

75.

616-003.821-031.13.

高度ナル汎發性澱粉様物質沈着症ノ1例

岡山醫科大學病理學教室（主任田村教授）

中 村 俊 雄

〔昭和8年10月16日受稿〕

*Aus dem Patholog. Institut der Okayama Med. Fakultät
(Vorstand: Prof. Dr. O. Tamura).*

Über einen Fall von hochgradiger allgemeiner Amyloidosis.

Von

Toshio Nakamura.

Eingegangen am 10. Oktober 1933.

Es handelt sich um eine hochgradige allgemeine Amyloidosis bei einem 40 jährigen Mann. Mit Ausnahme des Zentralnervensystems und Knochensystems wurde die Amyloidablagerung in fast allen übrigen Organen beobachtet, besonders auffallend hochgradig war sie in der Milz, dem Herzen, der Nebenniere, dem Magen, dem Epitherkörperchen, der Sublingualdrüse und dem Hoden.

Die Amyloidosis ist als eine Teilerscheinung der Eiweissstoffwechselstörung allgemein bekannt, aber das eigentliche Wesen dieser sonderbaren Eiweissveränderung und -ablagerung liegt noch fast völlig im Dunkel.

Als die ursächlichen Krankheiten wurden in der Literatur verschiedenartige genannt, im allgemein haben Tuberculose und Syphilis eine grosse Rolle gespielt. Im Japan wurden bis heute als solche Krankheiten Tuberculose in 12 Fällen, Syphilis in 13 Fällen, Tuberculose mit Syphilis in 3 Fällen, Nephritis interstitialis chronica und chronischer ulceröser Hautabscess in je 1 Fall (in Summa 30 Fälle) mitgeteilt.

Bei diesem Fall konnte Verf. keine von den obigen Krankheiten, sondern chronische Thromboendocarditis mit Tricuspidalinsufficienz feststellen.

Es ist sehr bemerkenswert, dass die Amyloidablagerung bei diesem Fall im allgemeinen sehr hochgradig ist und nur selten Lokalisation zeigt, wie in Hypophyse, Tonsilla u. a., und dass sich die Thromboendocarditis als ursächliche Krankheit bis jetzt noch nicht erkennen lässt. (Kurze Inhaltsangabe.)

緒 論

澱粉様變性ハ1853年ニVirchowニヨリテ初メテ發見、命名サレタルモノニシテ、以來泰西ニ於テハ甚ダ屢々之ガ發見サレタルニ反シ、我國ニ於テハ極メテ稀ニシテ明治21年三浦氏ノ報告以來僅ニ30例ノ記載ナルニ過ギズ。而シテ本邦ノ文獻ヲ見ルニ、變性ハ初期ノ輕度ナルモノヨリ高度ナル汎發性ノモノニ至ル迄種々ノ程度ヲ見ルモ、其ノ誘因ノ疾患トシテハ主トシテ梅毒及ビ結核ニシテ其ノ

他ニ原因ヲ求ムベキ症例ハ2例ヲ見ルニ過ギズ。茲ニ報告セントスル1例ハ最近當病理學教室ニ於テ余ノ剖檢セシモノニシテ汎發性ニ澱粉様物質ノ沈着ヲ來シ、沈着部位及ビ其ノ沈着ノ程度ニ於テ稀有ナルモノニシテ且慢性血栓性心内膜炎兼三尖瓣閉鎖不全ニヨリテ誘發サレタルモノト思ハシムル特意例ニシテ興味アルモノト信ジ茲ニ一般所見ヲ述ブ。

實 驗 例

大河内某 40歳、男 無職

(解剖番號497、昭和8.4.25.解體)

臨牀的診斷 慢性循環機能不全、慢性多發性漿膜炎

略病歴 11年前ニ淋疾、10年前ニ腸「チフス」ヲ經過セシ事アリ。一昨年10月始メ頃ニ惡感戰慄ニテ39—40°Cノ發熱アリ。凡ソ10日ニテ下熱セルモ下半身ニ浮腫ヲ來シ、全身遠和ヲ訴フ。其ノ頃ヨリ輕度ノ呼吸困難アリ醫師ヨリ腎盂炎、腎臟炎、或ハ肝及ビ脾ノ肥腫ト診斷サル。昭和7年12月13日當學附屬醫院柿沼内科ニ入院シ、當時ハ稍々呼吸困難アリ、肝、脾ヲ觸レ、脛脛緣ニ於テ輕度ノ浮腫ヲ認ム。入院中無熱狀態ニ經過シ、12月中旬迄ハ一般狀態良好ニ向ヒツツアリタル觀アリシモ其ノ後再ビ浮腫増加シテ全身ニ及ビ加フルニ死ノ前日右側下肢穿孔孔發赤、熱感アリ、體溫39°Cトナリ病勢増惡シテ遂ニ昭和8年4月25日鬼籍ニ入ル。血液検査ノ結果ハ、村田氏反應、「ワ」氏反應共ニ陰性ニ終リ。尿ハ中等度ニ蛋白ヲ證明セリ。

