

川崎病類似小児冠状動脈瘤剖検例の検討

高橋 啓、浅地 聡、直江史郎

要約：川崎病の既往がないが剖検にて冠状動脈瘤の形成をみた3症例について冠状動脈の病理組織学的所見を中心に報告した。これら3例の冠状動脈変化は、いずれも陳旧期川崎病剖検例のそれと極めて類似しており、少なくとも冠状動脈病変のみで川崎病と鑑別することは不可能と思われた。しかし、川崎病の診断は臨床症状を十分に考慮した上でなされるべきもので、これら3症例とは一線を画す必要があり、今後症例を重ね、川崎病類似疾患と川崎病との関連を明確にして行く必要があると思われた。

見出し語： 冠状動脈瘤、動脈炎、先天性冠状動脈瘤、乳児結節性動脈周囲炎

【はじめに】

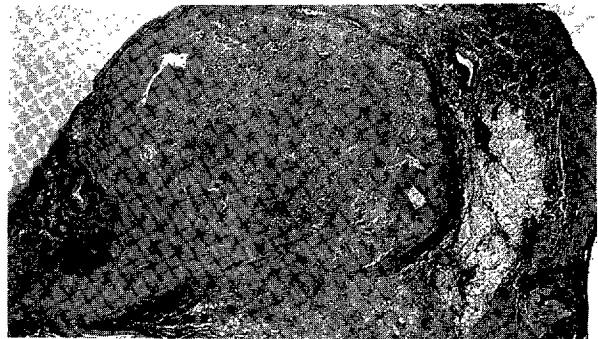
川崎病を側面から理解するため、川崎病の既往がないが剖検で冠状動脈瘤を認め、組織学的にも川崎病のそれとの鑑別が極めて困難であった3症例について報告する。

【症 例】

症例1： 9カ月、男児。全く普通に生活していたが、ある朝突然うなり声をあげながらころげまわった。救急室搬送時には既に意識消失、約5分後死亡確認した。

剖検所見： 心重量70g。左冠状動脈起始部には1.5×1.5×2.5cmの嚢状動脈瘤を、前下行枝に0.5cm径、回旋枝には0.4×0.3cmの動脈瘤をみ、内

腔はほぼ完全に閉塞していた。右冠状動脈にも起始部に0.6×0.5×1.0cmの動脈瘤をみた。組織学的に、内腔は血栓でほぼ完全に閉塞しており、著明な石灰化を伴う。再疎通血管周囲には新生弾性線維が出現する。本来の内弾性板は断裂・消失、中膜の菲薄化



(写真1. 症例1. 右冠状動脈病変 (E v G, ×1)

東邦大学医学部附属大橋病院病理学研究室

Dept. of Pathol., Toho Univ. Sch. of Med., Ohashi Hosp.

は著しく平滑筋細胞の一部は消失する。外膜には線維増生をみた(写真1)。

症例2: 15歳、女子高校生。既往歴にアトピー性皮膚炎(1歳)、気管支喘息(10歳)を有するが、高校入学後は普通に生活し、胸痛や動悸を経験したことはない。高校の心臓検診でも胸部X線写真や心電図検査で異常を指摘されていない。運動会で1000m走中胸部に痛みを伴わない不快感が出現しうずくまる。休息後軽快したのでフォークダンスに参加したが突然倒れ、蘇生に反応せず鬼籍に入った。

