症 例

術前に仮性尺骨動脈瘤と診断された angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia の1例

鹿児島大学第1外科（主任：島津久明教授）

山 角 健 介 小 代 正 隆

竹 之 下 満 島 津 久 明

鴨池病院

橋 口 良 紘

53歳，女性。左肘関節屈側部の拍動性腫瘍を主訴として来院した。その中枢側にリンパ節様の腫瘍も触知された。血管造影所見より尺骨動脈領域の仮性動脈瘤と診断し，腫大リンパ節とともに摘出した。腫瘍の病理組織所見では，好酸球浸潤を伴うリンパ濾胞形成がみられ，最初，木村病と診断された。

その後，血管内皮細胞の免疫組織学的検索を加えた再検討の結果，好酸球浸潤を伴う異常血管の増殖，血管内皮細胞の過形成・乳頭状増殖とリンパ球浸潤，リンパ濾胞様構造などの所見から，最終的に，angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia (ALHE) と診断された。

これまで本邦において，ALHE と診断された症例の報告はほとんどなく，また木村病との鑑別診断も充分に行われていない現状である。そこで，文献上の知見に基いて両者の鑑別診断を中心に考察を加えた。

索引用語：木村病，angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia

緒 言

肘関節部の拍動性腫瘍を主訴とした，きわめて稀な angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia 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

患者：53歳，女性，主婦。

主訴：左肘関節屈側部の腫瘍形成。

家族歴：特記すべきことなし。

既往歴：1983年8月，子宮筋腫にて，子宮単純摘出術施行。外傷の既往はない。

現病歴：1980年頃より，左肘関節屈側部に腫瘍の存在を自覚していたが，疼痛，熱感，知覚異常などの自覚症状がなかったため放置。その後，同腫瘍が次第に増大してきたため，1983年10月，県立大島病院整形外科受診。骨X線像に異常を認められなかったが，拍動を触知されたため，外科を紹介された。

初診時現症：体格中等大，栄養良好，血圧，右108/60mmHg，左106/58mmHg で左右差なし。眼瞼・眼球結膜，心肺などに異常所見はなく，肝・脾・腎を触知せず，頸部・腋窩・鼠径部リンパ節も触知されなかった。四肢の知覚・運動障害も認めなかった。

局所所見：左肘関節部屈側に径3.0×2.5cm 大の表面平滑，弾性軟，可能性の腫瘍を認めた。圧痛，熱感，皮膚の色調の変化は少なく，拍動が触知されたが，拍動性雑音は聴取されなかった。手関節部位では，橈骨動脈と尺骨動脈の拍動を触知した。さらに，上記腫瘍の中枢側に示指頭大の表面平滑，弾性軟，可動性のあるリンパ節様の腫瘍を1個認めた。

以上より，拍動性腫瘍は血管との関係が強く疑われたので，上腕動脈より血管造影を施行し，その所見より尺骨動脈領域の仮性動脈瘤と診断した(図1)。経過を観察していたが，1984年8月，患者の希望により手術目的で当科に入院した。入院時，腫瘍の大きさは1年前と比べて変化はなく，自覚症状も認められなかつ

図1 上腕動脈血管造影法：尺骨動脈領域の仮性動脈瘤と診断した。

図3 主腫瘍の組織像 (H.E. $\times 200$)：異常血管の新生，リンパ球と好酸球の浸潤が認められる。

図2 摘出標本の剖面写真：右側：尺骨動脈より分岐した動脈分枝と交通をもつ腫瘍（動脈内にゾンデ挿入）。左側：中枢側のリンパ節様腫瘍

図4 中枢側リンパ節様腫瘍の組織像 (H.E. $\times 40$)：リンパ濾胞の過形成がみられる。

た。末梢血，血液生化学，検尿検査などでは，白血球数 $8,200/\text{mm}^3$ を除いて特別の異常所見は認められなかった。同年 9 月 3 日，局所麻酔のもとに，腫瘍の摘出術を施行した。

