

症例は34歳, 男性. 歯科治療後に発熱・全身倦怠感・体重減少があり, 右上肢脱力感が出現. *Streptococcus mutans* による感染性心内膜炎・僧帽弁閉鎖不全症・脳梗塞・腎梗塞と診断された. 脳血管造影で左中大脳動脈領域に多発性の脳動脈瘤が認められた. 感染がコントロールできず, 心不全が進行し, 僧帽弁に疣贅が認められたため, まず僧帽弁置換術を施行した. 術後の脳血管造影で脳動脈瘤が大きくなったため, 僧帽弁置換術後26日目に脳動脈瘤摘出術を行い, 術後経過良好であった.

て, 急速な神経障害と皮膚潰瘍がみられ, 極めて稀な1例と考えられた.

2) 結節性動脈周囲炎の1剖検例

渡辺 恒・根本 啓一 (新潟大学)
大西 義久 (第二病理)

症例: 65歳, 女性

主訴: 発熱

家族歴および既往歴: 特記すべきことなし.

現病歴および経過: 昭和58年2月より咽頭痛, 鼻出血, 発熱を認め, 某病院に入院. 種々の抗生物質投与にもかかわらず解熱なく, また急性腎不全, 肺炎併発し, 全経過60日, 原因不明のまま死亡.

剖検所見: 剖検では両肺, 特に右肺に高度な出血を認め, また両腎は腫大し, びまん性に点状出血をみた. 病理組織学的には両腎, 脾, 肝, 舌, 膀胱, 子宮, 卵巣, 上行結腸, 骨髄, 大動脈および総腸骨動脈の vasa vasorum に fibrinoid angiitis の所見を認めた. 主体は small~medium sized artery でフィブリノイド変性期 (I期) あるいは汎血管炎期 (II期) の所見であったが一部ではやや古い時期の血管炎も存在しており, giant cell も少数ながら認められた. 腎臓では前述の fibrinoid angiitis に加え, 糸球体に fibrinoid necrosis および crescentic glomerulonephritis が高度であった. 両肺には高度の出血に加え, 気管支肺炎も一部にみられたが他臓器にみられた fibrinoid angiitis の所見はなく, 心臓における pericarditis の存在も考慮し, 尿毒症肺と判断した.

本例は臨床的に発熱, 蛋白尿, 血尿, 好酸球増多, 白血球増多と診断基準を満足し, また病理組織学的にも microscopic form の Periarteritis nodosa の所見であった. ステロイド治療が行なわれておらず, 治療の修飾のない貴重な症例と思われたので報告した.

3) 全身の急性壊死性血管炎を呈した全身性エリテマトーデスの1剖検例

中村 理・北岡 正雄
小沢 哲夫・菊池 正俊 (新潟大学)
佐藤健比呂・中野 正明 (第二内科)
鈴木 栄一・永井 明彦
来生 哲・荒川 正昭
石原 法子 (同第一病理)

[症例] 38歳, 女性. 昭和63年1月, 右上肢の疼痛, 朝のこわばり, 口内乾燥感が出現. さらに, 顔面紅斑, 発熱, 呼吸困難もみられたため, 5月9日, 当科に入院した. 呼吸は浅く, 頻呼吸で, 顔面・上肢・背部に紅斑

第42回膠原病研究会

日 時 昭和63年10月6日 (木)

午後6時

会 場 新潟会館

一 般 演 題

1) Fulminating sensorimotor neuropathy を呈し, 両側下腿切断を余儀なくされた悪性関節リウマチの1例

佐藤健比呂・小澤 哲夫 (新潟大学)
本間 智子・菊池 正俊 (第二内科)
鈴木 栄一・中野 正明
荒川 正昭
高橋知香子・中関 清 (新潟県立瀬波病院)
村澤 章 (リウマチセンター)
整形外科

Fulminating sensorimotor neuropathy を呈し, 両側下腿切断を余儀なくされた悪性関節リウマチ (MRA) の1例を報告する. 【症例】53才, 女性. 昭和44年に RA が発症し, 某院に長期間入院. 副腎皮質ステロイド薬 (ステロイド) で治療されていたが, 63年2月1日に, 突然, 上肢の運動・知覚障害がみられたため, 2月3日, 瀬波病院リウマチセンターに転院した. 前腕と下肢の著しい運動および知覚障害, レイノー現象を認め, 検査上, 白血球・血小板増多, リウマトイド因子の高値, 高度の炎症所見がみられたため, MRA と診断した. また, 神経伝導速度は測定不能であった. 血漿交換, ステロイドなどで治療したが, 数日のうちに手指壊疽と下肢の潰瘍が進行し, 両側の下腿を切断した. なお, 組織学的に血管炎が認められた. 【考察】本例は, 内臓病変が軽微で, Bywaters 型の MRA と考えられるが, 治療に抵抗し