病理解剖的診斷 1) 慢性血栓性心内膜炎(機質化)。2) 三尖瓣閉鎖不全、心臟肥大。3) 汎發性

澱粉様物質沈着。4) 胸水、腹水。5) 肝及ビ脾ノ鬱血。6) 肺擴張不全。7) 急性腎臟炎及ビ腎臟囊腫。8) 腦及ビ全身的皮下浮腫。

剖檢所見 體重58kg、身長150cm體格榮養共ニ可良ニシテ外觀上ノ著變トシテハ腹部著シク膨滿シ、下半身特ニ強度ノ浮腫ヲ認メ、陰莖ハ包莖ト浮腫ノタメニ甚シキ奇形ヲ呈ス。右側ノ腓腸筋部表皮ニ約2錢銅貨大ノ發赤アリ。腹部ヲ開クニ腹膜ハ滑澤ニシテ内ニ300ccノ帶黃赤色微濁ノ液ヲ入ル。肝臟ハ稍々下垂セリ。胸腔内ニハ右側ニ1700cc左側ニ700ccノ黃色透明ナル液ヲ入ル。肋膜ノ表面ハ滑澤ニシテ癒着モ認メ得ズ。心囊内ニ約300ccノ帶黃赤色ノ液ヲ入ルルモ心外膜平滑透視性ニシテ内面ハ平滑光澤アリ。

心臟 大サ甚シク大ニシテ當人手拳ノ2倍大、周圍33cm重サ640gヲ算ス。色ハ褐色ヲ帶ビ硬度稍々増加ス。冠狀血管ノ走行異常ナク管壁稍々肥厚ス。心内腔ハ何レモ擴大セルモ、右心房ニ於テ最モ甚シク、次イデ右心室ニシテ、左側房室モ稍々擴大ス。心内膜ハ各房室共ニ粗ナルモ、右心耳、右心房、右心室ニ於テハ所々ニ筋梁材間ニ血栓ヲ見ル。赤褐色ヲ呈シ表面顆粒性ニ現レ、心内

膜ト強く癒着ス。最モ大ナルモノハ右心耳ノモノニシテ1錢銅貨大ニ及ブ。瓣膜装置ハ三尖瓣ニ於テハ周邊部纖維性ニ肥厚シ硬化ヲ起シ閉鎖不全ヲ認ム。サレド僧帽瓣及ビ肺動脈、大動脈瓣ハ少数ノ白斑ヲ見ルニ過ギズ。心筋及ビ筋梁材、乳嘴筋ハ肥厚ス。

肺臟 兩側共ニ萎縮甚シク容積ヲ減ズ。上葉ノ表面ニハ一部肺氣腫性ニ小膨隆ヲ呈スル所アルモ下葉ニ向フニ從ツテ表面ハ紫赤色ヲ呈シ硬度増加ス。剖面ハ上葉ハ比較的含氣量多キモ下葉ハ肉様觀ヲ呈ス。

脾臟 形ハ略ボ尋常ナルモ大サ甚シク大トナリ17×10.5×5.0 cm 441 g ニシテ暗褐色ヲ呈シ表面緊張シ硬度増加セルモ脆シ。剖面ノ色澤、硬度共ニ羊羹狀ノ感アリ。色暗褐色ニシテ血量ニ富ム。脾材ハ著明ナラズ。臍胞ハ減少シ、脾髓ハ稍々腫脹ス。

腎臟 左腎 11.0×5.0×2.5 cm (150 g)

右腎 11.0×5.5×2.1 cm (140 g)

左右共ニ形、大サ尋常、硬度稍々軟ニシテ被囊ハ容易ニ剝離シ得。表面ハ滑平ニシテ色ハ稍々赤色ヲ帶ビ所々ニ褐色ノ斑點ヲ認ム。コトニ右側ニ多シ。剖面ハ兩質ノ堺明カニシテ液質ニ富ミ實質ハ稍々腫脹ス。腎盂ハ細血管ノ充盈擴張セルヲ見ル。