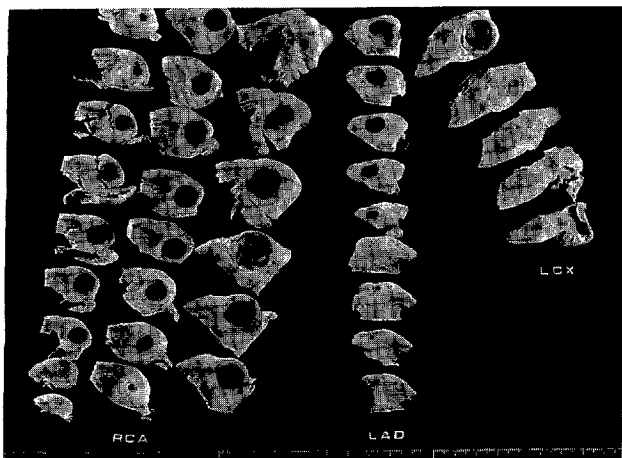
剖検所見: 心重量は250g。左冠状動脈には起始部から前下行枝に3cm長、回旋枝に1.2cm長の動脈瘤をみ、右冠状動脈にも6cm以上の念珠状動脈瘤をみた。これら動脈瘤は剖面にて最大2cm径に達する(写真2)。組織学的に、均等・遠心性に拡張する嚢状動脈瘤であり、内腔は新旧混在する血栓でほぼ完全に閉塞する。内膜には細胞線維性肥厚をみ、軽度の限局性リンパ球浸潤を伴う。さらに、硝子化に陥った内膜の内腔側には泡沫細胞の集簇を認めた。また、肥厚内膜にはフィブリンの浸淫や新生小血管の増生も伴っていた。再疎通血管には新生内弾性板様構造とその周囲を平滑筋細胞が取り

囲む「いわゆる動脈内動脈」構造を呈する。内弾性板は断裂・消失し、中膜は著明な菲薄化を示す。外膜には膠原線維の増生をみた。本例の臨床的側面を渡部¹⁾が、全身の病理学的検索を安藤ら²⁾が行っている。

症例3: 16歳、男性。発育遅延を7歳で、肝・脾腫を9歳から認める。10歳時、血尿・蛋白尿を認め生検にて間質性腎炎、慢性活動性肝炎の診断を受ける。WaR陰性、RA陽性、 γ -gl高値。代謝異常諸検査陰性。15歳時、上腹部痛と発熱を繰り返し、末期には吐血、下血を認めた。

剖検所見: 心重量250g。左冠状動脈は起始部より前下行枝へ $2.5 \times 1.3 \times 6.5$ cmの動脈瘤をみる。左回旋枝や右冠状動脈にも巨大動脈瘤が存在し、いずれも血栓性閉塞を呈する。組織学的に、新旧混在する血栓を伴う冠状動脈瘤の内膜は硝子化に陥る。また、局所的な軽度のリンパ球浸潤と内腔側の新生弾性線維や泡沫細胞の出現、内膜深層にcholesterin cleftをみた。内・外弾性板は断裂あるいは消失。中膜は菲薄化著明で平滑筋細胞の消失がめだつた。外膜には線維組織の増生を伴う(写真3)。

非動脈瘤部には、細胞線維性内膜肥厚、限局性石灰化をみた。尚、本例では大動脈、腸骨動脈、肺



(写真2) 症例2. 冠状動脈病変肉眼像



(写真3) 症例3. 左冠状動脈回旋枝病変(EvG, x1)

動脈、肝動脈、腎動脈にも動脈瘤を認め、組織学的に冠状動脈と同様の变化を呈した。

【 考 察 】

小児の冠状動脈疾患中に川崎病が占める割合は極めて高い。しかし、今回の報告の様に明らかに川崎病の既往がないが、冠状動脈瘤を形成する例が存在する。これら症例につき川崎病例との異同を検討することは、川崎病の冠状動脈病変を理解する上で重要な意味をもつと考えられる。

3例の冠状動脈変化と川崎病剖検例でこれまで確認されている所見を表1に示す。cholesterin cleft 以外の変化は、川崎病例の陳旧期冠状動脈病変でも観察されており、冠状動脈病変のみで川崎病後遺病変と鑑別することは不可能と思われる。鑑別不能な原因の一つに、今回の全ての症例が癒痕像に相当し炎症の後遺病変と推測できるが、急性炎症期ならば可能であろう各種疾患の特徴的所見を捉えられなかった点があると思われる。しかし、症例3の様に冠状動脈以外にも動脈瘤を認める等、川崎病とは異なる病変分布を呈する例もあり、諸動脈病変を検索しその分布を詳細に比較検討することで、川崎病との鑑別が可能な場合もあり得る。

