家族発生をみた木村病の2例

松井 和夫¹⁾・浅井 美洋²⁾・木倉 幹乃²⁾
野末 道彦²⁾・岩渕 史郎³⁾

Two Cases of Kimura's Disease in a Family

Kazuo Matsui

(Seireihamamatsu General Hospital)

Yoshihiro Asai, Mikino Kikura and Michihiko Nozue

(Hamamatsu University School of Medicine)

Shiro Iwabuchi

(Aoyama Hospital)

We encountered two patients with Kimura's disease (Eosinophilic granuloma of the soft tissue) in the same family. One was in a 22-year-old male and the other was in a 44-year-old female, who was his mother. The former patient visited our institution in 1991, complaining of tumescences in the left parotid and auricular region, right post auricular region and bilateral cubital region. The mass was pathologically confirmed to be eosinophilic granuloma of the soft tissue. The serum IgE level rose up to 13700 IU/ml and the complete blood count showed granulocytosis up to 10400/mm³ with eosinophilia accounting for 57% of the total granulocytes. On the other hand, the mother complained of tumescences in the left parotid and post-auricular region. Her serum IgE level also increased to the same degree as her son's and the count of eosinophilic leukocytes showed an abnormal increase.

Previously, the etiology of Kimura's disease has been considered to be type I allergy to *Candida albicans*. Although we checked 10 kinds of RAST on both patients, the increase of specific IgE level for *Candida albicans* was not detected. The result of RAST examination failed to prove that this disease was caused by type I allergy to *Candida albicans*.

Key words: Kimura's disease, eosinophilic granuloma, CT, RAST

はじめに

木村病（軟部好酸球肉芽腫）は主として顔面、頸部の皮下軟部組織，リンパ節に無痛性の腫瘤を形成し，慢性の経過をたどる良性疾患である。

その診断は末梢血液中の高好酸球血症，高 IgE 血症，特徴的な病理組織像である。好発部位は耳下腺部が最も多く，ついで頸部，顎下部と頭頸部領域に好発する。今回我々は22歳の男性の

1) 聖隷浜松病院耳鼻咽喉科

2) 浜松医科大学耳鼻咽喉科学教室

3) 青山病院耳鼻咽喉科

症例を経験し、その母親にも同様の腫瘍をみいだしたので、報告する。

症例の提示

症例は22歳男性で主訴は左耳前部、左右耳後部の腫瘍である。既往歴にアトピー性皮膚炎がある。現病歴は幼児期より、左耳前部と左右耳後部に腫瘍があった。10歳時に左耳前部の腫瘍の手術を行い、木村病の診断をうけている。16歳の時に再発していたが、放置していた。今回手術を希望して、平成3年3月14日に来院した。

耳前部の腫瘍は以前の手術の切開部位の皮下にあり、左耳下腺も腫大していた。左右耳後部にも皮下に腫瘍があり、軽度の色素沈着を認めた。その他の部では両肘部に腫瘍が存在した(図1)。外科にて、左耳後部の腫瘍の生検をうけ、木村病と診断されていた。再発しやすいことを話したが、手術的に耳前部の腫瘍の摘出を強く希望した。

術前にシアロCTを行った。シアログラフイー検査では造影剤のもれはなく、CT所見は、

耳下腺全体が腫大し、耳下腺内に腫瘍があり、耳下腺の外上方に腫瘍形成があり、耳介後部の腫瘍が皮下に認められた(図2)。耳下腺内にも腫瘍があったので、耳下腺の腫瘍の合併も考え、左耳下腺浅葉切除術と耳前部の皮下腫瘍と耳後部の腫瘍摘出を耳鼻科で、両肘部の腫瘍の摘出を外科で、平成3年4月10日に行った。