副腎 左右共ニ大サ稍々大ニシテ皮髓ノ堺ハ明瞭ヲ缺キ、皮質稍々厚シ。

肝臟 全長 25 cm 重量 1370 g。表面ハ滑平ニシテ邊緣ハ鈍、色ハ赤色ヲ帶ブ、硬度尋常、剖面ハ小葉ノ像ハ明カナラザル所多キモ所々ニ間質ノ増殖ヲ來シ小葉ノ像ヲ明カニ見ル所アリ。

胃 内ニ少量ノ糜汁様物質ヲ入ル特殊ノ病竈ヲ認メズ。

膀胱 形、大サ尋常ニシテ剖面小葉ノ像著明ナルモ色稍々赤色ヲ帶ビ軟シ。

膀胱 内ニ約 50 cc ノ藥黃色ノ液ヲ入レ、粘膜ハ稍々暗赤色ヲ呈ス。

攝瀝腺 大サ中等剖面異常ナシ。

頸部臟器 舌及ビ舌根ニ異常ヲ認メズ。扁桃腺大豆大ニシテ剖面異常ナシ。咽頭、氣管枝、食道ノ粘膜ハ淡赤色ヲ呈セルモ表面平滑ニシテ特別ナル病竈ヲ認メ得ズ。甲状腺ハ左右共ニ2倍大ニ肥大シ硬度甚シク増加シ、剖面ニ於テ膠質ニ乏シク實質性ニ現ル。

腸 直腸及ビ大腸粘膜ニ於テ軽度ノ浮腫ヲ認メ大腸内ニハ少量ノ硬便ヲ入ル。

腦 著變ナキモ浮腫稍々強度ニ存ス。

組織検査方法 余ノ貧弱ナル經驗ニ加フルニ死後變化モ加ハリテ本例ノ解屍ニ際シ、肉眼的所見ニヨリテ直チニ其ノ澱粉様物質沈着症タル事ヲ知得スル能ハズ、組織標本ニヨリテ始メテ該沈着ノ存スルヲ認メ得タルモノナルガ故ニ採材及ビ取扱ニ不完全ヲ免レザルハ遺憾ニ堪ヘズ。組織ハ4倍「フォルマリン」液ヲ以テ固定シ「ツエロイジン」包埋ヲ行ヒ、必要ニ應ジテ氷結切片ヲ製作シ次ノ色素反應ニヨリテ澱粉様物質沈着症ナル事ヲ確メ得タリ。

1) 「ヘマトキシリン—エオジン」重複染色

澱粉様物質沈着ノ部ハ「エオジン」紅色乃至淡紫紅色ヲ呈ス。

2) 「ルゴール」氏液ニヨリ沃度反應

「ルゴール」氏液ヲ種々ノ程度ニ稀釋シテ用ユルニ他ノ部ノ黃色ナルニ該部ハ稍々褐色ヲ呈ス。

3) 沃度硫酸反應

褐色ヨリ青色更ニ綠色ト定型の變化ヲ呈セシモ其ノ反應弱ク且其ノ色調移動甚シク遅々タリ。

4) 「ヨードグリユーン」染色法

此の較鋭敏ナル反應ヲ呈シテ他ノ部ガ青綠色ヲ呈スルニ際シテ、該部ハ紫赤色又ハ淡紫赤色ヲ呈ス。

5) 「クレヂール、エヒト、ピオレット」染色法

最も鋭敏ニシテ鮮紅色或ハ紫紅色ヲ呈ス。猶ホ本染色ヲ「テエロイヂン」切片ニテ行フ時ハ透明薬トシテ「カヤプト」油ヲ用ヒタリ。

6) 「コンゴローート」染色法

本染色ニ於テハ該物質ハ赤褐色乃至淡赤褐色ニ着染シ、「クレヂール、エヒト、ピオレット」ト共ニ現今最も多用ヒラルル方法ニシテ本例ニ於テモ主トシテコノ兩者ノ所見ニヨリテ記載セシモノナリ。

