

AMCoR

Asahikawa Medical University Repository <http://amcor.asahikawa-med.ac.jp/>

皮膚科の臨床 (1998.08) 40巻9号:1483～1485.

外科的切除とステロイド内服の併用により良好な結果を得た木村氏病の1例

山田由美子, 坂井博之, 田村俊哉, 高橋英俊, 山本明美,
橋本喜夫, 飯塚一, 片山昭公



症 例

外科的切除とステロイド内服の併用により 良好な結果を得た木村氏病の1例

山田由美子* 坂井 博之* 田村 俊哉* 高橋 英俊*
山本 明美* 橋本 喜夫* 飯塚 一* 片山 昭公**

要 約 25歳, 男。6歳時に両上眼瞼, 左肘部に皮下腫瘍が出現, 当科で木村氏病と診断され, オキシフェンブタゾンの内服により腫瘍は縮小した。18歳頃から右上眼瞼と左頬部に皮下腫瘍が出現, 組織学的にリンパ濾胞様構造をとまなう単核球と, 多数の好酸球の浸潤を認めた。末梢血好酸球 26.1% (白血球 9130/mm³), IgE 6558 U/ml と上昇。木村氏病の再発と診断し, プレドニゾロン 40 mg/day 内服で腫瘍はある程度縮小したが, 減量後再び増大したため, プレドニゾロン内服とあわせ外科的切除を施行した。腫瘍は可及的切除にとどまったが, プレドニゾロンの併用で十分な治療効果が得られ, 漸減中止後現在まで再燃はない。

I はじめに

木村氏病(軟部好酸球肉芽腫, 皮膚好酸球性リンパ濾胞増殖症)は, 顔面, 頸部に好発する皮下腫瘍と, 末梢血好酸球および血中IgE値の上昇を特徴とする慢性, 反応性の炎症性疾患である。特徴的な組織像から診断は比較的容易であるが, 治療法は必ずしも確立されていない。今回われわれは, ステロイド内服と外科的切除の併用により, 良好な結果を得た症例を経験したので, 若干の考察を加えて報告する。

II 症 例

患 者 25歳, 男性
家族歴・既往歴 特記すべきことなし。
現病歴 6歳時に両上眼瞼, 左肘部に皮下腫瘍が出

現したため, 1977年9月30日, 当科を受診。臨床像, 病理組織学的所見から木村氏病と診断され, オキシフェンブタゾンの内服により腫瘍は縮小した。その後, 当科で定期的に経過観察していたが, 18歳頃から右上眼瞼の腫瘍が急速に増大し, 左頬部にも皮下腫瘍が出現したため, 1995年8月11日, 精査, 治療目的で入院した。

現 症 右上眼瞼に3×3cm, 左頬に4.5×4.5cmの表面平滑, 弾性硬で可動性に乏しい皮下腫瘍を認める。圧痛はない(図1)。

臨床検査所見 白血球9130/mm³ (neut 33.6%, eos 26.1%, baso 1.7%, lymp 29.9%, mono 6.2%), 赤血球487万/mm³, Plt 21.6万/mm³, IgE 6558 U/ml で, 好酸球増多と高IgE血症を認めた。胸部X線像, 一般尿検査, その他の血液生化学ならびに血清学的検査には異常なし。CTでは右上眼瞼, 左頬部に軟部腫瘍様陰影を認め(図2), ガリウムシ

* Yumiko YAMADA, Hiroyuki SAKAI, Toshiya TAMURA, Hidetoshi TAKAHASHI,
Akemi ISHIDA-YAMAMOTO, Yoshio HASHIMOTO & Hajime IIZUKA, 旭川医科大学, 皮膚科学教室
(主任: 飯塚 一教授)