手術所見：耳下腺手術に準じて、S字状の皮切を行い、腫瘍を明視下においた。耳前部の皮下腫瘍は前回の手術のため、周囲との癒着がかなりあった。顔面神経本幹を露出し、耳下腺浅葉全摘術を行った。耳前部の腫瘍も耳下腺と一塊に摘出した。耳下腺内の腫瘍は多形腺腫を合併しているのかと考えたが、木村病の病理組織所見を示すリンパ節であった。左耳後部の腫瘍も耳後部に皮切をおき、摘出した。両肘部の腫瘍は外科医により、同時に摘出された。肘部の腫瘍はリンパ節で木村病の特徴を有していた。

図3上図は耳前部腫瘍のHE染色の弱拡大の病理組織像である。リンパ濾胞の増生が激しく、

図1 22歳、症例の好酸性肉芽腫の存在部位

左上は左耳前部と耳下腺に、右上は両肘部に左下は左耳後部に、右下は右耳後部に腫瘍を認める。

各濾胞間に好酸球，形質細胞の浸潤を認める．図3下図は耳下腺のHE染色の強拡大の病理組織標本である．耳下腺内の多数の好酸球，形質細胞の浸潤を認め，木村病と診断された．

母親44歳にも左耳下腺部と耳後部に同様の腫瘤を認めた（図4）．母親は10年位前に腫瘤の存在に気づいている．既往歴にアレルギー性鼻炎とアトピー性皮膚炎がある．

母親には経静脈造影CT検査を行った（図5）．耳下腺全体が腫大している．耳後部の皮下にも腫瘤が存在した．母親は生検を拒否したので，病理検査は施行していない．

症例と母親の検査所見を示す（表1）．木村病は末梢血液中の高好酸球血症，高IgE血症

が特徴である．症例の白血球数は $10400/\text{mm}^3$ でそのうち好酸球は57%と非常に高値を示し，母親の白血球数は $6400/\text{mm}^3$ でそのうち好酸球は22%であった．またIgE RISTの値は症例は13700 IU/ml，母親は2730 IU/mlと高値を示していた．

木村病はI型アレルギーの範疇にはいるといわれている．木村病はカンジタのI型アレルギーとする考えが多いが，RAST検査結果は症例が+，母親は±とRASTの値は低い．その他の抗原も母親はダニ RAST 3+ と強陽性である．特にヤケヒョウダニ，コナヒョウダニは非常に高値である．子と母親であるが，RAST

図2 22歳，症例のシアロCTの所見

上図には左耳前部と耳下腺と耳下腺内リンパ節に木村病の病変部をみる．

下図には左耳下腺，左耳後部，右耳後部に木村病の病変部がみえる．

図3 症例22歳の病理組織標本

上図は耳前部の腫瘤（リンパ節）（H.E.染色 ×5）リンパ濾胞の増生が著しい，各濾胞間に多数の好酸球，形質細胞の浸潤をみる．

下図は耳下腺（H.E.染色像 ×200）耳下腺内に多数の好酸球，形質細胞の浸潤をみる．

の検査は共通して高値を示したものはなかった。症例は術後も RAST 検査を行った。IgE RIST は 9150 IU/ml と低下しているが、RAST 検査

では我々が調べた抗原は有意に低下したものは認められなかった。

症例は術後、プレドニンの 30 mg からの漸減療法を行い、その後アゼプチンの投与を行った。現在のところ手術部の再発はないが、手術を行わなかった右耳後部の腫瘍は縮小せず、存在している。

考 案

木村病（軟部好酸球肉芽腫）は1948年木村ら¹⁾が2例報告して以来、独立した単一疾患と考えられるようになった。欧米では極めて稀であり、アジア地域に局在すると言われている。本邦における木村病の集計は石井²⁾により429