次に、小児期に好発し冠状動脈を侵す疾患については、川崎病以外に乳児結節性動脈周囲炎 (IPN)、先天性冠状動脈瘤 (CCA) 等として報告されたものが多い³⁾。しかし、多くは病因が不明で疾患概念が明確でないため様々な診断名が付けられている可能性がある。従って、今回の様な症例がCCA や川崎病後遺症と報告される可能性もある。しかし、川崎病は臨床症状から診断される疾患であり、病理診断は臨床診断の基で初めてなされる。それ故、今回報告した非川崎病既往例と川崎病例とは区別すべきと考えるが、川崎病との類縁あるいは周辺疾患とも呼ぶべき疾患との関係についてはいまだ整理されたものがなく、今後症例を重ね各症例がどのような疾患として位置付けられるのか慎重に検討し、明らかにする必要があると考えられた。

謝 辞

貴重な剖検材料の使用を快くお許し戴いた山口大学医学部病理学第一講座内野文彌教授、現福井県立成人病センター研究部土井下建治部長、富山市民病院中央研究部病理高柳尹立先生に深謝致します。

文 献

- 1) 渡部秀人：スポーツ時の事故例 1,000 m 競争後に、突然死した川崎病の1剖検例：臨床スポーツ医学, 3:1289 - 1294, 1986.
- 2) 安藤充利、他：川崎病既往の不明瞭な冠状動脈閉塞による急死例—川崎病との関連性—小児科診療, 51:1396 - 1402, 1988.
- 3) 増田弘毅、他：川崎病 (MCLS) における冠状動脈瘤と他の冠状動脈瘤との関連性—文献的検討を中心にして—；脈管学, 23:135-145. 1983.

	症例1 9カ月、男児	症例2 15歳、女子	症例3 15歳、男子	川崎病症例*
冠状動脈病変 【肉眼所見】				
動脈瘤	(+)	(+)	(+)	(+)
LCA	LMT~LAD:2.5cm度 LCX:2.0cm度 RCA~:1.0cm度	LMT~LAD:3.0cm度 LCX:1.2cm度 RCA~:1.0cm度	LMT~LAD:6.5cm度 LCX:?? RCA~:??	
RCA				
【組織所見】				
炎症	(+)	(+)	(+)	(+)
出血				
浸潤性炎症	(+)	(+)	(+)	(+)
細胞核崩壊性肉芽腫	(+)	(+)	(+)	(+)
小円形細胞浸潤	(+)	(+)	(+)	(+)
厚膜動脈	(+)	(+)	(+)	(+)
新生肉芽性板	(+)	(+)	(+)	(+)
心モジリクシ	(+)	(+)	(+)	(+)
線維性石灰化	(+)	(+)	(+)	(+)
泡沫腫瘍	(-)	(+)	(+)	(+)
Cholesterin cleft	(-)	(-)	(+)	(-)
肉芽性新腫瘍・滲出	(+)	(+)	(+)	(+)
虫嚙				
非浸化	(+)	(+)	(+)	(+)
平滑筋細胞増生	(+)	(+)	(+)	(+)
外膜				
膠原線維増生	(+)	(+)	(+)	(+)
冠状動脈周囲炎	?	(-)	(+)	(+)

表1. 冠状動脈病変一覽



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:川崎病の既往がないが剖検にて冠状動脈瘤の形成をみた 3 症例について冠状動脈の病理組織学的所見を中心に報告した。これら 3 例の冠状動脈変化は、いずれも陳旧期川崎病剖検例のそれと極めて類似しており、少なくとも冠状動脈病変のみで川崎病と鑑別することは不可能と思われた。しかし、川崎病の診断は臨床症状を十分に考慮した上でなされるべきもので、これら 症例とは一線を画す必要があり、今後症例を重ね、川崎病類似疾患と川崎病との関連を明確にして行く必要があると思われた。