

川崎病の肺病変

渋谷和俊¹⁾，高橋 啓¹⁾，跡部俊彦¹⁾，直江史郎¹⁾，増田弘毅²⁾，田中 昇³⁾

1) 東邦大学大橋病院病理部

2) 秋田大学医学部第二病理学教室

3) 千葉県がんセンター研究所

<序言>

川崎病に関する病理学的研究は、直接死因につながる冠状動脈病変を中心に行われている。しかし他の臓器に関する研究は少い。特に肺病変についての記載はほとんどない。

急性期川崎病患児の約70%に胸部X線上、何らかの異常陰影が出現すると言われているが、その本態は不明である。

今回我々は、川崎病剖検例60例の肺について病理組織学的検討を行い、若干の知見を得たので報告する。

<研究材料および方法>

自験例に加え、全国諸機関のご好意で収集し得た川崎病剖検例(年齢：生後2ヶ月～12歳)の肺を用いた。これを10%ホルマリンにて固定後、可能な限り左右肺内部を含む前額断の切片とし、型の如く標本を作成。Hematoxylin-Eosin重染色の他、適宜にElastica Van Gieson染色、Masson's trichrome染色を施し光顕的観察を行った。

肺動脈病変を有する例では、標本上の動脈壁の接線に対する垂直線上で、内膜および中膜の厚さを計測した。

また、症例20(4ヶ月男児、川崎病発症後第28病日、虚血性心疾患による死亡)の右中葉を用いて連続切片を作製し、肺動脈病変の分布や連続性について検討した。

<結果>

1) 肺動脈病変(表1)

a) 肺動脈病変は60例中27例、45%に認められた。ただし、冠状動脈の急性炎症性変化がほぼ終焉する発症後60日以内の死亡例に限れば、34例中20例、58.8%と比較的高率に肺動脈病変の合併をみる。

b) 最も早期に出現する肺動脈病変は、中膜の軽微な水腫性粗開性変性で、第13病日から出現する。

c) 最も激しい変化は、第25病日から第30病日で認められた。組織学的には、肺動脈病変全層の水腫性変性に加え、線維芽細胞や組織球の増殖、中膜外側寄りを中心とした小円形細胞浸潤がみられ、ときに僅かな好中球や異物型巨細胞の出現をみる(図1)。

d) 第30病日以後、大多数の症例で中膜の水腫性粗開性変性は消失し、かわって第90病日まで内膜の細胞線維性肥厚をみる。

- e) 第90日以後，肺動脈では，川崎病に由来する後遺病変に相当する変化は，明らかではなかった。
f) これらの肺動脈病変は，第4次分岐までの弾性型肺動脈のみに明らかであった(図2)。

2) 非血管病変(表2)

- a) いわゆる「びまん性間質性肺炎」に相当する胞隔の変化を60例中4例，67%に認めた。この変化はいずれも第29病日以後の症例にみられ，この内2例では，直接の死因となるものであった。(症例21, 50)(図3)
- b) 気管支周囲にみられたリンパ滲胞やリンパ球を主とする小円形細胞浸潤は，約半数(46%および50%)に認められた。この変化に，川崎病の病日や肺動脈病変との相関は認められない。
- c) うっ血水腫は95%の症例にみられ，その程度も強いものが多い。
- d) 巨核球塞栓は85%の症例にみられた。特に病日や他の肺病変との関連は明らかではない。
- e) 巣状気管支肺炎を10%の症例に認めた。いずれもわずかな線維素析出や肺胞大食細胞の反応を伴うリンパ球や好中球の微小浸潤巣で，高度の気管支肺炎はみられなかった。

<要 約>

今回の検索から，川崎病では，第25病日から第30病日を極期とする増殖性汎肺動脈炎とも言うべき変化を弾性型肺動脈で明らかにした。また，この肺動脈病変の極期以後，ごく少数例ながら硝子膜形成を伴う「びまん性間質性肺炎」が出現し，一部の症例でこの変化が直接の死因となっていた。

