



図 21.75 皮膚リンパ球腫 (lymphocytoma cutis)

があるが、大部分は特発性である。直径1～2 cmの暗紫紅色のドーム状腫瘍が顔面に好発する（図 21.75）。弾性があり、表面平滑で潰瘍化はない。単発であることが多く、数か月で自然消退する。病理組織学的に異型性に乏しいリンパ濾胞構造を形成し、形質細胞や組織球、好酸球など多彩な細胞浸潤を認める。皮膚B細胞リンパ腫との鑑別が問題となるが、本症では濾胞形成が主体であり、多彩な細胞浸潤とリンパ球に異型性を認めない点で鑑別する。予後良好であるがまれに悪性リンパ腫へ移行する。

2. 木村病 Kimura's disease

思春期男子の顔面に好発する原因不明の疾患。単発または多発する直径5～10 cmの皮下～皮内腫瘍で、扁平ないし半球状に隆起し、弾性軟で一部硬結を伴う。表面皮膚は褐色を帯び、ときに瘙痒を伴う（図 21.76）。病理組織学的には、皮下にリンパ濾胞を形成し、著明な好酸球浸潤を認める。末梢血や骨髓においても好酸球増多を認め、IgE高値をとることが特徴的。アトピー性皮膚炎や痒疹^{ようしん}を合併することがある。治療はステロイド局注が有効であるが、きわめて慢性に経過する。好酸球性血管リンパ球増殖症（次項）との異同が常に議論となる。

3. 好酸球性血管リンパ球増殖症 angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia ; ALHE

同義語：epithelioid hemangioma

耳介周囲から前額および側頭に好発する、直径数 cm までの



図 21.76 木村病 (Kimura's disease)
耳介周囲の皮内から皮下の結節、腫瘍。

lymphocytic infiltration
of the skin (Jessner)

MEMO

皮膚T細胞増殖を伴うボーダー疾患

MEMO 

鮮紅色から暗赤色の硬い結節（図 21.77）。豊富な胞体をもつ内皮細胞からなる血管増生で、血管の周囲にしばしば好酸球とリンパ球の稠密な浸潤を伴う。皮下に生じると木村病（前項）に類似するが、異常血管の増生に乏しい点で鑑別される。ステロイド局注などで治療するが難治である。色素レーザー療法が有効な場合がある。

4. 肥満細胞症 mastocytosis ★

類義語：色素性蕁麻疹（urticaria pigmentosa）、肥満細胞腫（mastocytoma）

Essence

- 肥満細胞が腫瘍性に増殖。
- 病変部皮膚をこすると膨疹を生じる（^{ダリエー}Darier 徴候）。
- 小児に好発するが、成人期までに自然治癒することが多い。大人で初発した場合は難治。
- ときに蕁麻疹発作が反復。

症状

生後1年までに発症する小児型が多いが、思春期以降に発症する成人型もある。小児型では、顔面や体幹に膨疹を繰り返すうちに、1 cm 大までの円～紡錘形の褐色斑ないし小結節が多発する。まれに数 cm 大の単発性結節を呈することもある（表 21.2）。皮疹部に機械的刺激を加えると、肥満細胞からヒスタミンなどが放出されて容易に膨疹を形成する〔Darier 徴候（Darier's sign）, 図 21.78〕。入浴時や全身皮膚をタオルで拭くなどしたときに、全身皮膚に膨疹を生じて紅潮し、悪心嘔吐や下痢腹痛、発熱、心悸亢進、呼吸困難、ショックなどの全身症

図 21.77 好酸球性血管リンパ球増殖症 (angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia)

直径3～10 mm までの硬い暗赤結節が多発。痒痒を伴う。

図 21.78① 肥満細胞症 (mastocytosis)