7) 「ワンギーソン」氏染色法

澱粉様物質ハ黃褐色ニ染色サレ、紅色ニ着染スル硝子様物質トノ判別ニ便ナリ。

組織的所見

心臓 心内膜ノ結締織纖維間ニ塊状或ハ雲絮状、滴状ヲナシテ散在性ニ澱粉様物質沈着シ、内膜ハ一般ニ肥厚セリ。血栓ノ多クハ結締織化セル澱粉様物質ノ沈着ハ認メシメズ。

心筋層ニテハ心筋間質結締織ニ於テ多量ノ澱粉様物質沈着シ筋纖維ハ著明ナル萎縮ヲ營ミ核ノ萎縮モ亦著明ナリ。筋纖維ノ横断面ニ於テ見ルニ個々ノ筋纖維ガ澱粉様物質ヲ以テ一部或ハ全部ヲ「マンテル」様ニ包マレ、澱粉様物質ト筋纖維トノ堺ハ明瞭ナリ。萎縮ノ甚シキモノハ核ノミ認メラルモノナリ、又筋纖維ハ消失シテ澱粉様物質ガコレニ代リ或ハ明庭ヲ殘シテ蜂巢状ヲナスモノアリ。最も著シキハ乳嘴筋ニシテ筋纖維ノ殘存セルモノガ散在性ニ認メラルルニ過ギズ。間質ニ沈着セル澱粉様物質ハ中ニハ少數ノ萎縮ニ陥レル結締織ノ核ヲ少數ニ認メ大小ノ血管壁ニハ特ニ著明ナル澱粉様物質ノ沈着アリ、中膜ノ平滑筋纖維ハ平等化セリ。又内膜ハ屢々澱粉様物質ノ沈着ニヨリ丘状ニ肥厚シ血管腔ヲ狭小ナラシメ甚シキ場合ニハ腔ハ全ク閉鎖サレタリ。

心外膜自己ニハ變化ハ認メズ。血管壁及ビ結締織ニ沿ヒテ澱粉様物質ノ沈着ヲ認メ冠狀動脈、靜脈共ニ之ガ沈着ハ強シ。尙ホ脂肪組織ノ結締織中隔ニ澱粉様物質ノ沈着ヲ見ル。

肺臓 肺臓ハ殆ド總テノ部分ニ於テ澱粉様物質ノ沈着強ク、肺胞壁ニ甚シク結締織ノ増殖ヲ伴ヒ、上葉ノ一部ヲ除キテハ氣胞ハ壓セラレテ膨脹不全ノ状ヲ呈シ下葉ニ至ルニツレテ甚シ。氣胞壁ハ一般ニ貧血性ニシテ壁ノ沈着ヲ詳檢スルニ其ノ毛細管壁ノ内被細胞ノ直下ニノミ少量ニ沈着セルモノヨリ、沈着甚ダ高度ニシテ隣接セル氣胞壁ト合併シテ平等化セル層ヲ形成スルニ至ルモノアリ。猶ホ左右兩肺共ニ各葉ニ互リテ本物質ノ沈着ヲ認ム。血管壁ニハ殆ド例外ナク澱粉様物質ノ沈着著明ナリ。

脾臓 脾臓ニ於テハ網狀織ニ著明ナル澱粉様物質ノ沈着アリ、該物質中ニハ極少數ノ萎縮ニ陥レル網狀織細胞ノ核ヲ認ム。竇壁ニモ亦本物質ノ沈着強キモ内被細胞ハ比較的健全ニシテ竇腔ハ擴張シ血液ヲ以テ充サルヲ見ル。脾腫胞又高度ナル本物質ノ沈着アリテ境界不明瞭ニシテ脾髓ト相移行スルモ中心動脈ノ附近ニ猶ホ少數ノ淋巴球ノ殘存セルモノアリ。被膜、脾材及ビ血管壁モ亦著明ナル本物質ノ沈着ニヨリテ肥厚シ、大部分ハ等質化シ色素反應ハ一般ニ著明ナリ。

淋巴腺(腸間膜淋巴腺) 被膜及ビ腺内ノ血管コトニ小動脈壁ニ澱粉様物質ノ沈着ヲ來シ、更ニ附近ノ結締織ニ及ブモノアリ。第2小結節内ニ於テ網狀織纖維ニ該物質ノ沈着ヲ認ムルモ色素反應一般ニ微弱ナルモ細血管ニ接スル所ハ多クハ強キ反應ヲ呈スルモノノ如シ。