病初期のX線所見に対応する変化は，剖検例検索では不可能である。しかし臨床的にはごく稀に胸部X線上の異常陰影が遷延化することが知られ，これらの症例では，今回証明し得た胞隔の変化が生じている可能性が示唆された。

<文 献>

1. 浦本泰子，伊川あけみ，季 慶英，渡辺千春，鈴木淳子，木口博之，浅井利夫，草川三治，石原純一
川崎病における肺野 線像の検討
小児内科，10：186～187，1978
2. 横山武，二ノ村信正，山口隆子，清水英男
原因不明のびまん性間質性肺炎
病理と臨床，2：1314～1321，1984
3. Katzenstein, A., Bloor, C. and Liebow, A:
Diffuse alveolar damage. The role of oxygen, shock and related factors.
Am. J. Pathol. 85：210～228，1976
4. 渋谷和俊，跡部俊彦，直江史郎，増田弘毅，田中昇，草川三治
川崎病剖検例にみられる肺病変の組織学的検討
Prog. in Med. 6, 35～42，1986

Table 川崎病の肺動脈病変

症例	年齢	病日	性別	肺動脈										p c	
				中膜					内膜						
				中膜弾性線維			水腫	小円形細胞 内側/外側	厚さ	水腫	小円形細胞	厚さ			
線維総数	断裂	細胞	線維総数	断裂	細胞										
1	5y2m	6d	m	c10	-	-	-	-	112	+	-	-	-	c19	0
2	10m	9d	m	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	0	0
3	4y	10d	m	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	0	0
4	3y	10d	m	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	0	0
5		10d		-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	0	0
6	9m	13d	f	6	-	+	+	+/-	74	-	-	-	-	0	0
7	5y6m	17d	m	7	+	+	+/-	-/+	230	+	-	+	-	16	1
8	1y6m	17d	m	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	0	0
9	1y5m	17d	m	5	-	+	+	-	114	+	-	+	-	30	1
10	6m	17d	m	c6	-	+	+	-	77	-	-	-	-	c10	1
11	4m	19d	f	c11	+	+	+	-	c285	-	-	-	-	c81	1
12	7m	20d	f	5	-	+	+	-	69	-	-	-	-	1	1
13	4m	20d	m	11	+	++	++	-	291	+	-	+	-	40	II
14	5m	21d	f	7	-	+	+	-	121	-	-	-	-	1	0
15	8m	23d	f	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	0	0
16	10m	24d	m	c7	++	+	+	-	c128	+	-	+	-	c33	II
17	4m	24d	m	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	0	0
18	4m	25d	m	5	+	++	++	-/-/++	148	++	-	+	-	24	III
19	7m	27d	f	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	0	0
20	4m	28d	m	6	+++	+++	+++	+ / ++	281	++	+	+++	++	114	III
21	1y7m	29d	f	4	-	+	+	-	80	-	-	-	-	1	0
22	10m	30d	m	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	0	0
23	3m	30d	f	c8	++	++	+	-	c330	+	-	-	-	c16	II
24	3m	30d	f	6	++	++	++	- / - / ++	300	++	+	++	+	74	III
25	2m	32d	m	6	+	+	+	-	140	+	++	++	-	60	I
26	1y	36d	m	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	0	0
27	1y	36d	m	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	0	0
28	4m	42d	f	11	+	+	+	-	180	-/+	+	+	-	23	II
29	9m	48d	f	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	0	0
30	11m	48d	f	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	0	0
31	5m	50d	f	c7	+	+	+/-	+	c95	+	++	+	++	c100	II
32	6m	52d	f	6	+++	+ / ++	+ / ++	-	194	++	+	+	-	37	II
33	1y6m	57d	m	12	-	+	+	-	220	++	+	++	-	30	I
34	4y6m	60d	m	8	-	-	-	-	167	+	+	-	-	37	I
35	9m	66d	m	6	-	+	-	-	123	+	+	+	+	26	I
36	2y6m	87d	m	5	+	+	+	-	98	++	+	+	-	63	II
37	2y	3m	f	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	0	0
38	8m	3m	f	7	-	-	-	-	167	+	+	+	-	57	I
39	7m	3m	f	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	0	0
40	2y	3m	f	11	+	-	-	-	156	-	++	+	-	145	I
41	8m	5m	f	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	0	0
42	2y	6m	f	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	0	0
43	5y	1y8m	m	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	0	0
44	2y11m	2y	m	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	0	0
45	4y11m	2y3m	m	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	0	0
46	11y	3y8m	m	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	0	0
47	4y	3y9m	m	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	0	0
48	9y	8y	m	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	0	0
49	12y11y8m	8m	m	8	+	-	-	-	250	+	++	+	-	83	II
50	6m		m	9	+	+	+	- / +	300	+	+	+	-	154	II
51				-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	0	0
52	11y		m	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	0	0
53				-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	0	0
54				-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	0	0
55				-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	0	0
56				-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	0	0
57				6	+	++	++	-	180	-	-	-	-	180	II
58				-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	0	0
59				-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	0	0
60				-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	0	0