を、指先に凍瘡様皮疹を認めた。また、両側中下肺野に coarse crackles を聴取した。血液検査では、血沈の亢進、血小板、白血球の減少、尿検査では、軽度の蛋白尿がみられた。血液生化学検査は、高窒素血症と筋原性酵素の上昇を来し、補体蛋白・活性は低値で、血中免疫複合体 (CIC) も上昇していたが、抗核抗体 (ANA) と抗 DNA 抗体は陰性で、抗 SS-A 抗体が陽性であった。胸部 X 線写真上、両側中下肺野で、右側に強い境界不鮮明な陰影と胸水を認めた。蝶形紅斑、多関節炎、胸水、血液学的異常から SLE を疑い、呼吸不全は急性ループス肺炎によるものと診断した。メチルプレドニソロン 1000 mg によるパルス療法を開始したが、入院第二・三日目に全身痙攣が出現し、第三病日、死亡した。

〔剖検〕脾に onion skin 様病変、心に Libman-Sacks 型心内膜炎、皮膚表皮基底層に水腫様変性、腎には、IF で IgG と補体の沈着、電顕で上皮下の deposit、肺には、肺胞壁と血管壁に IF で IgG, A の沈着、電顕で内皮下に microtubular structure がみられた。さらに、肺、脾、胆嚢、胃、腎、膀胱、甲状腺の細動脈にフィブリノイド変性が認められた。

〔考案〕本例はいわゆる ANA-negative SLE と考えられる。ANA 陰性の原因としては、測定に用いられた基質に原因があると考えられているが、ANA が CIC を形成したり、特定の組織に吸収されたりして、血液中に証明されなくなったとの意見もある。一方、SLE に壊死性血管炎が合併する頻度は 7~34% と報告されているが、血管炎は腎、消化管など限られた臓器に好発し、細胞浸潤を欠くことが特徴といわれている。本例のように、SLE が顕在化しても、ANA が陰性で、さらに全身の壊死性血管炎を合併して、急速に死に至った症例は、検索した限りでは見られなかった。

4) 悪性組織球症およびその類縁疾患の臨床と病理

根本 啓一・大西 義久 (新潟大学
第二病理)

いわゆる悪性組織球症 (MH) および類縁疾患の 20 剖検例を病理組織学的に検索した。MH の生前診断には骨髄穿刺、骨髄 clot section の組織学的検索が有用であった。MH の骨髄像は次の 2 群 3 型に分類された。I. Polymorphic variant (1. Common type. 2. Granulomatous type) II. Monomorphic variant. Common type は旺盛な赤血球や細胞崩壊物を貪食したマクロファージおよびその前駆細胞の増殖のほか、少数ながら芽球が

出現している型、Granulomatous type は異型性に乏しい成熟組織球の結節状増殖がみられ、一見肉芽腫様であるも、この中に大型異型細胞が混在し、本細胞が貪食像を示したり、単球マクロファージのマーカーを有している型、Monomorphic variant は大型の所属不明細胞が比較的単調に増殖し、本細胞が種々の検索により単球マクロファージのマーカーを有している型である。Monomorphic variant は前者に比し、腫瘍性格が強い症例と判断した。しかし、MH には単球マクロファージ系細胞の pure な増殖疾患のほか、リンパ球の関与が推定される症例が存在し、その多くは T 細胞増殖を伴っていた。一方、基本的に急性リンパ性白血病や悪性リンパ腫などのリンパ球増殖疾患でありながら、多くは末期に MH 様病像を呈して死亡する症例もみられた。MH の特徴は臨床症状が極めて多彩かつ重篤である一方、病理組織学的に増殖細胞の浸潤程度や細胞の異型性の程度と必ずしも平行していない点である。また、腫瘍形成がなく、原発部位が不明な症例の存在、リンパ節の基本構造が一部残存したり、治療の target point が不明な点など通常の悪性リンパ腫と異なっていた。これらのことから、MH の病態形成には単球マクロファージ系細胞とリンパ球の相互作用が推定される。すなわち、T リンパ球から産生されるリンホカイン、単球マクロファージから産生される種々のモノカインにより、多彩な症状が惹起されている可能性が考えられた。