四肢に発生した軟部好酸球肉芽腫の1例

国立福岡中央病院整形外科

城戸 正詩・篠原 典夫
芝 啓一郎

A Case of Eosinophilic Granuloma of the Soft Tissue

by

M. Kido, N. Shinohara and K. Shiba

Orthopedic Surgery of Fukuoka National Central Hospital

Eosinophilic granuloma of the soft tissue is mostly found in the parotid region and in the face and neck. Histologically this disease shows formation of lymphoid follicle and infiltration with eosinophiles.

Recently we experienced a case of eosinophilic glanuloma of the soft tissue, at bilateral elbows.

The blood examination showed slight increase of leucocytes and remarkable increase of eosinophiles (64%) in the peripheral blood.

Serum IgE level was very high values.

The histological finding of this case showed typical findings.

Etiology of this disease is still unknown.

But recently it has supposed that allergic predisposition participates the cause by high serum IgE level and eosinophilia.

はじめに

皮下軟部組織あるいはリンパ節の腫瘤形成および末梢血の好酸球増加を特徴とする軟部好酸球肉芽腫は特徴的な病理組織像と臨床所見より、骨、肺、胃腸管、尿路、皮膚などに発生する好酸球肉芽腫とは異なった一つの独立疾患と考えられている。本症は耳下腺部、顎下腺部、頬部、涙腺部など顔面に発生することが多く、四肢に発生することは少ない。そのため、耳鼻科領域での報告が多く整形外科領域での報告は非常に少ない。われわれは両肘部、軟口蓋に発生した軟部好酸球肉芽腫の1例を経験したので文献的考察を加えて報告する。

症 例

62才、男

主訴：両肘部の腫瘤

家族歴：特記すべきことはない

既往歴：よく蕁麻疹に罹患している

現病歴：30才頃より両側肘部尺側に腫脹が出現し徐々に増大し、また1977年11月頃より軟口蓋にも腫脹が出現してきたので、九大病院耳鼻科で生検を行ない、肘部腫瘤との関連を疑がわれ精密検査のため1978年1月当科に入院した。

入院時現症：体格中等度、栄養良好で全身状態は良好であった。局所所見では両側肘部尺側にはほぼ同大の手拳大紡錘形(8×12cm)の腫瘤を認め、弾性軟で皮膚との癒着はないが底部とは癒着し可動性に乏しかった。腫瘤には熱感、圧痛はないが、腫瘤部皮膚は肥厚し、わずかに褐色の色素沈着を認め、さらに掻痒感を有していた。また軟口蓋にも4×4cm大の腫瘤がみられた。他の部位および全身の表在リンパ節には腫瘤はみられなかった。

検査成績(表1)：末梢血では貧血はなく白血球19200、好酸球64%と著しい増加がみられるが病的細胞はない。骨髓においても同様に好酸球系の増加があ

表1 検査成績

末梢血	
赤血球	469万
血色素	15.2g/dl
ヘマトクリット	43.1%
血少板	27.7万
白血球	19200
分葉球	21%
好酸球	64
リンパ球	15
骨髓像	
有核細胞数	15.5万
好酸球系	17.0%
前骨髓球	0.4
骨髓球	1.8
後骨髓球	2.8
桿・核	4.2
分葉球	7.8
検尿	異常なし
血液 生化学	異常なし
血清蛋白	7.5g/dl
A/G	1.2
分画	異常なし
免疫グロブリン	
IgA	460mg/dl
IgG	1500 "
IgM	130 "
IgE	31700IU/ml
胸部X線	正常
骨X線	正常
血管造影	血管陰影の著明な増加
ツベルクリン反応	陰性
DNCB反応	陰性
PHAによるリン	正常
パ球幼若化現象	正常
アレルギーテスト	(即時型)
カンジダ	(+)
アルテルナリア	(-)
アスペルギルス	(-)
クラドスポリウム	(-)
ペニシリウム	(-)

るが、各成熟段階のものがみられ、腫瘍細胞などの出現はない。検尿、血液生化学、血清蛋白、分画には異常はない。免疫グロブリンでは IgG, IgA, IgM は正常であったが、IgE は 31700 IU/ml と著明な高値を示した。血管造影では腫瘍部に一致し著しい血管陰影の増加を認めた。ツベルクリン反応、DNCB 反応陰性、PHA によるリンパ球幼若化現象は正常値であり、アレルギーテストではカンジダ皮内反応のみ陽性でその他の常在菌であるアルテルナリア、アスペルギルス、クラドスポリウム、ペニシリウム皮内反応は陰性であった。

病理組織所見(図1): 胚中心を伴うリンパ濾胞の増生と濾胞間組織にリンパ球と多数の好酸球の浸潤がみられた。さらにトルイジンブルー染色にて metachromasia を呈する多くの肥胖細胞が証明された。

治療・臨床経過(表2): 1978年1月17日右、2月

弱拡大 (× 40) H E 染色

強拡大 (× 200) H E 染色

図1 組織像

表2 臨床経過

	白血球	好酸球
入院 (1978年1月9日)	19200	64%(I/9)
右肘腫瘍摘出 (1月17日)	12400	39%(I/20)
術後左肘部・軟口蓋腫瘍縮少2週後術前の大	11800	34%(II/4)
きさに増大		
左肘腫瘍摘出 (2月9日)	7600	25%(II/15)
退院 (2月26日)		
退院後右肘腫瘍再発	13700	57%(III/15)
軟口蓋腫瘍不変		

