AN EXAMPLE OF LYMPHOGRANULOMATOSIS COMBINING WITH LEPROSY

Shigenori Ishihara

National Suruga Sanatorium

1. I met with a very rare case in which lymphogranulomatosis combined with lepra nervosa at the autopsy of leprosy.
2. This disease not only systematically injured many lymph-glands, for example, cervical glands, mediastinal glands, abdominal glands, axillary glands, and inguinal glands, etc. but also gave changes to lungs, a spleen, kidneys, and pancreas, etc.
3. We generally find in protein fraction of lepra nervosa that albumin and globulin is nearly in proportion. In this case, however, globulin, especially γ globulin increased to an exceptional degree. Therefore, it may be considered that the increase of γ globulin was caused by Hodgkin's disease.

癩に合併した淋巴肉芽腫症の1例

駿河療養所(所長 高島重孝)

石 原 重 徳

緒 言

癩に合併する各種疾患および死亡原因等については詳しい統計的観察が従来から行われている。しかしながら癩に淋巴肉芽腫症が合併した報告には接しないように考へる。著者は神経癩患者の剖見において偶々淋巴肉芽腫症の一例を見た。茲にその臨床経過の概要と病理解剖所見の主要なる事項について報告する。

臨 床 経 過

荒○忠○ 49才 男

家族歴には特記事項は無い。42才時顔面神経麻痺が突然始まり数ヶ月の治療で一時的に軽快、46才時左顔面神経麻痺が始まり同時に右前膊に結核様斑紋を發し22年11月駿河療養所に入所す。

入所当時の所見。胸部右前膊に斑紋、兩下肢は膝関節以下に知覚麻痺、兩眼瞼は神経麻痺のため下垂す。左右大耳神経の中等度肥厚。光田反応陽性を呈し神経癩と診断さる。

入所後は大風子油注射の治療を受けたが著変なく、血尿のため診を受け腎炎として治療を受けた程度である

が、毎月の赤沈は一時間値何れも80~110を前後していた。入所後一ケ年余を経て昭和24年1月流涙ありて鼻汁分泌多く扁桃腺腫大発赤し舌は白苔を被り、咳嗽多く発熱37.1°, 左背下部に濕性囉音聴取、微熱は爾後繼續したが10日前後で平熱となつた。その後時々気管支炎の症状を呈し兩側に濕性囉音または乾性囉音を聴くことが多かつた。24年8月に胸痛ありて診を受けたがその際左頸部に拇指頭大の淋巴腺腫脹に気付いた。硬度は硬靱、表面は平滑、周囲とは明瞭に境界があり皮膚には発赤を見ない。赤沈1時間値130mm, ツ反応(-), この腫瘤は軟化しまたは大きくなることもなかつた。8月に撮影した胸部X線所見においては著しい所見を見ず、更に8月に胃部に不快感があり貧血を認めたので胃のX線検査を行つたが陰影欠損、壁竇等は認めなかつた。昭和25年1月咳嗽を主訴として診察に來たが肺野に広く乾性囉音を聞き左腋窩に鳩卵大に腫脹した淋巴腺を觸知し、発赤、熱感は無かつた。当時の臨床検査において赤血球342万、白血球7600, Hb62%, 血液塗抹標本において好酸球の増加は見なかつた。血清の分割ではA=40, G=60, α -G=20, β -G=6, γ -G=34, T.B=8.2g/dl, 尿所見は蛋白(++)糖(-)デアド(-)ウロビリノーゲン

(+) ヲ反応 (—)

2月上旬より屢々呼吸困難を訴え発汗著しく発熱(38°C~39°C)を見ベニシリン注射等により10日前後で下熱する症状が数回あり5月まで続いた。5月になつて頸部左右に淋巴腺腫脹を見、胸部皮膚上に拡張せる靜脈を見た。5月9日の胸部X線像において左右兩肺野全域に比較的限局した濃厚な種々の大きさの陰影が散在するを見、悪性腫瘍の肺転移と考えた。5月中旬より連日呼吸困難が加わつて来、兩側胸腔には滲出液の貯溜を見るに至り再三穿針排除を行つたが、下肢顔面に浮腫が強くなり9月4日死亡した。

解剖所見

主要な剖検所見を記述すると次の通りである。

外表所見 左右頸部に淋巴腺の腫脹を觸れ左頸部は淋巴腺腫脹により肥大する。腋窩(左)右鼠蹊淋巴腺には雞卵大の淋巴腺腫脹あり。手指は兩手指共に強く屈曲する。

腹腔内所見 腔内に約1000ccの黄色稍濁せる液を入れる。後腹膜淋巴腺は大小種々の程度に腫脹し累々として相集合し胃および小腸を押上げ一部では空腸と強く癒着している。