厚さの単位は、すべてミクロン(μ)
 単位の前に「c」と記入されたものは、生理的内膜
 肥厚部あるいは斜断面による計測値。

Table 川崎病の肺病変

症例	年齢	病日	性別	気管支周囲リンパ濾胞				気管支周囲小円形細胞浸潤				硝子膜様物質	うづ血	水腫	巨核球	巣状気管支肺炎
				I	II	III	IV	I	II	III	IV					
1	5y2m	6d	m	-	-	-	-	+	++	+	-	-	+	++	+	-
2	10m	9d	m	-	-	-	+	-	-	-	-	-	++	+	++	-
3	4y	10d	m	+	-	-	-	-	-	-	-	-	++	++	+	-
4	3y	10d	m	++	+	+	+++	+	+	+	-	-	-	+	+	-
5		10d		-	-	-	-	+	-	-	-	+	++	++	-	-
6	9m	13d	f	-	-	-	-	-	-	-	-	-	+++	++	++	-
7	5y6m	17d	m	+	+	+	-	-	-	-	-	-	+	+	+	-
8	1y6m	17d	m	-	-	-	-	+	-	-	-	-	++	+++	-	-
9	1y5m	17d	m	-	-	-	+	-	-	-	-	++	+	+	+	-
10	6m	17d	m	-	+	-	-	-	+	-	-	-	++	+	+	-
11	4m	19d	f	-	-	-	+	-	-	-	-	+	+	++	+	-
12	7m	20d	f	-	-	-	-	-	+	-	-	+	+	+	++	+
13	4m	20d	m	-	-	-	+	-	-	-	-	+	++	+	+	-
14	5m	21d	f	-	-	-	-	-	+	-	-	-	++	+	++	-
15	8m	23d	f	-	-	-	-	-	++	+	+	-	++	+	++	-
16	10m	24d	m	+	+	-	-	-	-	-	-	-	+	++	+	-
17	4m	24d	m	-	-	-	-	-	+	-	-	+	+	-	+	-
18	4m	25d	m	-	-	-	-	+	+	-	-	+	+	+	+	-
19	7m	27d	f	+	+	-	-	++	++	-	-	-	+++	++	-	-
20	4m	28d	m	-	++	++	+	+	+	-	-	+	+	+	+	-
21	1y7m	29d	f	-	-	-	-	++	+	++	-	+++	++	+	+	-
22	10m	30d	m	-	+	+	-	-	++	-	-	-	++	+++	++	-
23	3m	30d	f	-	+	+	+	-	-	-	-	++	+	++	-	-
24	3m	30d	f	-	-	-	-	-	+	+	-	-	++	++	++	-
25	2m	32d	m	-	-	-	-	-	-	-	-	+	++	+	+	-
26	1y	36d	m	-	-	-	-	-	-	-	-	-	+++	++	+++	-
27	1y	36d	m	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	+++	-
28	4m	42d	f	-	-	-	-	+	+	+	++	-	+++	++	+	++
29	9m	48d	f	-	-	-	-	-	-	-	++	-	++	+	+	-
30	11m	48d	f	-	-	-	-	-	-	-	-	-	+	+	+	-
31	5m	50d	f	-	-	-	+	-	-	-	+	-	+	+	++	++
32	6m	52d	f	-	-	-	+	+	+	-	-	+	++	++	++	-
33	1y6m	57d	m	-	-	-	-	-	-	-	-	+++	++	+	++	-
34	4y6m	60d	m	-	-	-	-	-	+	+	-	-	+++	+++	+	+
35	9m	66d	m	+	-	++	++	+	+	+	-	+	++	++	++	+
36	2y6m	87d	m	-	-	-	+	+	+	+	+	-	+	+	+	+
37	2y	3m	f	++	+	+	+	-	-	-	-	-	++	++	+	-
38	8m	3m	f	-	-	-	++	-	-	-	-	-	++	+	-	-
39	7m	3m	f	-	-	+	+	-	-	-	-	-	++	+	++	++
40	2y	3m	f	-	++	-	-	-	-	-	-	-	++	+	+	-
41	8m	5m	f	-	-	-	-	-	+	+	-	-	+	+	+	-
42	2y	6m	f	-	-	-	++	-	-	-	-	-	-	++	-	-
43	5y	1y8m	m	-	-	-	-	+	+	+	++	-	+++	+++	+	-
44	2y11m	2y	m	-	-	-	+	-	+	+	-	+	+	++	+	-
45	4y11m	2y3m	m	+++	++	+	+	+	-	-	-	-	++	+	-	-
46	11y	3y8m	m	++	++	++	++	-	-	-	-	-	++	+	+	-
47	4y	3y9m	m	++	-	-	+	-	-	-	-	-	++	++	-	-
48	9y	8y	m	+	+	-	-	-	-	-	-	-	++	++	-	-
49	12y	11y8m	m	++	+	-	-	-	-	-	-	-	+++	++	+	-
50		6m	m	-	-	-	-	-	-	-	-	+++	++	++	++	-
51				-	-	-	-	+	+	+	+	-	++	++	-	-
52	11y		m	-	-	-	-	-	-	-	-	-	+	+	-	-
53				-	-	-	-	+	-	+	++	-	+	+	+	+
54				-	-	-	-	-	-	-	-	-	++	++	++	+
55				-	-	-	-	-	-	-	-	-	++	++	+	-
56				-	+	+	-	-	-	-	-	-	++	++	+	-
57				-	-	-	-	+	+	+	+	+++	-	-	+	-
58				-	-	-	-	-	-	-	-	-	++	+	+	-
59				++	+	+	++	-	-	-	-	-	-	-	+	+
60				-	-	-	-	+	-	+	+	-	++	++	++	-

