an autopsied case of Kawasaki disease in stage IV

心筋梗塞にて死亡した
第Ⅳ期川崎病の1剖検例

古川福実*, 藤原久義**
Fukumi Furukawa*, Hisayoshi Fujiwara**
, 松田俊二, 西岡研哉***, 濱島義博*

Shunji Matsuda*, Kenya Nishioka***and Yoshihiro Hamashima*

colour graph corner

炎症 VOL.3 NO.3
SUMMER 1983

図1 川崎病の病理組織所見の推移¹⁾

図2 心臓剖検時肉眼所見
心重量 86 g. 冠動脈瘤と線維素性心外膜炎を認める.

図3 腹部大動脈から総腸骨動脈にかけて拇指頭大までの動脈瘤と内腔の血栓形成がみられる.

図 4 臨床経過

図 5 postmortem angiography の所見

図 6 左心室後壁にみられた新旧混在の梗塞像

図 7 腎組織所見 (PAS 染色)

図 8 図 7 の蛍光抗体法による fibrinogen の沈着。免疫グロブリン、補体の沈着は認められなかった。

表 1 病理解剖学的診断

- I. 川崎病
- (1) 血管炎
- a. 動脈瘤…左右主冠動脈（三枝に及ぶ拇指頭大の動脈瘤）、左右鎖骨下動脈（半小指頭大）、腹部大動脈～左右総腸骨動脈（拇指頭大）
 - b. 急性心筋梗塞（左室後壁の一部）
 - c. 線維素性心外膜炎
 - d. その他…腎動脈
- (2) 臓器炎…脾臓、唾液腺、脾臓、リンパ節（いずれも軽度）
- II. 間質性肺炎
- III. 臓器萎縮(胸腺 6g, リンパ節, 副腎左右各 2.5g)
- IV. 巣状糸球体腎炎
- V. 臓器うっ血: 肝, 脾臓
- VI. 心嚢水 1,000 ml (黄色透明)

〔症例の概要〕 ○村○彦 男子, 11カ月.

昭和57年4月28日より, 発熱, 顔面と軀幹の紅斑, 眼球結膜の充血, 手足の硬性浮腫, 苺舌, 両側頸部リンパ節腫脹を認め, 川崎病と診断された. その後は, 図3に示したように, アスピリン (80~90 mg/kg/日), プレドニンを投与. 22病日より蛋白尿, 血尿, 赤血球円柱が出現したため, 30病日よりフロベンを, デカドロンに変更. 33病日より咳嗽, 喘鳴, 著明な心拡大および肝腫大が出現した.

42病日: 心室細動 (VF) をきたし, 除細動, リドカインにより VF は消失. その直後より, II, III, aVF の deep Q, ST 上昇が出現. ウロキナーゼの静注, フロセマイドの投与などを試みるも効果なく, 49病日で突然死亡した.

〔特記すべき剖検所見〕 (表1参照) 1,000 ml の黄色透明の心嚢水をみ, 心外膜にはフィブリンが析出していた. 左右主冠動脈三枝に拇指頭大までの動脈瘤, および血栓による内腔の高度の狭窄がみられた (図2, 5).

組織学的には, 陳旧化した stage III から IV の炎症像がみられた. 左室後壁には, 肉眼的に貫壁性梗塞がみられ, 組織学的には肉芽組織が大部分で, 一部には梗塞後4~5時間から数日までにみられる凝固壊死像がみられた (図6). 心以外にも血栓を伴う動脈瘤が, 腹部大動脈, 左右総腸骨動脈および左右鎖骨下動脈にみられた (図3). 腎臓では, focal glomerulonephritis の像 (図7) がみられ, fibrinogen の沈着 (図8) を認めた.

〔考察〕 川崎病は, 1967年川崎により報告²⁾されて以来, 多数の症例が見いだされ, 現在一つの clinical entity として認められている. 本症の臨床的特徴の一つは, 10

~20%に冠動脈瘤が発生し, 約0.3%が死亡することである³⁾.

本症の病理学的特徴は, 炎症像の推移により4期に分類される全経過約1カ月半の多発性急性血管炎であり (図1), 再燃を繰り返して進行する古典的結節性動脈炎とは明白に区別される^{4,5)}. 本剖検例は, 左室後壁の一部に活動性の炎症を認めたものの, 臨床所見・組織学的所見より stage IV に属すると思われる. 本症の原因に関しては, 諸説あるものの感染症説がもっとも有力である. Hamashima ら⁶⁾ は, 本症の皮疹部にリケッチア様粒子 (マイクrobakteria) を見だし, 本症の直接的病因である可能性を示した. その後, 1, 2 の同様の報告^{7,8)} がなされており, 今後同様の報告の蓄積が期待される.

文 献

- 1) 濱島義博: 日病会誌 66: 59, 1977.
- 2) 川崎富作: アレルギー 16: 178, 1967.
- 3) 川崎病研究班: 小児科 24: 53, 1983.
- 4) Fujiwara, H., Hamashima, Y.: Pediatrics. 61: 100, 1978.
- 5) Fujiwara, H., et al.: Am J Cardiol 45: 797, 1980.
- 6) Hamashima, Y., et al.: Lancet II: 42, 1973.
- 7) Carter, R.F., et al.: Lancet II: 1254, 1976.
- 8) 江頭靖之・他: 小児内科 13: 99, 1981.