

川崎病の pathological entity からみた IPN および classic PN

京大3内 藤原久義

京大病理 浜島義博 笠原朱実

川崎病は1964年、最初に報告されて以来、すでに本邦1万5千例に達し、欧米でも多数報告され、いまや世界的疾患である。本研究の目的は川崎病における血管炎の形態発生を究明し、川崎病と乳児結節性動脈周囲炎 (IPN) および classic PN との関連を明らかにすることである。

対象は川崎病で剖検された20例である。

血管は size により、1) 微細血管 (細動脈, 毛細管, 細静脈), 2) 小動脈, 3) 中動脈にわけ、これらの血管炎が死亡病日よりどのように推移するかを観察した。微細血管の炎症は最も早期に起こり、10病日以内に peak に達し、25病日以内に高度の狭窄を残さずに消失した。小動脈では炎症は微細血管よりやや遅れて生じ、10病日頃に peak に達し、40病日頃までに消失したが、血管周囲の線維化や軽度～中等度の scar による内腔狭窄は残る。興味深いことは、これら size の血管炎の推移が川崎病の主な臨床症状 (発疹, 眼球結膜の充血, 四肢末端の硬性浮腫など) の推移と一致していることである。これらの臨床症状は微細血管, 小動脈の炎症のためと思われる。中動脈では炎症は血管周囲炎, 内膜炎としてはじまり、12-20 病日頃に peak に達し、汎血管炎となり、動脈瘤や内腔狭窄を生じた。40病日以後、瘢痕形成による再疎通および内腔狭窄を残して急性血管炎は消失した。中膜の fibrinoid 壊死はまれかつ軽度であった。

以上により川崎病血管炎の病理組織学的 entity は 1) 約40病日を全経過とする急性血管炎である。2) 血管炎の初発部位は微細血管および小動脈である。3) 中動脈では血管炎は血管周囲炎および内膜炎としてはじまり、汎動脈炎となる。4) 血管炎の分布はきわめて広範で、全身の血管をおかす。5) 中膜の fibrinoid 壊死はまれかつ軽度である。

これらの結果は再燃を繰り返しつつ進行する血管炎である classic PN と川崎病は本質的に異なる疾患であることを意味する。

次に上記の病理学的 entity からみた IPN について文献的に考察した。これらはいずれも欧米において IPN

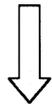
第1 Collected Cases of IPN

Num.	Age Sex	Duration of illness	Acute angitis	Granulation	Healed changes
1	5 M/f	14 days	+	-	-
2	7 M/m	21 days	-	+	+
3	4 M/m	22 days	+	-	-
4	3 M/m	24 days	+	-	-
5	9 M/f	27 days	+	+	-
6	5 M/m	28 days	+	-	-
7	2 Y/f	30 days	-	+	-
8	4 M/f	31 days	+	-	-
9	3 M/f	31 days	+	-	-
10	4 M/m	37 days	+	+	-
11	7 M/m	37 days	+	+	-
12	4 M/m	46 days	-	+	+
13	3 M/f	51 days	-	-	+
14	5 M/m	60 days	-	-	+
15	6 M/m	60 days	-	-	+
16	6 Y/f	5 months	-	-	+
17	11 M/m	5 months	-	-	+
18	22 M/m	6 months	-	-	+
19	3 Y/m	6 months	-	-	+
20	9 M/f	8 months	-	-	+
21	2 Y 7 M/m	2 years	+	+	+
22	4 Y/m	3 years	+	+	+

M: months, Y: years, m: male, f: female

として1例報告されたものである。

表に示すように case 1 から20までほぼ40病日を全経過とする急性血管炎であることを示している。血管炎の分布もほぼ川崎病と同様であった。他方, case 21 & 22は兄弟例で、母親が SLE であった。臨床症状は皮下結節を有し, classic PN と同様であり, 組織学的にも急性血管炎ではなく, 再燃を繰り返しつつ進行する PN と同様であった。これらは case 1-20までは川崎病であり, case 21 & 22 は classic PN の乳児例であることを意味する。そこで我々は以下の提案をし得る。つまり乳児にみられる約40病日を全経過とする急性血管炎で、血管炎の分布, 形態発生が川崎病の病理学的 entity に属するものは IPN から分離して川崎病とすべきである。



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



川崎病は1964年、最初に報告されて以来、すでに本邦1万5千例に達し、欧米でも多数報告され、いまや世界的疾患である。本研究の目的は川崎病における血管炎の形態発生を究明し、川崎病と乳児結節性動脈周囲炎(IPN)およびclassic PNとの関連を明らかにすることである。