** Akihiro KATAYAMA, 同, 耳鼻咽喉科学教室 (主任: 海野徳二教授)
(別刷請求先) 山田由美子: 旭川医科大学皮膚科 (〒078-8307 旭川市西神楽4線5号3-11)



図1 右上眼瞼，左頬部の皮下腫瘍

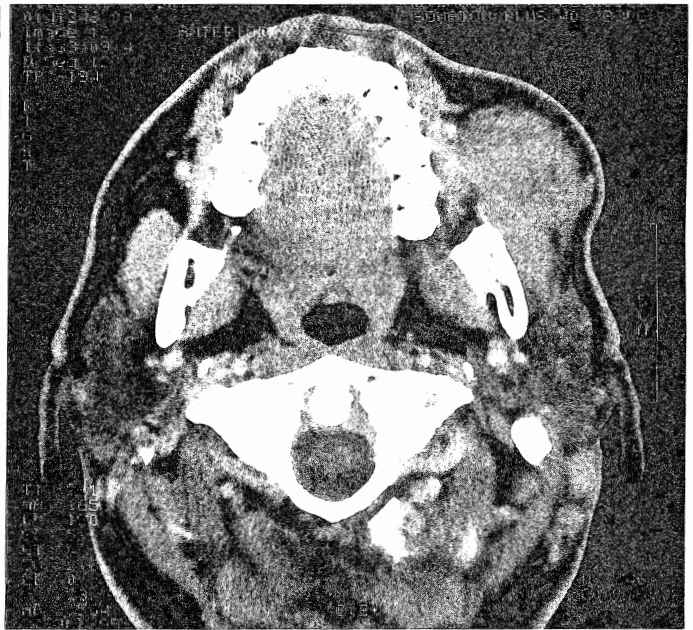


図2 左頬部の軟部腫瘍様陰影

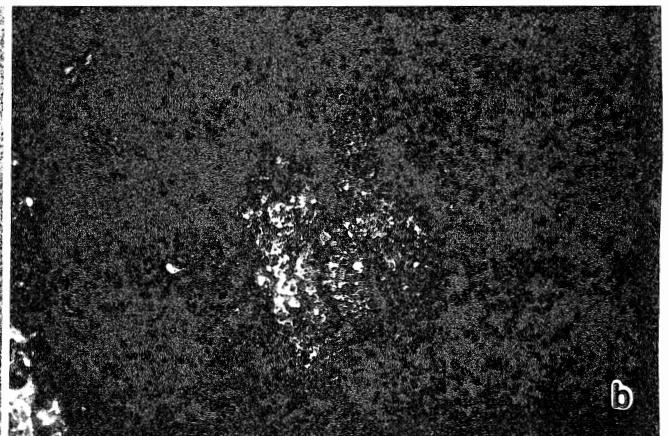
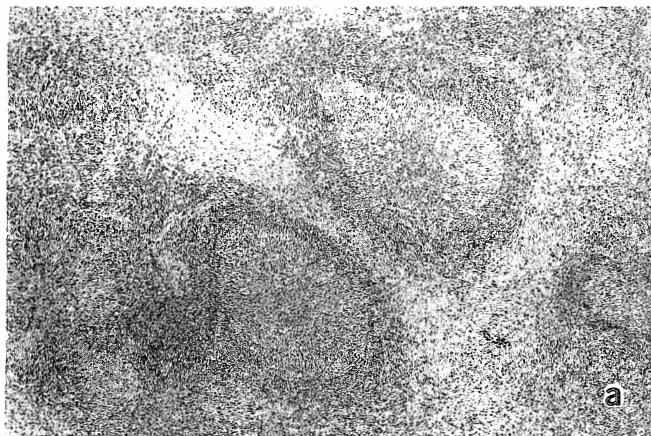


図3 a：皮下組織内の多数のリンパ濾胞様構造
b：リンパ濾胞様構造部におけるIgM陽性の細胞

ンチにおいても，同部に集積像を認めた。

病理組織学的所見(右上眼瞼) 皮下組織内に多数のリンパ濾胞様構造をともなうリンパ球様細胞の稠密な浸潤を認める(図3-a)。リンパ球様細胞に混じて，好酸球も多数みられた。蛍光抗体直接法では，リンパ濾胞様構造部においてIgE，IgG，IgMで，陽性に染まる細胞を認めた(図3-b)。

治療および経過 プレドニゾロン40 mg/dayの内服により腫瘍の縮小がみられたが，30 mg/dayへ減量したところ数日後に再び左頬の腫瘍が4 cmまで増大し，ステロイド単独では治療は困難と判断した。プレドニゾロンを40 mg/dayに増量後，当院耳鼻科で腫瘍摘出術を行った(図4)。術中所見では，腫瘍

内を顔面神経が走行し癒着していたため，可及的切除にとどまった。術後は経過良好で，プレドニゾロンの漸減，中止後も再発なく，現在はトラニラスト，クロルフェニラミンの内服で経過観察中である。

III 考 案

木村氏病は，皮下軟部組織の腫瘍形成と，ときにリンパ節の腫脹をきたす慢性再発性の反応性リンパ増殖性疾患である。好発部位は顔面，頸部が80%と大半を占め¹⁾，自験例のごとく整容面においてQOLに支障をきたす例も少なくない。本症に対する治療法として，ステロイド内服は最も速

