好性物質が認められる。強拡大にて、リンパ濾胞の周囲には

表 1 症例の背景

症 例	1	2	3	4	5	6	7
性別	男性	男性	男性	男性	男性	男性	女性
発症時年齢	40	6	45	40	52	31	57
初診時年齢	42	24	47	48	54	32	58
腫脹部位	両耳下部	両眼瞼 左頬部 左肘部	右耳下部	左耳下部	左側頸部	右顎下部	左顎下部
サイズ (mm)	47×91	44×52	53×59	90×150	25×30	40×40	30×32
局所搔痒感	—	—	+	+	+	+	—

表 2 初診時検査所見

症 例	1	2	3	4	5	6	7
白血球 (/mm ³)	7000	13940	6830	12100	10000	5700	8830
好酸球 (%)	24.0	26.0	39.4	58.0	20.0	16.0	21.3
IgE (IU/ml)	3781	7806	2037	27220	7578	702	10730
カンジダ抗原	—	+	測定せず	測定せず	測定せず	測定せず	+

好酸球が多数認められる (図 1)。他の症例においても同様の所見が認められた。

治療経過：治療は，初診時の状態にもよるが，ステロイドと抗アレルギー剤あるいは非ステロイド系抗炎症薬の内服を行った。腫瘍の増大がみられた場合には，適宜ステロイドの増量を行った。症状が安定した場合には，ステロイドを漸減ないしは中止し，外来で定期観察を行った。治療中のステロイド総投与期間は表 3 に示して

ある通りである。症例 2 においては，手術による切除と放射線療法を行った。途中で未来院であった症例 6 の 1 例を除き，ステロイド内服により腫瘍の縮小が認められた。ステロイド減量により腫瘍の再増大が 1 例に，ステロイド離脱後の再発は，4 例に認められている。2005 年 1 月現在では，3 例は腫脹を認めず，4 例は縮小している (表 3)。

症 例

ここで治療に難渋した，症例を 1 例 (症例 2) を提示する。
患者：24 歳男性。

現病歴：6 歳時左肘部腫脹がみられ，当院皮膚科にて外科的切除を施行し，木村氏病と診断され，消炎鎮痛剤内服を行った。18 歳の頃両眼瞼，左頬部の腫脹が認められたが放置していた。21 歳時当院皮膚科入院の上，右眼瞼の生検を施行し，再び木村氏病と診断された。プレドニゾロン 40 mg より漸減療法を施行した。40 mg では腫瘍の縮小があったが，30 mg まで減量すると腫瘍の増大を認め，手術施行のために当科紹介となった。

初診時所見：左頬部，咬筋前方に 44×52 mm の境界不明瞭な弾性軟の腫瘍を触知し，同様の腫瘍が右上眼瞼にも存在していた (図 2)。

血液学的所見：白血球は 13940 (/mm³)，好酸球 26%，

図 1 病理所見 (HE 染色, 400 倍)

リンパ濾胞の周囲に多数の好酸球が認められる。

表3 治療経過

症 例	1	2	3	4	5	6	7
行った治療	ステロイド 消炎鎮痛剤	ステロイド 抗アレルギー剤 手術 放射線療法	ステロイド 抗アレルギー剤	ステロイド 消炎鎮痛剤	ステロイド 抗アレルギー剤	消炎鎮痛剤 手術	ステロイド 抗アレルギー剤
ステロイド投与期間	2年	2年半	8ヵ月	2年	5年	/	2ヵ月
ステロイド反応性	著効	やや有効	著効	著効	著効	/	有効
ステロイド離脱後再発	+	-	+	+	+	/	-
現在の治療	他因死	投与なし	ステロイド 抗アレルギー剤	未来院	ステロイド 抗アレルギー剤	未来院	ステロイド 抗アレルギー剤
観察期間	24年	8年	6年	8年	9年	9年	2ヵ月

図2 症例2の初診時顔写真
右上眼瞼と左頬部に境界不明瞭な弾性軟の腫瘤を触知。

IgE 値 7806 (IU/ml) であった。

臨床経過：9月29日当科入院の上、プレドニゾン 40 mg からの漸減療法を施行した。プレドニゾン 35 mg で再び腫瘤の増大を認めたため、10月7日左頬部皮下腫瘤摘出術と右眼瞼部腫瘤摘出術を施行した。手術後はプレドニゾン 5 mg の内服と抗アレルギー剤の内服を行った。術後1年目の96年冬頃より、再び左頬部の腫瘤の出現、増大を認めた。そのため、プレドニゾンの増量、漸減を何度か行ったが、プレドニゾンの減量に伴