手術所見：腫瘍は肘関節部屈側の皮下組織内にあり，尺骨動脈と直接の関係はなかったが，尺骨動脈より分岐した動脈との間に交通枝をもっていた。周囲の癒着も軽度で，比較的容易に摘出することができた。同時に，中枢側のリンパ節様腫瘍も摘出した。

摘出標本の肉眼的所見：腫瘍は径 $4.0 \times 2.0 \times 2.5 \text{ cm}$ 大で，明らかな流入血管をもち，剖面は多房性であった。中枢側のリンパ節様腫瘍は径 $2.0 \times 1.3 \times 1.0 \text{ cm}$ 大，弾性軟で，剖面は一様に充実性であった（図 2）。

摘出標本の組織学的所見：最初，主腫瘍は好酸球浸潤とリンパ濾胞様組織の増性を伴う肉芽腫との解釈よ

り木村病と診断された。しかし，その後，第 VIII 因子関連抗原を用いた酵素抗体法によって血管内皮細胞の免疫組織学的検索を加えて詳細に再検討を行った結果，好酸球浸潤を伴う異常血管の増殖，血管内皮細胞の過形成と乳頭状増殖，リンパ球の浸潤，リンパ濾胞様構造の存在などの所見がみられることが明らかにされた。さらに中枢側のリンパ節様腫瘍には，リンパ濾胞の過形成が認められた（図 3，4，5）。以上の所見より，本腫瘍は最終的に *angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia* と診断された。

術後経過：摘出術施行後，約 2 年を経過しているが，再発の徴候はなく，尺骨・橈骨動脈の閉塞もみられず健在である。

考 察

1969 年，Wells ら¹⁾は，9 例の比較的若い成人の頭頸部に生じた直径 $1 \sim 10 \text{ cm}$ 大の単発または多発性の皮

図5 第VIII因子関連抗原による酵素抗体法染色像 (PAP法)(×200): 血管内皮細胞の増生が認められる。

下腫瘍の病理組織像として、毛細血管の新生、血管内皮細胞の増殖と多数のリンパ球の集合、リンパ濾胞様構造の存在などの所見を認め、これらを subcutaneous angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia として報告した。同年 Wilson Jones ら²⁾は Wells らの症例と類似した14例を pseudo or atypical pyogenic granuloma として報告したが、病巣が真皮に限局すること、リンパ濾胞様構造が認められないことから、両者は異なる病変であると論じた。その後、Mehegan ら³⁾は Wells ら¹⁾や Wilson Jones ら²⁾と類似した14例の所見を検討した結果、両者は真皮と皮下の両域に存在し得るとし、これらの病変を angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia (以下、ALHE) として統一することを提唱した。

一方、1948年に木村⁴⁾は耳下腺と顎下腺の対称性、無痛性腫大のみられた2症例において、末梢血中の白血球および好酸球増多とリンパ組織増生を伴う異常肉芽腫を認め、Mikulicz 病との相違を論じた。その後、飯塚⁵⁾は皮下軟部組織に発生する肉芽腫で、組織学的にリンパ濾胞の形成、周囲への著明な好酸球浸潤を特徴とする疾患を木村病とすることを提唱した。

ALHE と木村病の関係について Wells ら¹⁾は、ALHE の早期では毛細血管の新生、血管内皮細胞の増殖、リンパ球集合などが主な所見であるのに対して、晩期には新生血管の減少、リンパ濾胞の形成が著明になり、この晩期に相当するものが木村病ではないかと述べている。一方、幸田⁶⁾は木村病の自験例の組織標本を再検討した結果、pseudo or atypical pyogenic granuloma に類似した毛細血管の増殖を認めて

ALHE の皮下型が木村病に相当すると結論した。

Thomas ら⁷⁾は116例の ALHE の組織学的所見を検討し、種々の程度のリンパ球と好酸球浸潤を伴った異常血管新生および真皮・皮下にみられる rounded-hob-nailed endothelial cell は、本疾患に特有のものであると述べている。さらに、リンパ濾胞の形成が全例には認められないこと、Wells らの主張と異なり、必ずしも晩期にリンパ濾胞が形成されるとは限らないこと、また血管内腔への内皮細胞の増殖や動静脈吻合がみられることなどを報告した。その他に、ALHE の血管新生、内皮細胞の増殖、さらにリンパ球を始めとする炎症性細胞の浸潤は様々であり、木村病が ALHE に含まれる可能性は高いが、その結論のためには、さらに詳細な検討が必要であると述べている。

