

川崎病の病理学的研究

胆嚢動脈の動脈瘤破裂で死亡した1剖検例

群馬大学第二病理 大根田 玄 寿
鈴木 慶 二

I. 研究目的

川崎病において冠狀動脈の動脈瘤はしばしば認められているが、まれな胆嚢動脈のそれで死亡した1剖検例につきその動脈病変を病理組織学的に研究し、川崎病の本態解明に寄与したい。

II. 研究成績

症 例

患 者 10歳、男児

主 訴 吐血、黄疸、肝腫大

現病歴 昭和51年5月12日、発熱、眼球結膜充血、手足の硬性浮腫、口唇の紅潮、口腔粘膜の発赤などを訴えて某病院に入院。入院第10病日より肝腫大を認め、第12病日より黄疸が出現し、総ビリルビン値36mg/dl、GOT 56単位と上昇していた。黄疸は2週間後に軽減したが、GOTは正常化しなかった。しかし同年7月退院した。昭和51年11月黄疸が再発し、肝機能障害も悪化したので同病院に再入院した。肝腫大を認めたが、黄疸は消失し、1か月後に退院した。昭和53年4月頃より、黄疸が再発

し、6月12日吐血があり、某病院に緊急入院した。入院時、高度の貧血、肝腫大、脾腫、黄疸を認め、輸血などの治療を行い、8月30日退院した。退院後、外来通院していたが、10月14日吐血があり、同病院に再入院した。入院時、肝腫大、脾腫、胆嚢腫大、心窩部腫瘤を認めた。入院後、発熱と腹痛を訴え、昭和54年1月に黄疸が著明となり、同年3月に腹水を認めるようになった。3月9日、黄疸軽減を目的として外科に転科し、胆嚢外瘻術を行ったが3月13日死亡した。

家族歴 父親が10年前に肝炎に罹患。

既往歴 特記すべきことはない。

諸検査成績 血液（昭和51年5月12日）：赤血球数459万、白血球数24,000、血色素量11.2g/dl、血小板数12万。血液（同年6月12日）：赤血球数124万、白血球数12,900、血色素量2.7g/dl、血小板数25万。血液（昭和54年3月13日）：赤血球数337万、白血球数37,200、血色素量



10.5 g/dl。肝機能検査（昭和51年6月1日）：GOT 60単位，GPT 88単位，LDH 322単位，総ビリルビン 0.6 mg/dl。（同年6月12日）：GOT 75単位，GPT 38単位，LDH 430単位，総ビリルビン 4.8 mg/dl。（昭和54年3月12日）：GOT 98単位，GPT 33単位，LDH 304単位，総ビリルビン 36 mg/dl。

剖検所見（No. 5198）

身長 130 cm，体重 24 kg の男児。全身性の著明な黄疸，腹部膨満，右上腹部手術創を認め，腹腔には血性腹水が 4,100 ml あり，上腹部正中線よりやや右側に大人手拳大の腫瘤が認められた。

1) 胆嚢動脈の動脈瘤（図 1） 胆嚢動脈は肝動脈より分枝後 1 cm の部で著しく拡張し，7 × 7 cm の大きな動脈瘤を形成し，内腔には血栓の付着が認められた。動脈瘤は，胆嚢管，肝管の一部，総胆管を前方へ押しあげて圧迫していた。圧迫されない部の肝管は拡張し，そこへ

動脈瘤が破裂し，肝管は凝血で充満していた。

2) 左冠状動脈の前室間枝始部の動脈瘤（図 2） 右冠状動脈の動脈硬化，心肥大。心は球形で，両室の拡張性肥大（160 g）を示していた。左冠状動脈の前室間枝始部に 1 × 1 cm の嚢状動脈瘤があり，動脈瘤の内腔面は平滑であった。右冠状動脈の本幹は内膜肥厚により内腔は狭小化していた。

3) 左右内腸骨動脈の動脈硬化。左右の内腸骨動脈の始部は壁が肥厚し，内腔が狭小化していた。

4) 胆汁性肝硬変。膜は腫大し，黄疸が強く，表面は粗大顆粒状で，硬度を増加していた。剖面では，線維化と肝内胆管の拡張や凝血の充満が見られた。胆嚢は壁が肥厚し，粘膜に混濁と出血があった。