い、腫瘤が増大したため、2000年7月から放射線照射も併用し、計 36 Gy の照射を行った。その後は腫瘤の縮小認め、左頬部腫脹は消失し現在も腫瘤の再増大を認めていない (図3, 4)。

考 察

木村氏病は1948年に木村ら¹⁾が最初に、リンパ組織増生を伴う異常肉芽として報告した疾患で、軟部好酸球肉芽腫症ともいわれている。10～20歳台に好発し、男女比では5～6:1で男性に多く、好発部位は頭頸部領域である²⁾。

原因は、I型アレルギーの関与が考えられており、検査所見上も末梢血好酸球の増多 (10～70%)、高 IgE 血症 (800～35000 IU/ml) を示す例が多いとされている³⁾。またカンジダ抗原に対する特異的 IgE の上昇を示すこともある^{4)～6)}。診断確定は病理所見により、胚中心を伴うリンパ濾胞の増生と好酸球の浸潤が特徴的である⁷⁾。

治療は、抗アレルギー剤の内服、ステロイドの内服、手術による切除、放射線療法などの併用が行われているが確立されたものはない⁸⁾。

病変の特性として明らかな被膜をもたないことから外科的切除では完全摘出が困難であり再発しやすい。手術単独での再発率は23.8～52.8%と高率に認められる⁹⁾¹⁰⁾。耳下腺部に多発するため手術による顔面神経麻痺の危険がある。ステロイド療法では速効性があるが、薬物減量や中止による再発率が、19.2%⁹⁾、72.5%¹⁰⁾などと報告されていることや長期投与による副作用が懸念される。内服治療に抵抗する場合には、放射線療法も有効な治療の一つである。腫瘤が消失するまでの線量は、4000～5000 rad 必要とされている。本疾患は良性疾患でありま

図3 症例2の治療経過

図4 症例2の現在

た若年者に多いことを考えると、放射線の適応は慎重に選ぶ必要があると思われる¹¹⁾。しかし、今回われわれが経験した内科的治療に抵抗し治療に難渋した症例では放射線療法がきわめて有効であった。このように木村氏病の治療に当たっては、それぞれの治療方法の有用性、危険性を熟知し、対象症例の状態を考慮に入れ、適切な治療方法を臨機応変に選択することが肝要であると考えら

れた。

まとめ

当科で経験した木村氏病の7例を報告した。検査所見上、全例に末梢血中好酸球の増多、血清IgEの高値を認めた。治療は、抗炎症薬・抗アレルギー剤・ステロイド剤を主体として行った。上記の治療法に抵抗した難治例に対して、放射線療法が有効であった症例を経験した。

本論文の要旨は第8回北海道耳鼻咽喉科懇話会(2002年10月26日、旭川)にて口演した。

参考文献

- 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. 日病理会誌 37: 179 ~ 180, 1948.
- 2) 大出貴士, 矢沢正信, 小松 誠, 他: 高齢発症の木村病の1例. 内科 87: 612 ~ 615, 2001.
- 3) 武田靖志, 赤木博文, 結縁晃治, 他: 手術治療を要した木村病の4例. 耳喉頭頸 74: 221 ~ 225, 2002.
- 4) 榎本冬樹, 石川正治: 木村病. JOHNS 9: 1467 ~ 1470, 1999.
- 5) 大蔵仙子, 日野雅之, 太田健介, 他: 17年間の長期間経過観察しえた木村氏病の1例. 内科 84: 194 ~ 196, 1999.
- 6) 経 隆紀, 松井千尋, 諸橋政昭, 他: 木村病一耳下腺腫瘍が疑われた症例一. 皮膚臨床 42: 658 ~ 659, 2000.
- 7) 飯田直成, 堤 清明, 横田和典: 耳垂再建を施行した軟部好酸球肉芽腫症(木村氏病)の1例. 日形会誌 19: 592 ~ 597, 1999.
- 8) 中屋宗雄, 中之坊学, 盛川 宏, 他: 木村病の2症例. 耳

喉頭頸 71 : 55 ~ 58, 1999.

- 9) 石井正則：木村病について—4 例の経験と本邦 429 例の統計学的観察—。耳展 25 : 407 ~ 415, 1982.
- 10) 加藤康弘, 池田利昭, 山根雅昭, 他：軟部好酸球性肉芽腫の 4 症例。耳喉頭頸 63 : 413 ~ 418, 1993.
- 11) 吉田智子, 熊澤博文, 白石由里, 他：耳下腺部の木村病の

5 症例。耳鼻臨床 92 : 381 ~ 386, 1999.

原稿受付：平成17年 5 月 9 日

原稿採択：平成17年11月30日

別刷請求先：吉野和美

〒078-8510 北海道旭川市緑が丘東 2 条 1-1-1
旭川医科大学耳鼻咽喉科・頭頸部外科学教室