図1 症例20に認められた肺動脈病変

中膜を主とした激しい水腫性粗開性変性
ならびに中膜弾性線維の断裂
(H・E染色 ×200)

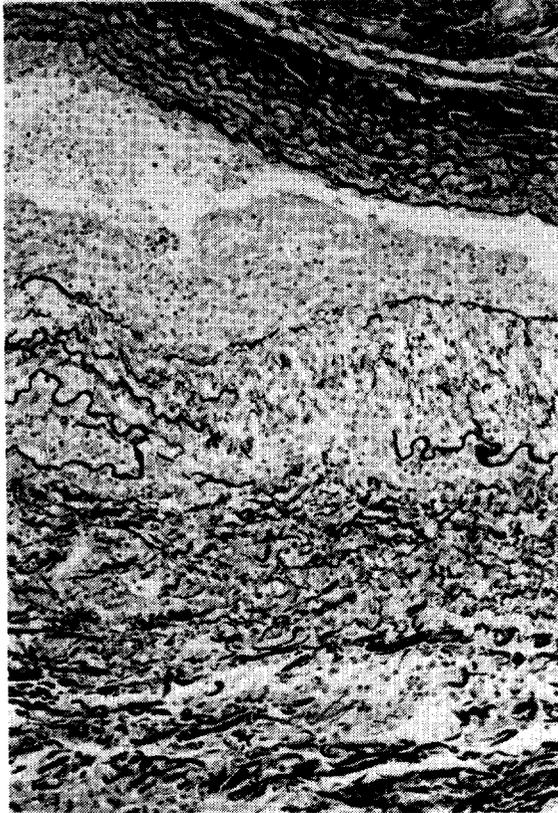


図2 連続切片を用いて作製した肺動脈血管樹

動脈壁の太線で示した病変部は、いずれも第4次分岐までの肺動脈のみに非連続的に分布し、1カ所以上の分岐を含んでいる。(症例20)