心臓：やや肥大し10ccの心嚢液を入れる。

左肺：線維索性絮片を表面に附着する。表面は凹凸不平で表面或は内部に大小不同、周囲と明瞭に境される硬い腫瘍を觸れ、その剖面は黄白色にして軟骨様硬度を有しており、腫瘍の間に介在する肺組織は血量に乏しくその他の部分は充血および水腫が強い。

右肺：左肺と殆ど同様の所見。

縦隔嚢：著しい淋巴腺の腫脹によつて占められ、嚢状に重積した淋巴腺は前方に突出する。淋巴腺の腫瘍は腺塊凹凸不平の一塊となつて肺、大動脈、食道、気管等の各器官を圧迫しており、周囲から剝離することは殆んど出来ない。この剖面は帯黄灰白色を呈し軟骨様乃至馬鈴薯を切る如き硬さである。

頸部臓器、食道、気管周囲の淋巴腺は累々と腫脹し大きさは小指頭乃至拇指頭大に及び左右の耳下腺にまで及んでいる。

肝臓：大きさ稍小(90g, 26×16×3.8)質柔軟、小葉の像は余り明瞭ではない。嚢性変化を見ず。

脾臓：大きさ稍小(80g, 10×5.5×3.4)表面は柔軟なるも外部より觸知するに内部に硬い球状のものを觸れる。剖面について見るに既に軟化し始め外部より觸知した硬き球状の部分は、剖面が灰白色を呈して周囲より明

らかに區別されかなり著しく突出している。この灰白色の剖面に赤褐色の地図状の模様を見る。濾胞の發育は稍悪く實質は血量に富み脾材には著変を見ない。嚢性変化を見ない。

腎臓、左腎：(120g, 11×6×2.5)外部所見に著しいものは無いが剖面において腎盂拡大し腎實質は減少となる。皮髓の境界は概ね明瞭。

右腎：(140g, 11×6×2.5)被嚢は剝離し易いが一部に稍剝離し難き部分を見る。

胃および腸：噴門部小彎壁の淋巴腺は腫脹し剖面灰白色を呈し硬い。十二指腸の下端より空腸に及ぶ約16cmの間は後腹膜淋巴腺の腫脹した部分と癒着をなし剝離困難である。

後腹膜淋巴腺：腹部大動脈を中心として左右に、また前面に向つて多数の淋巴腺が腫脹し累々と重なり合つてこれ等淋巴腺の集塊は半球状を呈し、このため小腸は前方に押し出された恰好となり、腹部大動脈は淋巴腺の腫脹により圧迫されている。なお淋巴腺腫脹は股動脈に沿つても認められた。

病理組織學的所見

淋巴腺(頸部)：淋巴腺の構造は全く破壊されており本来の構造を覗うことは出来ない。即ち結合組織の増生著しく、淋巴球、形質細胞の浸潤をその間に認め、不正円形乃至分葉状の核を有する単核または多数のステルンベルグ氏型の巨細胞が多数に見られる。一部には壊死に陥入り核の破片を見る。好酸球は僅に認められる。なお鼠蹊部、後腹膜、気管支周囲の淋巴腺腫脹においても前記同様の所見を有し淋巴肉芽腫であることは判然とした。

脾臓：被嚢は凹凸に富むが著しい変化は無い。脾實質には周囲組織と肉眼的にも明瞭に區別出来る肉芽組織が円形に認められる。この肉芽様変化は結合組織細胞の増殖著しく淋巴球、類上皮細胞、形質細胞等よりなり、ステルンベルグ氏型巨細胞が散在する(単核分葉状のものから5~6個の核を有するもの等種々あり)。また所々には壊死に陥入り核の破片を多数に認め硝子様変性の傾向を示す部分をも認める。肉芽組織内への血管侵入は極めて貧弱である。

脾の實質はこの肉芽組織の増殖のため圧排されて輪状に肉芽組織を囲みこの部分には充血を認め線維芽細胞、類上皮細胞、形質細胞等の浸潤が著しく僅少の好酸球、巨細胞をも混ずる。淋巴濾胞は殆んど判然せず、僅かに中に動脈の周囲に覗われる程度である。

肺 臓(右上葉肉芽腫を含む部分)

肋膜に線維芽細胞の増殖が見られる。間質の肥厚著しく肺胞壁は結合織の増殖、線維芽細胞、類上皮細胞、淋巴球等の浸潤のため肺胞を著しく狭小にし、遂には肉芽組織にて充満す。このために肺は肉眼的にも明らかな輪状の肉芽組織で占據されている。これらの肉芽組織は上記の淋巴腺における変化と同様多数の線維芽細胞、線維細胞、淋巴球、類上皮細胞等よりなりステルンベルグ氏型巨細胞を含み少量の好酸球を見る典型的な淋巴肉芽腫である。輪状に形成された肉芽腫の間に介在する肺胞内には滲出液が充満しエオザンに濃染する。また滲出液中には多数の心臓病細胞を見る。肉芽腫のない部分においては血管は充血が強い。なお右肺においても同様の所見が認められる。

