

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。