図4 母親44歳の好酸性肉芽腫の存在部位
左耳下腺と耳後部に柔らかい腫瘤を触知した。

表1 主な検査所見

	症 例		母 親
	術前 (4/9)	術後 (5/2)	
RBC	$484 \times 10^4 / \text{mm}^3$	$422 \times 10^4 / \text{mm}^3$	$426 \times 10^4 / \text{mm}^3$
WBC	$10400 / \text{mm}^3$	$7400 / \text{mm}^3$	$6400 / \text{mm}^3$
Eos.	57%	21%	22%
IgE RIST	13700 IU/ml	9150 IU/ml	2730 IU/ml
RAST			
ヤケヒョウダニ	0.68 PRU/ml (±)	0.58 PRU/ml (±)	67.81 PRU/ml (3+)
コナヒョウダニ	0.50 " (±)	0.71 " (±)	33.43 " (3+)
HD 1	0.25 " (-)	0.31 " (-)	2.62 " (+)
HD 2	0.90 " (+)	0.93 " (+)	2.97 " (+)
カンジダ	0.84 " (+)	0.75 " (+)	0.36 " (±)
アスペルギルス	1.12 " (+)	0.80 " (+)	0.18 " (-)
アルテルナリア			0.18 " (-)
ペニシリウム			0.09 " (-)
卵白	0.31 " (-)		
ミルク	1.14 " (+)		
スギ			1.80 " (+)
イヌ毛		0.64 PRU/ml (±)

図5 母親44歳の経静脈造影 CT 所見

上図では耳下腺全体の造影効果が著しい。
下図では耳後部のリンパ節が腫大し、造影されている。

例が報告されている。それによると本疾患は若年男性に多くみられ、男女比は6, 3: 1である。好発部位は耳下腺部が最も多く、ついで顎部、顎下腺部、頬部、鼠径部、肘部の順に多い。その他全身の軟部組織に単発性または多発性に発症する。腫瘍は無痛性で、色素沈着やかゆみを伴うことがあるとされている。また経過は長く悪性化の報告はない。

我々の症例はこれら統計的観察によく一致し、木村病の腫瘍は耳下腺部、耳後部、肘部にみられ、軽度の色素沈着が認められた。母親は耳下腺部、耳後部に腫瘍が見られた。しかし、石井の報告には家族発生についての記載はなく、我々の調べた範囲では家族発生について述べた報告はなく極めて稀であると思われる。

画像診断について

耳下腺部の好酸性肉芽腫についての画像診断はシンチグラフィ、超音波断層、CT、などが施行されている。藤村ら³⁾は耳下腺シンチグラフィ上では^{99m}Tc スキャン、⁶⁷Ga スキャンいずれも特徴的な所見はなく、超音波検査では皮下より耳下腺内に連続する境界不明瞭、内部エコー不均一な腫瘍像を示し、一見悪性腫瘍に見えることもあると述べている。CT 検査では耳下腺部では皮下から耳下腺内へと辺縁の不明瞭な形状のはっきりしない腫瘍像を呈し、経静脈性造影効果の著しいことが特徴的である。耳下腺外のリンパ節に病変のある場合は外部より耳下腺を圧排する境界明瞭な腫瘍が見られ、経静脈性造影により著しく造影されると述べ、CT 検査の有用性を強調している。

我々はCT 検査を行った。症例はシアロCTを、母親は経静脈性造影CTを行なった。藤村ら³⁾の述べている特徴を有しているが、症例では耳下腺内のリンパ節の木村病の病変を耳下腺に腫瘍病変を合併してると考えた。シアロCTは木村病の病変を有する耳下腺には必要ではないと思われる。

臨床検査の特徴は末梢血において、軽度の白血球の増加、高度の好酸球増加、高いIgE血

症である。我々の症例も表1に示すごとく、白血球は10400/mm³、その内好酸球は57%と非常に高値を示し、RISTによるIgE値も13700IU/mlと高値を示した。母親も白血球数は6400/mm³と正常値であるが、その内好酸球は22%と高く、IgE値も2730IU/mlと高値を示した。