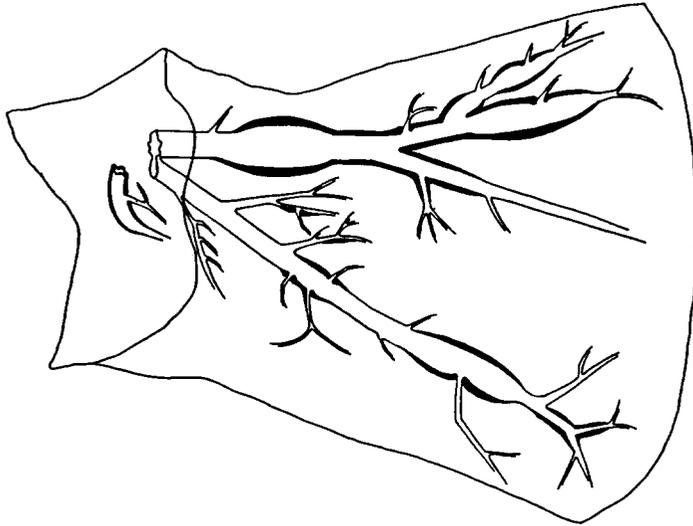
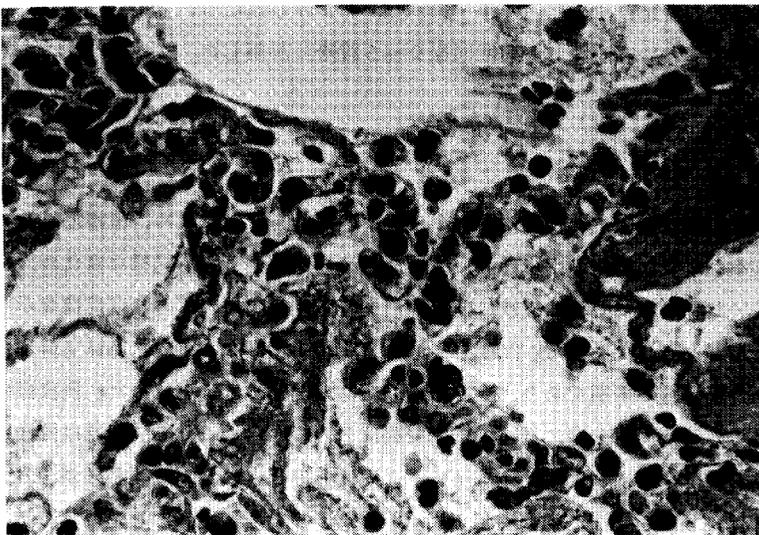
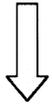


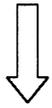
図3 症例21に認められた胞隔の変化

胞隔の軽微な水腫性肥厚と、リンパ球、形質細胞の浸潤をみる。また、Eosin に淡染する硝子膜沈着を伴う。(H・E染色 ×400)





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



要約

今回の検索から,川崎病では,第 25 病日から第 30 病日を極期とする増殖性汎肺動脈炎とも言うべき変化を弾性型肺動脈で明らかにした。また,この肺動脈病変の極期以後,ごく少数例ながら硝子膜形成を伴う「びまん性間質性肺炎」が出現し,一部の症例でこの変化が直接の死因となっていた。

病初期の X 線所見に対応する変化は,剖検例検索では不可能である。しかし臨床的にはごく稀に胸部 X 線上の異常陰影が遷延化することが知られ,これらの症例では,今回証明し得た胞隔の変化が生じている可能性が示唆された。