2. 肺炎症状を呈し、短期間に
死の転帰をとった
Wegener 肉芽腫症の1剖検例

図1 入院時X線写真。右と中下野に亘る広範な均等な濃厚陰影、左中野外側および下野にも同様の小陰影を認められる。
図2 入院時断層写真。濃厚均等陰影と空洞を疑わせる陰影もみられる。

図4 肺の壊死性肉芽腫様病変。右上方および左下方に壊死巣が形成され、中央部には巨細胞もみとめられる。

図3 入院8日目のX線写真。両側方に陰影の増強がみられる。

図5 器質性小動脈に結節性動脈周囲炎様の像があり、図右方では系球体壊死、肉芽腫様系球体周囲炎がみられる。

図6 腎小動脈壁および周囲に類線維素壊死がみとめられ、これらを囲んで細胞浸潤、細尿管の消失がみられる。
表 1 検査成績

<table>
<thead>
<tr>
<th>尿</th>
<th>蛋白（-）</th>
<th>糖（-）</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>淀沈</td>
<td>赤血球</td>
<td>やや多数（-視野）</td>
</tr>
</tbody>
</table>

<table>
<thead>
<tr>
<th>血液</th>
<th>赤血球</th>
<th>341×10^4</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>白血球</td>
<td>8600〜11000</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Hb</td>
<td>80%</td>
<td></td>
</tr>
</tbody>
</table>

N < St | 12%  |
| Mo | 76% |
| Ly | 2%  |
| E | 10% |

赤沈 | 95mm/60' |
| 血清 | 122mm/120' |

A/G 比 | 0.5 |
| T.P. | 5.38/dl |
| GOT | 34 R-F単位 |
| GPT | 18 R-F単位 |
| BUN | 18mg/dl |
| Na | 142 mEq/l |
| K | 4.1 mEq/l |
| Cl | 93 mEq/l |

結核菌 | 未検出 |
| 塗抹、培養 | (-) |
| 肺炎球菌 | 多数 |
| レンサ球菌 | |
| 葡萄球菌 | |
| ECG | 低電位差 STv4〜6低下 |

【症例】 68歳 女性 無職 元教師

主訴: 発熱、咳嗽、血痰、骨痛

既往歴: 20歳 乾性肺結核、28歳 胃チフス

現病歴: 昭和41年3月末頭より耳漏のため耳鼻科を受診し、鼻液中耳炎と診断され治療を受けていたが、次第に悪化し難聴を来した。治療を継続していたが、7月28日突然39℃の発熱があり、激しい咳を伴った。気管支炎の診断の下に抗生剤の治療を受けていたが、症状は強くなく、肺結核を疑われ、8月9日当院に入院した。

入院時所見: 肺野は強く、食欲不振、胸痛を訴え、咳嗽、咯血、血痰がある。体温38℃ 脈拍108/min、血圧100/64 mmHg、口腔は舌苔なく、扁桃腺程度発赤腫脹がみられた。胸部では心音不整なく、心雜音もなかった。右背部には全般に胸痛をみとめ、前胸部および背下部に拍動音を多數聴取した。腹部では肝腫を触れず、足部には軽度の浮腫を認めたが、腓反射は異常なかった。

胸部X線所見: （図1）右肺では上中下野に見られる広範な蛻の洗脳陰影を認め、下野に断層写真（図2）で空洞様の透光陰影を認めた。左中野外側に円形浸潤陰影が、下野に見られる同様性の小陰影が2〜3個みとめられる。さらにその発症部位を検査した。

検査成績: 表1のように赤沈亢進、血清総蛋白量の低下、A/G比低下、末梢血白血球增多11,000がみられ、尿沈渣には赤血球、白血球がやや多数出現していた。喀痰中結核菌は数回検査し、常に陰性であった。

経過: 肺炎と考え、抗生剤、強心剤、皮膚を投与したが、38℃以上の高熱が持続し、症状の改善が見られなかった。8月16日少量の喀痰があり、胸部X線（図3）では右陰影の増強がみられた。以後痰便がつづき、咳出困難となり、胸部压迫感、胸骨苦悶、呼吸困難、全身倦怠感が高度となった。8月22日右下気管支に浮腫高度となり、尿量減少し、心房拡張、心音期外収縮が現われた。プレドニゾロン1日20mgを3日間、計60mg投与したが、症状は全く改善されなかった。8月23日に300mlの喀痰があり、8月24日、呼吸不全、心不全にて死亡した。