以上のように、ALHE と木村病の異同に関しては多くの論議がなされているが、同一疾患か否かの結論はまだ出ていない。本症例においても、両者のいずれと断定することがなかなか困難であった。そこで以下に、従来の文献上の知見より両者の臨床・病理学的所見を比較対照してみることにする(表1, 2)。

1) 主訴と随伴症状

木村病が無痛性腫瘍形成を示すものに対し、ALHE では圧痛を有するものが31%にみられ⁷⁾、症状で特徴的なことは、本症例でみられたような拍動性腫瘍が21%に⁷⁾、易出血性が13%に⁷⁾認められることである。これは ALHE には、血管新生が著明であることと、いわゆる pseudo or atypical pyogenic granuloma を含んでいることによるものと思われる。所属リンパ節腫脹は両者とも認められることがあるが、一般に木村病の方が高頻度にみられる。本症例でも、肘関節リンパ節の腫脹を認めた。

2) 受診時または生検時年齢、性比、病愼期間

受診時または生検時年齢は、両者とも比較的若年成人に多く、通常30歳前後である。木村病は明らかに男性に多く、約3:1⁸⁾の比率である。ALHE はやや男性に多いが、Mehegan ら³⁾のように、2:12で女性に多いとしている報告もある。病愼期間は両者とも比較的長期間にわたることが多いが、全身状態が冒されないことや無症状のものがあることが関係しているように思われる。本症例は53歳の女性であった。

3) 発生部位と大きさ

両者とも頭頸部を中心に上・下肢、軀幹などに単発あるいは多発性にみられ、大きさはほぼ同程度である。ALHE の病変範囲が真皮～皮下であるのに対し、木村

表 1 ALHE と木村病の臨床的所見の対比

	ALHE ³⁾⁷⁾	木村病 ^{9)~12)}
①主 訴	・腫瘍形成	・無痛性腫瘍形成
②随伴症状	・圧痛(31%) ・拍動性(21%) ・痒痒(15%) ・易出血(13%) ・無症状(21%) ・所属リンパ節腫大(19%)	・痒痒 ・所属リンパ節腫大
③受診時年齢 (※生検時年齢)	※13~67歳 (平均32歳) 14~52歳	・11~62歳 (平均男: 29.5歳, 女: 26歳)
④性 比 (男: 女)	67: 49 2: 12	3: 1
⑤病歴期間	・3 週~12年 (平均1.3ヶ月)	・比較的長期(数年~10年以上の場合あり) ・平均 9 年, 最長18年
⑥発生部位	・頭頸部, 上下肢, 軀幹 などの真皮~皮下 ・単発または多発	・頭頸部, 上下肢, 軀幹 などの皮下 ・単発または多発
⑦大きさ	・0.2~8cm	・1.5~10cm
⑧検査所見	6~34%の好酸球増多 (20%)	・10%以上の好酸球増多(88%) ・1000IU/ml 以上の 血清 IgE 上昇(84%) ・赤沈亢進
⑨治 療	・摘出術 ・補助的に放射線・ステロイド療法	・摘出術, 放射線療法, ステロイド療法の 単独または併用
⑩予 後	・再発(20例/61例) ・全身状態良好	・再発(18例/46例) ・全身状態良好

表 2 ALHE と木村病の病理組織学的所見の対比

ALHE ⁷⁾	木村病 ⁹⁾¹¹⁾¹²⁾
①異常血管新生 rounded-hobnailed endothelial cell の存在	①胚中心のリンパ濾様構造の 新生
②好酸球, リンパ球, 肥満 細胞などの浸潤 (胚中心のリンパ濾胞形成 →46例/137例)	②濾胞間に好酸球, リンパ球, 肥満細胞などの浸潤
③血管内腔への内皮細胞 の増殖(40例/137例)	③濾胞間に毛細血管新生内皮 細胞の軽度腫大
④動静脈吻合(58例/137例)	
⑤血栓形成(28例/137例)	