木村病はカンジタに対するI型アレルギーとする報告が多い。症例と母親に表1に示すごとく10種のRAST検査を施行した。竹中ら⁴⁾によると、*Candida albicans* 特異IgE抗体をRAST検査で行い、抗体の存在を証明、さらにこの特異IgE抗体の87%はmannan(膜成分)に対するものであることを立証している。しかし、その検索は*Candida albicans*の特異IgEのみ調べている。我々の検査結果は表1に示すごとく、*Candida albicans*の検査結果は症例が+、母親は±とRASTの値は他のアレルゲンのRAST値と比較しても高くなく、竹中の検索のように病理組織標本でIgEの局在を調べていないので、確定はできないが、カンジタのアレルギーとする説はRAST検査の結果からは否定的で、その他の抗原も母親はダニがRAST3+と強陽性であるが、その子供である症例は高くなく、ダニが木村病の原因とは考えにくいように思われる。症例は術後もRAST検査を行なった。IgE RISTは9150IU/mlとやや低下しているが、RAST検査結果は我々が調べた抗原は有意に低下したものは認められなかった。内藤ら⁵⁾の報告ではHDの減感作が奏功した症例を報告していることから、かならずしもカンジタのI型アレルギーとは即断できないように思われる。さらなるRAST検査、組織標本からの特異IgEの検索を行う必要があると思われる。

我々の経験した2例は母と子であるが、RAST検査からは共通のアレルゲンは考えにくく、木村病の病因を研究するなんらかの糸口になることが期待されたが、不明に終わった。

治療法について

治療法は外科的治療, 放射線治療, 内科的治療がある。

外科的治療は手術による腫瘤の摘出であるが, 再発する例が多いと言われている。我々の症例も以前に手術を行った部位は再発していた。本人が強く希望して, 今回手術を行ったが, 術前の再発についての説明はぜひとも大切である。

放射線治療が有効とする報告がある。鎌田ら⁶⁾によると 20 Gy 照射で十分有効であると述べている。我々は良性腫瘍であること, 腫瘤が多発していたことから, 放射線治療を行なわなかったが, 20 Gy 程度で有効であるなら, 考慮すべき治療の一つと思われる。

内科的治療はステロイド剤投与, 消炎鎮痛剤投与, 抗腫瘍剤投与, 抗アレルギー剤の投与などが行われている。

ステロイド剤は効果があるが, 中止すると再発するとする報告が多い。抗アレルギー剤であるトラニラストを使用した高野ら⁷⁾の報告もあるが, 効果は認められていない。結局内科的治療も決め手はないようで, 我々もステロイド剤のプレドニゾロンの漸減療法後は抗アレルギー剤であるアゼラスチンを使用しているが, 術後1年経過し, 手術部の再発はないが, 手術を行っていない右耳後部の腫瘤の縮小はない。

木村病は慢性の経過をたどる良性疾患ではあるが, 原因不明で, 治療法も確立されておらず, 今後さらに病因解明の努力が求められている。

まとめ

- 1) 家族発生 (子供と母親) の木村病 (軟部

好酸球肉芽腫症) の2例を報告した。

2) 木村病はカンジタによる I 型アレルギーとする報告が多いが, RAST 検査結果からは否定的で, なにか他のアレルギーの存在の可能性が推定される。

この論文の要旨は第4回日本口腔・咽頭科学会において口演した。

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いて. 日病会誌 37: 179~180, 1948.
- 2) 石井正則: 木村氏病について — 4 例の経験と本邦429例の統計的観察—. 耳展 25: 407~416, 1982.
- 3) 藤村昭子, 奥野哲治, 村上 泰, 他: 耳下腺好酸球肉芽腫症の画像診断. 耳鼻 36: 1224~1231, 1990.
- 4) 竹中 徹, 前田次郎, 奥田 稔, 他: 免疫・アレルギーと好酸球. 臨床病理 29: 1185~1193, 1981.
- 5) 内藤健晴, 妹尾淑郎, 桜井一生, 他: 軟部好酸球肉芽腫の2症例. 耳鼻臨床 76: 1174~1181, 1983.
- 6) 鎌田利彦, 高橋廣臣, 古川浩三, 他: 当科における軟部好酸球肉芽腫症 (木村病) の検討. 耳鼻臨床 補42: 112~118, 1991.
- 7) 高野信也, 黒田 一, 相馬 恵, 他: 治療に抵抗した軟部好酸球肉芽腫の一例. 昭和医学会誌 46: 575~579, 1986.

(別刷請求先: 松井和夫
〒430 浜松市住吉2-12-12
聖隷浜松病院耳鼻咽喉科)