9日左肘部腫瘍の摘出術を施行した。腫瘍摘出後、末梢血の白血球、好酸球の減少がみられたが、退院後の現在、左肘部腫瘍の再発、白血球、好酸球の再度増加をみている。なお本症例ではステロイドホルモン療法、放射線療法は行なわなかった。

考 察

本症は1948年木村ら³⁾により「リンパ組織増生を伴う異常肉芽について」として報告され、1959年飯塚ら¹⁾が11例について詳細に検討を行ない独立疾患

と考え木村氏病と提唱したことにはじまる。以来、本邦では約200例の報告があり、同様例は中国、インドネシアにおいてもみられるが、欧米⁷⁾¹²⁾における報告例は数例しかない。本症は耳下腺部、顎下腺部、頬部、涙腺部など顔面に発生する率が高く、ついで頸部、腋窩部、肘部、鼠径部にもみられている。そのため、耳鼻科、外科領域での報告が多く、整形外科領域でわれわれが文献でさがしえた範囲では永楽の両肘部に発生した1例しかない。本症の名称については統一されておらず、木村病、軟部好酸球性肉芽腫、Eosinophilic lymphoid granuloma、好酸球性リンパ濾胞増殖症、好酸球性リンパ節症などとして報告されている。本症について1971年那須ら⁶⁾は次のような特徴をあげている。

1) 主として青年男子にみられる本態不明の慢性疾患である。2) 主徴として皮下軟部組織の腫瘤と全身の表在リンパ節腫脹がそれぞれ独立に、あるいは合併して認められる。3) 腫瘤ないしはリンパ節の組織像では大きくて明瞭な胚中心を伴うリンパ濾胞構造の新生あるいは増生がみられ、同時に濾胞間組織に著明な好酸球の浸潤像がみられる。4) 大多数の例に白血球増加と好酸球増加がみられる。5) 予後は良好であるが適確な治療法がない。

の5項目であり本症例もこの特徴をすべて有している。本症の本態についてはまだ十分明らかにされていないが、最近 IgE が測定されるようになり IgE の高値を示す例が多く報告されてきている。またアレルギー疾患と血清 IgE、好酸球、肥胖細胞との関連が明らかにされつつあり、本症についても竹中ら⁹⁾の研究により Atopic allergy と考えられてきている。われわれの症例でも IgE の高値、好酸球増加、組織肥胖細胞の増加を認める。アレルギーについても諸説があり確定的なものはないが最近ではカンジダ皮内反応(即時型)陽性の例が多く報告されており、佐々木ら⁸⁾はカンジダ皮内反応陽性、カンジダの血中抗体陽性、カンジダによる減感作が有効であった例を示し、カンジダアレルギーを考えている。本例でも5種の常在菌の皮内反応を行ないカンジダ皮内反応のみ陽性であった。また蕁麻疹の既往もありアレルギー性素因があるものと考えられる。治療は放射線療法⁴⁾、ステロイドホルモン療法、摘出、減感作療法⁸⁾、消炎剤⁵⁾などが

行なわれているが、まだ満足できるものはない。本例でも、摘出後腫瘤の再発、好酸球の再増加がみられ、今後疾患の本態をふまえた全身の治療が必要であろう。

ま と め

両側肘部、軟口蓋の腫瘤をきたした軟部好酸球肉芽腫の1例について報告した。本症においても末梢血、組織中の好酸球増加、血清 IgE の高値、組織肥胖細胞の増加がみられ Atopic allergy の関与が考えられた。またカンジダ皮内反応が陽性であった。治療では摘出後腫瘤の再発と末梢血、好酸球の再増加がみられ全身の治療が必要と考えた。

文 献

- 1) 飯塚 栄：日大医誌。18, 900, 1959.
- 2) 石川浩一・他：日本臨床。22, 2400, 1964.
- 3) 木村哲二・他：日病会誌。37, 179, 1948.
- 4) 黒川久枝・他：癌の臨床。18, 712, 1972.
- 5) 前田和弘・他：医療。32, 117, 1978.
- 6) 那須輝史・他：血液と脈管。2, 289, 1971.
- 7) Reed, R. J. et al.: Cancer, 29, 489, 1971.
- 8) 佐々木好久・他：耳喉。43, 19, 1971.
- 9) 竹中徹・他：臨床免疫。4, 929, 1972.
- 10) 富樫紀彦・他：耳鼻臨床。69, 927, 1976.
- 11) 綿貫 詰・他：臨外。17, 5, 1962.
- 12) Weels, G. C. et al.: Br. J. Derm., 81, 1, 1969.

追 加 熊本大学整形外科 北川 敏夫

軟部の Eosinophilic granuloma は骨に発生するものに比して末梢血の Eosinophilia が著明であります。われわれが、かつて発表した症例も末梢血の Eosinophilia が強くありました。

応 答 国立福岡中央病院 城戸 正詩

①文献では、四肢では鼠径部、腋窩部、肘部に発生している。肘部発生例は約20例で半数が両側例、半数が片側例である。

②20%以上の Eosinophilia を示す例は文献で90%近くあります。

③骨の好酸球肉芽腫とは全く組織像が異なり、別疾患と考えられる。