5) 脾腫。脾は大きく，500 g で剖面に著明なうっ血が認められた。

6) 食道静脈瘤。食道下部に静脈腔の拡大が見られた。

7) 胆汁性ネフローゼ。腎は左 140 g，右 150 g で，黄疸が強く，混濁腫脹を示していた。

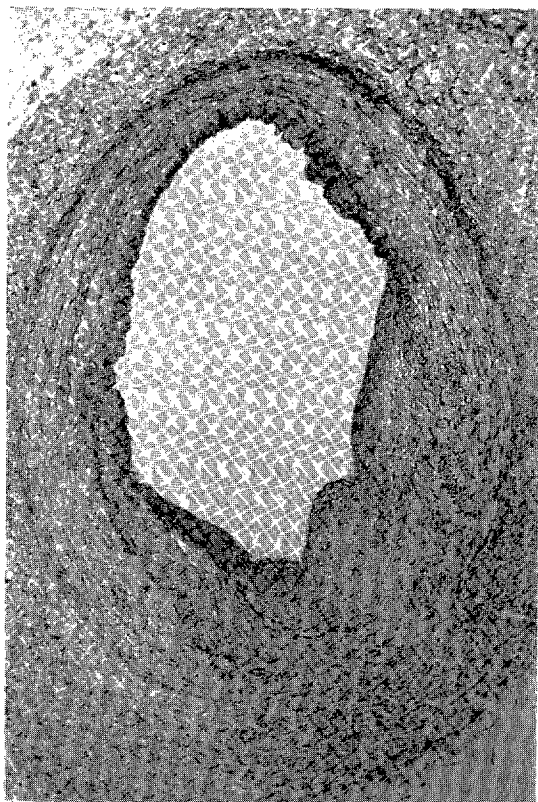


図 5 左内腸骨動脈。偏心性の内膜肥厚と内弾性板や中膜弾性線維の断裂・消失を見る。弾性線維染色。

病理組織学的所見

胆嚢動脈の動脈瘤（図 3）：動脈瘤壁の内腔面には血栓が形成され、壁は線維性組織からなり、内弾性板や中膜筋細胞は認められなかった。

左冠状動脈の動脈瘤（図 4）：内膜は細胞・線維性に強く肥厚し、内・外弾性板に断裂や消失が認められた。中膜は比較的良く保たれていたが、外膜に線維化と細血管の増生が見られた。

右冠状動脈：内膜は細胞・線維性に強く肥厚し、内膜には細血管腔が数個見られた、内弾性板、中膜、外弾性板は消失していた。外膜は線維化し細血管が増生していた。

心：心上膜に線維化があり、心筋間質の限局性の線維増生とその部の心筋の萎縮が認められ、心筋内の血管周囲に線維化があった。心内膜は線維性に肥厚していた。

左内腸骨動脈（図 5）：偏心性の細胞・線維性内膜肥厚とその部の内弾性板の断裂や消失および中膜の破壊像

が認められ、外膜には線維化が著明であった。

右内腸骨動脈：偏心性の細胞・線維性内膜肥厚と内弾性板や中膜弾性線維の断裂・消失が認められた。

肝：Glisson 鞘の線維化が強く、小葉は萎縮し、小葉内の毛細胆管には胆汁栓が多数認められた。

食道：粘膜下の静脈は著明に拡張し、その壁は肥厚していた。

III. 考 察

川崎病のさいに見られる冠状動脈の動脈瘤は、川崎病剖検例の90%に認められている。冠状動脈以外では、動脈瘤は腸骨動脈に好発し、川崎病剖検例の17~38%に発生していたり。本剖検例は、冠状動脈と胆嚢動脈に動脈瘤が発生し、胆嚢動脈の動脈瘤は7×7cmの大きさで、肝管へ破裂し、これが死因となっていた。胆嚢動脈の動脈瘤は、胆嚢管、肝管、総胆管を圧迫し、胆汁の通過障害を起こし、肝は胆汁性肝硬変となっていた。肝硬変の結果、脾腫や食道静脈瘤が生じ、食道静脈瘤は生前の吐血の原因になったと思われる。

左冠状動脈の動脈瘤の内面は平滑で、新鮮な血栓形成は見られなかったが、動脈瘤壁には強い細胞・線維性内膜肥厚、内弾性板や外弾性板の断裂・消失、外膜の線維化などがあり、動脈炎により動脈瘤ができ、現在はその治癒像と思われた。右冠状動脈にも強い内膜肥厚と内弾性板や外弾性板の断裂・消失があり、同様の動脈病変は左右内腸骨動脈にも見られ、これらの動脈に動脈瘤形成はなかったが、内膜肥厚による内腔の狭小化があり、動脈炎とそれに随伴した壁に血栓の器質化の結果と考えられた。

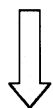
以上のように川崎病のさいに生ずる動脈炎は、動脈瘤あるいは動脈硬化を残して治癒し、動脈瘤において、本例の冠状動脈に見られたような新鮮な血栓形成を伴わない例もあると思われる。

IV. 結 論

10歳の川崎病の症例を報告した。本例には冠状動脈や胆嚢動脈に動脈瘤形成があり、胆嚢動脈の動脈瘤は7×7cmの大きさで、肝管へ破裂し、胆嚢管、肝管、総胆管を圧迫し、胆汁性肝硬変を発症させた。川崎病の血管炎の治癒像は右冠状動脈や左右内腸骨動脈に見られ、強い動脈硬化を残していた

文 献

- 1) 小児急性熱性皮膚粘膜リンパ節症候群(略称MCLS)の病理所見(試案)。厚生省「川崎病突然死予防に関する研究班、病理分科会」、1980。



検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用

論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります



1.研究目的

川崎病において冠状動脈の動脈瘤はしばしば認められているが,まれな胆嚢動脈のそれで死亡した 1 剖検例につきその動脈病変を病理組織学的に研究し,川崎病の本能解明に寄与したい。