病のそれは皮下に限局するとされている。ALHE に pseudo or atypical pyogenic granuloma が含まれているからである。本症例の病変は上肢の皮下に存在していた。

4) 検査所見

両者とも末梢血好酸球増多のみられる場合があるが、木村病ではその頻度が高く、88%の症例に10%以上の好酸球増多を認める報告があり¹⁰⁾、特徴的な所見とされている。さらに木村病の場合、血清 IgE 値の上昇¹⁰⁾、赤沈亢進なども異常所見として報告されているが、ALHE に関しては、欧米文献上にそのような記載は認められない。本症例では、術後に7%の好酸球増

多を認めたが、血清 IgE 値は正常範囲内にあった。

5) 治療と予後

ALHE では摘出術が一般的である。補助的に放射線、ステロイド療法が施行されることもあるが、その効果は乏しい⁷⁾。一方、木村病の場合には、単独または併用にて、摘出術、放射線療法、ステロイド療法が施行されている¹⁰⁾。両者とも再発が30%前後に認められるが全身状態は一般に良好に保たれる⁷⁾⁸⁾。本症例でも摘出術のみを施行し、術後2年を経過しているが、再発の徴候は認められない。

6) 病因

いずれも病因は不明である。ALHE の場合、腫瘍性病変¹³⁾¹⁴⁾であるか、反応性病変¹⁵⁾¹⁶⁾であるかの結論も出ていない。免疫学的機構の関与を強調する報告¹⁷⁾、刺激や内分泌環境の変化の影響から病態を説明する報告⁷⁾、肥満細胞とヒスタミンの関係から説明する報告¹⁸⁾などがある。木村病についても、古くから内分泌説、外傷説などがあったが否定的であり、現在ではアレルギーの関与を示唆する報告があり¹⁹⁾²⁰⁾、IgE が肥満細胞やリンパ濾胞様構造内に存在したり、好酸球浸潤がみられることより、I 型アレルギーとの関係が一部の報告者によって指摘されている。

7) 病理組織学的所見

両者の相違点を病理組織学的にみると、ALHE では未熟な血管内皮細胞の増殖がみられ、いわゆる rounded-hobnailed endothelial cell が特徴であるが⁷⁾、木村病では、内皮細胞は一般に軽度の腫大を示すに過ぎない¹¹⁾¹²⁾。また、ALHE のリンパ球浸潤には様々の程度の差異があり、リンパ濾胞様構造は約1/3にみられるが⁷⁾、木村病には必ずリンパ濾胞様構造を伴うことが特徴的である¹¹⁾¹²⁾。本症例では異常血管新生、未熟な内皮細胞の増殖、血管内腔に向う内皮細胞の乳頭状増殖などの所見がみられた。また、リンパ球と好酸球の浸潤と一部にリンパ濾胞様構造を認めたが、動静脈吻合は確認されなかった。

以上のように、ALHE と木村病の間にはかなりの類似性が認められるが、反面において、いくつかの相違点の存在を指摘することができる。本症例は病理組織学的に異常血管新生と未熟な血管内皮細胞が認められたことより、最終的に ALHE と診断した。

結 語

53歳、女性にみられた angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia の1例を報告し、併せてその類縁疾患である木村病との異同について文献的考察を行った。