腎 (右腎)

糸球体 (マルピギー氏小体) の分布は幾分粗密の差が見られる。糸球体は腫大し核の増殖を見るものが多いが一部は硝子様化する。皮質外側では被膜下に類上皮、線維および線維芽細胞、淋巴球、形質細胞の浸潤を主として見、中に僅少の巨細胞を混じった肉芽組織が間質に沿って内方に増殖する像を示し、細尿管その他の腎の構造は肉芽組織に置換えられておりまたは萎縮している。皮質から髓質に亘って間質には肉芽性炎症像を見、淋巴肉芽腫症の比較的早期と考えられる。

左 腎

右腎よりは軽度であるが相似た変化を認める。

心および心臓

心臓には心筋の萎縮と褐色色素の沈着を見る外、間質には類上皮、線維細胞等よりなる浸潤を認める。また心臓には淋巴肉芽腫性炎症像を認む。

肝 臓

肝細胞の萎縮により細胞索は狭くなり核を中心に褐色色素の沈着等の褐色萎縮像を示す。しかしながら淋巴肉芽腫症性変化は見ない。

脾臓および腹部淋巴腺

脾臓は死後融解が始まっている。脾臓頭部において周囲淋巴腺と疎に癒着しているが、淋巴腺は全く肉芽組織に交りホジキン氏病の像が著明である。この肉芽性炎は脾臓内へも侵入し一部の小葉はこのため孤立して島嶼状となり或るものは壊死に陥入る。

腸 管 (空腸および廻腸)

空腸起始部は後腹膜淋巴腺と癒着しており漿膜および筋層の外層には類上皮、線維細胞等を主とする肉芽組織を見る。粘膜および粘膜下組織には著変無く、廻腸は著しい変化を見ない。

胃：小彎における淋巴腺の肉芽腫性変化を認めるが胃自体の変化はない。

その他の臓器：甲状腺、舌、食道、副腎、睪丸等に著変を見ない。

總括及び考按

以上記した如く本例は神経類に合併した淋巴肉芽腫症 (ホジキン氏病) であつてその侵襲部位は頸部、縦隔竇、腋窩、鼠蹊の各淋巴腺を系統的に侵すのみならず肺、脾、腎、心臓、腸等に亘る広範なものである。

1) 淋巴肉芽腫が独立の疾患として確認されたのは Sternberg (1898) 以後であるがその原因については結核菌 (Sternberg) 牛型結核菌 (Sticker, Löwenstein 類尾) 等があげられているが確認されてはいない。本例においては γ 反応陰性、且つ解剖所見においても結核病竈は認めなかつた。

2) 典型的な Hodgkin 氏病において脾の肥大が報告されているが本例は85gで大きさも尋常以下である。また血液像において屢々記述される好酸球の増多、尿デアゾ反応陽性も本例にては見る事が出来なかつた。しかしながら本例はその組織像においては典型的な淋巴肉芽腫であつた。また血清蛋白分劃は、神経類では一般に正常人と殆んど大差ないが本例は上述の如くグロブリン増加、殊に γ -グロブリンの増加が著しくこれは淋巴肉芽腫症のためと考えられる。

3) 類に淋巴肉芽腫症の合併した報告は成書に記載されたことを知らないし、光田園長からも「多数の剖検例において確実にホジキン氏病といえる例は知らぬ」由をお知らせ戴いた。茲に偶々剖検の機会を得た一例を報告する次第である。

(本研究に當つて高島所長、慶応大学青木教授から多くの御教示を戴いた。ここに御禮申し上げる)

文 献

- Klingmüller : Handbuch d. Haut. u. Geschlechts Krankheiten X-2 (Lepra)
 Aschoff : Pathologische Anatomie Band I u II (1936)
 Borst : Pathologische Histologie (1922)
 Rogers and Muir : Leprosy
 今 裕 : 近世病理解剖学
 緒方知三郎 : 病理解剖学総論
 木村 男也 : 小病理学総論

石原論文附图

1 図

脾臓断面 一局部に著明な肉芽腫が出来帯黄灰白色を呈す

2 図

胸腔臓器 縦隔竇の淋巴腺腫張および肺における肉芽腫形成

3 図

淋巴腺(頸部) 所々に巨細胞出現し、結合線維の増殖著しく、淋巴球、形質細胞、類上皮細胞の浸潤著しい。(H-E染色)

4 図

前記強拡大(H-E染色)

5 図

脾臓 肉芽組織の構造は淋巴腺と同様ステルンベルグ氏巨細胞を混ざる。

6 図

肺臓 肉芽組織の形成、隣接肺組織は圧排さる。