急激な発熱を以て発症し、抗生剤その他の治療に全く反応せず、短時間に急激に悪化し傾いたという印象で、経過が短く、大いに重症の老人性肺炎と考えられた。

主要割検所見

1. 肺、胸腺を含めた全肺管線性着塗か中等度にみられた。右上肺野全体に黄色白色のやや硬い、合気のない充実感のある病変を示し、肺の正常構造を失っている。下葉にも同様の病変からなる硬結部が2〜3カ所みとめられた。しかし空洞性病変は認められなかった。左肺にも同様の病変からなる小硬結があるほか、下葉前後に10×8cmの板状の出血もあった。下葉には出血のほか、うっ血が強い。

組織学的（図4）には巨細胞を交えた肉芽腫状病変が広範かつ密に見られ、肺の正常構造は失われている。病変の中心部はしばしば壊死におちたり、その周囲に形質細胞、好中球、リンパ球、細胞診などが多数浸潤し、細胞化がみられた。血管壁にはフィブリノイド壊死が強い、結核菌染色は陰性であった。

2. 腸い、重さ95〜98g、肉で、側面に腫瘍を、表面および側面に著しい肉芽腫状病変が多数見られ、組織学的（図5、6）には壊死性変化を伴う浸潤病変で肺尿膵状体周辺部、およびフィブリノイド変性の強い結節性肉芽腫周辺部が目立ってみとめられ、膿腫には炎症細胞浸潤が著しい。小動脈では血管内皮の増殖と内膜の肥厚および内腔狭小化を示すものと認められた。

3. 脳腫は重さ100gで顕微鏡的には脳腫の血管腫はフィブリノイド変性があり、これを用む形で、壊死を伴う肉芽腫状病変が形成されていた。

病理理解的ならびに組織学的診断（国立療養所広島
病院 No. 503）

1. Wegener 肉芽腫症
   1) 胸肺における壊死性肉芽腫様病変
   2) 腎における系球体炎，肉芽腫様病変
   3) 腎における肉芽腫様病変
   4) 腎，脳，肺，肝などにおける結節性動脈周囲炎
       棟血管病変

2. 腎膵の萎縮

3. 動脈硬化症

4. 腎臓器の萎縮

5. 腎出血，血液の気管内充満。

6. 両側腹臓，手背，下腿，足底の浮腫

考察・総括

Wegener 肉芽腫症は比較的稀な疾患とされ，本邦で
*

の臨床的症例報告は，眼科，耳鼻科のものが大多数で内

科の報告は少ない。その中，胸部 X 線陰影を生じた症例

の報告は約20例に過ぎない。

胸部 X 線所見については一定の特徴はないとされ，結

節陰影を示すもの，浸潤影を示すものの中には空洞を生

じるものもあると報告されている113，私共の症例の X

線陰影は側側性で，右上葉の濃厚な浸潤影を主とし，下

葉の空洞浸潤影および左中下葉の浸潤影を伴っていた。X

線所見上，腫瘍，感染症等の判定に迷った報告が

みられるが，この症例では一見，感染症を思わせる

所見であった。

臨床症状については，最初ステロイドや免疫抑制剤に

より改善されるものや，または進行を停止する症例も報

告113にされているが，一般には予後不良の重篤な疾患で

1年以内で尿路症，または呼吸不全で死亡するものが多

い，この症例も，短時間に急激に悪化したもので，

耳鼻科を受診してより6ヶ月後，胸部症状が現われてか

ら1ヶ月の経過で死亡した。入院期間15日間，治療効果

は全くみられず，經過は急激で，死因は呼吸不全およ

び心不全と考えられた。

臨床診断に関しては，生検を生検によって診断された

報告113も稀であるが，死後剖検によって診断される

ものが多い。この症例も生検診断がつかず，病理組織学

的に，はさて本症と診断されたものである。なお，剖

検時には肉眼的に Wegener 肉芽腫症を想起したかっ

たため，耳，鼻，咽喉頭頸の検査は不完全にとどまっ

たが，両側は鼻腔に病変は全く認められていな

文 献

1) Fahey J. L.: Wegener's granulomatosis. Am. J.

2) 上田清夫: Wegener's 肉芽腫症. 肺と心, 17(1): 59,
   1970.

   M. A. Arch. Path., 58: 533, 1051.

4) 歌代喜夫ほか: Wegener 肉芽腫症の 2 例. 内科, 21

5) 村田夏樹ほか: Wegener の 生存例. 日内会誌, 51

6) 野村益世ほか: Wegener 肉芽腫症. 最新医学, 14(8)
   : 2249 1959.

7) Frances S. Lansdown: Necrosing granuloma of

8) Benjamin T. Richards: : Wegener's granulomatosis

9) Robert G. Townley: Wegener's granulomatosis.

10) Harold L. Israel: Wegener's granulomatosis of

11) 与那原晃夫ほか: Wegener's granulomatosis と思

12) 内田茂美ほか: Wegener 肉芽腫症の 一剖検例. 日