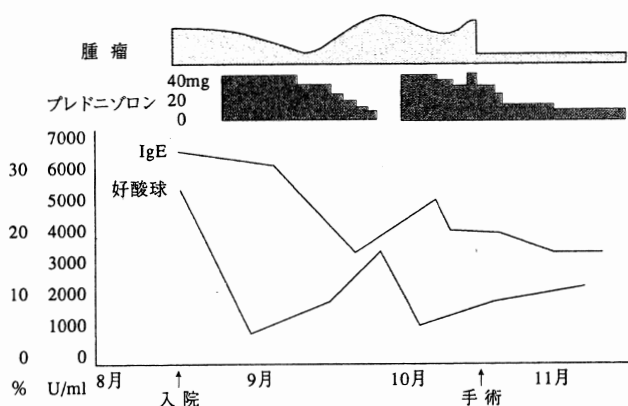


図4 臨床経過

効性があるとされるが²⁾、自験例のように減量や中止により高率に再発をきたし^{3)~5)}、また長期間の投与にともなう副作用が懸念される。過去にオキシフェンブタゾンが頻用され⁶⁾、自験例でも有効であったが現在は製造中止となっている。このほか、電子線、ガンマ線、X線など放射線療法も試みられるが⁷⁾¹⁰⁾、本症が基本的に良性の疾患であること、比較的若年者に多いこと、皮下の病変のためある程度の線量を要することを考えると³⁾、適応は慎重にならざるをえない⁸⁾⁹⁾。自験例は、プレドニゾロン 40 mg/day の内服である程度反応したが、減量により再び急速に増大したため、手術療法を併用した。

手術療法は一般に、腫瘍が孤立性で小さい場合に推奨されるが¹¹⁾、境界不明瞭に浸潤している場合や、自験例のように部位的に神経を巻き込む場合もあり、全摘は時に困難である。しかしながら、手術は木村氏病の反応の場としての腫瘍を直接、物理的に切除することにより、たとえ全摘できなくても、浸潤細胞が産生するサイトカインの絶対量を短期間に減らすことができる、という大きな利点がある。木村氏病の病変部においては多くのサイトカインの産生が推定されており、その際、T細胞、好酸球の相互作用が考えられている。T細胞由来の好酸球増殖因子としてはIL-5、GM-CSF、IL-3が重要であるが、活性化された好酸球自身もGM-CSF、IL-3を産生する¹²⁾¹³⁾。グルココルチコイドは、これらすべての産生を抑制し¹⁴⁾、また好酸球のアポトーシスを引き起こすことが報告されている¹⁵⁾。したがって木村氏病に

おいては、ステロイド単独でも有効性が期待されるわけであるが、腫瘍が大きい場合、産生されるサイトカインの量が圧倒的に多いため、ステロイドだけでは抑えきれない場合もありうると思われる。前述したごとく自験例においては腫瘍は顔面神経を巻き込んでおり、神経損傷を防ぐため可及的切除にとどまったが、整容的には十分な効果が得られ、ステロイドも術後速やかに減量可能であった。木村氏病は本来反応性の疾患であり、手術療法は必ずしも一般的な適応にはならないが、自験例のように腫瘍が大きい場合は、全摘不能であってもステロイド内服と併用しながら試みる価値のある治療法と思われた。

本症例の要旨は日皮学会第324回北海道地方会および第60回東部支部学術大会において発表した。

(1997年8月12日受理)

文 献

- 1) 内藤健晴ほか：耳鼻臨床，76（増2）：1174-1181，1983
- 2) 福井米正ほか：皮膚臨床，37：607-611
- 3) 緒方明詔，小野友道：西日皮膚，40：57-63，1978
- 4) 石井正則：耳鼻展望，25：407-416，1982
- 5) 小林聡子ほか：皮膚臨床，46：483-487，1992
- 6) 北村和子ほか：臨皮，30：241-246，1976
- 7) 辻井博彦，入江五郎：癌の臨床，23：881-886，1977
- 8) 加瀬康弘ほか：耳鼻頭頸，63：413-418，1990
- 9) 竹原和彦，原田昭太郎：皮膚病診療，3：235-238，1981
- 10) 伯野めぐみほか：臨皮，47：1129-1132，1993
- 11) 岩田博生ほか：皮膚臨床，32：745-750，1990
- 12) Tominaga A et al：J Exp Med，173：429-437，1991
- 13) Kita H et al：J Exp Med，174：745-748，1991
- 14) Corrigan CJ et al：Am J Res Cell Mol Biol，12：567-578，1995
- 15) Meager LC et al：J Immunol，156：4422-4428，1996