文 献

- 1) Wells, G.C. and Whinster, I.W.: Subcutaneous angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. Br. J. Derm., 81: 1—15, 1969.
- 2) Jones, W.E. and Bleehan, S.S.: Inflammatory angiomatous nodules with abnormal blood vessels occurring about the ears and scalp (pseud atypical pyogenic granuloma). Br. J. Derm., 81: 804—816, 1969.
- 3) Mehregan, A.H. and Shapiro, L.: Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. Arch. Derm., 103: 50—57, 1971.
- 4) 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.
- 5) 飯塚 栄: 好エオジン球性リンパ腺炎およびリンパ肉芽症—木村氏病の提唱, 日大医誌, 18: 900—907, 1959.
- 6) 幸田 弘: Pseudopyogenic Granuloma, 西日皮膚, 37: 206—211, 1975.
- 7) Thomas, G.O. and Elson, B.H.: Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. J. Am. Acad. Dermatol., 12: 781—796, 1985.
- 8) Ishikawa, E., Tanaka, H., Kakimoto, S., et al.: A pathological study on eosinophilic lymphofolliculoid granuloma (Kimura's disease). Acta Pathol. Jpn, 31: 767—781, 1981.
- 9) 石川浩一, 上垣恵二, 菱本久美郎: 軟部好酸球性肉芽腫, 日臨, 22: 2400—2410, 1964.
- 10) 早川文雄, 花田直樹, 水野周久 他: 木村氏病の一例, 小児臨, 37: 2159—2163, 1984.
- 11) 石川栄世, 田中寿子, 柿本伸一 他: 好酸球性リンパ濾胞様増生性肉芽腫 (木村氏病) の病理学的研究, 日網会誌, 補冊, 20: 137—148, 1981.
- 12) 石川栄世, 田中寿子, 柿本伸一 他: 木村氏病—好酸球性リンパ濾胞様増生性肉芽腫, 病理と臨, 1: 1549—1556, 1983.
- 13) Wolff, H.H., Kinney, J. and Ackerman, A.B.: Angiolymphoid hyperplasia with follicular mucinosis. Arch. Dermatol., 114: 229—232, 1978.
- 14) Botet, V.M. and Sanchez, J.L.: Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia, Report of a case and a review of the literature. J. Dermatol. Surg. Oncol., 4: 931—936, 1978.
- 15) Castro, C. and Winkelmann, R.K.: Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia in the skin. Cancer, 34: 1696—1705, 1974.
- 16) Henry, P.C. and Burnett, J.W.: Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. Arch. Dermatol., 114: 1168—1172, 1978.
- 17) Grimwood, R., Swinehart, J.M. and Aeling, J. L.: Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. Arch. Dermatol., 115: 205—207, 1979.
- 18) Rosai, J.: Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia of the skin. Its nosological position in the spectrum of histiocytoid hemangioma. Am. J. Dermatopathol, 4: 175—184, 1982.
- 19) 竹中 徹, 奥田 稔, 久保邦臣 他: 好酸球増多, 血清 IgE, 組織肥胖細胞の相互関係について, 臨免疫, 6: 475—479, 1974.
- 20) Hashimoto, K., Yumoto, T. and Maesako, N.: A case of Kimura's disease simulating the features of angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. Yonago Acta Med., 28: 1—7, 1985.

A CASE REPORT OF ANGIOLYMPHOID HYPERPLASIA WITH EOSINOPHILIA
WHICH WAS DIAGNOSED AS PSEUDOANEURYSM OF THE ULNAR
ARTERY PREOPERATIVELY

Kensuke YAMAZUMI*, Masataka OJIRO*, Mitsuru TAKENOSHITA*,
Hisaki SHIMAZU* and Yoshihiro HASHIGUCHI**

*First Department of Surgery, School of Medicine, Kagoshima University, Kagoshima, Japan

**Kamoike Hospital, Kagoshima, Japan

A 53-year-old female was admitted to our clinic because of a pulsating tumor at the left cubital fossa. A swollen lymph node was also palpated proximal to the tumor. The tumor was diagnosed pseudoaneurysm of the ulnar artery from angiographic findings. Both the tumor and lymph node were removed surgically.

Histology of the tumor showed the formation of lymphoid follicles with infiltration of eosinophils, which suggested the diagnosis of Kimura's disease. However, further examinations including immunohistological studies, revealed further findings such as anomalous vascular proliferation, papillary growth of the endothelium with infiltration of eosinophils and marked infiltration of lymphocytes with lymphoid follicles. On the basis of these findings, the tumor was finally diagnosed as angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia (ALHE). Previous cases of ALHE were reviewed, paying special attention to the differentiation between ALHE and Kimura's disease.