腎臓 糸絨體ハ屢々甚シク肥大シ糸絨體蒂係ニ於テハ血管内被細胞數ヲ増加シ且中等度ニ血液ヲ以テ充滿サレ白血球ノ浸潤ヲ伴フモノアリ。猶ホ細尿管ハ一般ニ死後變化アリ主部ニ於テハ變性

稍々強シ。間質結締織僅ニ増加セルヲ見ル。腎ニ於ケル澱粉様物質ノ沈着ハ血管壁ニノミニシテ絲絨體以外ノ小動脈、靜脈ニ著明ニシテ大ナル靜脈ニ於テハ血管壁ノ一部ガ全層ニ亙リテ該物質ノ沈着ヲ被リ血管壁ノ健全ナル部ト明瞭ニ區別サレタルモノアリ。絲絨體ノ毛細管ハ之ガ沈着ヲ見ザルモ輸出及ビ輸入血管ハ肥厚シテ該物質ノ沈着ヲ來シ、爲メニ管腔ヲ閉鎖セルモノアリ。細尿管上皮下ニハ該物質ノ沈着ヲ見ズ。

副腎 副腎被膜ニアル血管壁及ビ皮質ノ各層ニ在ル毛細管壁ニ強ク沈着シ、後者ハ甚シク肥厚セルタメニ皮質細胞ヲ壓迫シテ變性或ハ萎縮ヲ起サシメ、爲メニ皮質ニ於テハ該物質著明ニ現レ網狀構造ヲ示ス。髓質ニ於テハ細動脈壁ハ該物質ノ沈着強ク之ヲ中心トシテ更ニ網狀ヲナシテ沈着セル所アリ。靜脈壁ニハ沈着ヲ見ルモノト然ラザルモノトアリテ其ノ沈着ノ處所モ不規則ニシテ中膜ニ沈着セルモノアリ、又全層ヲ區劃的ニ沈着セルモノアリ。髓質ハ一般ニ狹ク細胞ノ變性ニ陥レルモノアリ。

肝臟 小葉内ニハ鬱血アリ。中心部ハ壓迫萎縮ニ陥リ染色明カナラズシテ所見不明ナルモ周邊部ニ於テハ所々ニ毛細管内被細胞下ニ澱粉様物質沈着セルヲ見ル。間質ニアリテハ其ノ結締織及ビ動脈壁ニ該物質沈着シ血管腔ヲ閉鎖スルニ至ルモノアリ。サレド靜脈壁ハ中膜ニ僅ニ沈着セルモノヲ認ムルニ過ギズ。輸膽管ハ甚シク縮小シ壁ニ沈着ヲ認メズ。膽囊ハ大ナル血管ヲ除キ中小ノ血管ノ大部分及ビ粘膜下ノ結締織ニ該物質ノ沈着ヲ見ル。

胃、腸 粘膜ノ上皮細胞ハ死後變ノタメニ剝落ス。澱粉様物質ノ沈着ハ粘膜筋層及ビ固有層ニ最も著明ニシテコノ兩層ハ連リテ平等化セル層ト化シ血管壁及ビ其ノ周圍ニ於テ色素反應最も著明ナリ。該物質ハ固有層ヨリ連續的ニ固有膜ヲ浸潤シ

粘膜中ニ索狀ヲナシテ侵入ス。其ノ際固有膜ノ毛細管及ビ血管外壁結締織ニ沿ヒテ粘膜中ニ浸潤スルモノナルヲ知ル。更ニ筋層ニ於テハ所々ニ限局性ニ銳利ニ穿サレタル該物質ノ沈着斑ヲ認ム。尙ホ各層ニ於ケル血管壁ハ強ク該物質ノ沈着ヲ來ス。大腸ニ於テハ全ク血管壁ノミニ限ラレテ該物質ノ沈着ヲ認ムルノミ。

脾臟 實質細胞輪廓不明瞭ナル所多ク「ラ」氏島モ明カナラザルモ間質結締織ノ増殖セルヲ窺知スルヲ得。猶ホ間質ハ動脈及ビ靜脈ヲ問ハズ血管壁ニ於テ強度ニ澱粉様物質沈着シ且之ヲ中心ニ周圍ノ結締織及ビ脂肪組織間結締織ニ沿ヒ沈着セルヲ見ル。排泄管ハ多クハ固有膜ニ沈着シテ上皮ノ脱落セルモノヲ見ル。小葉内ニ於テハ小動脈壁ハ該物質ノ沈着強ク肥厚ヲ來シ腔ヲ閉鎖セルモノ多ク、間質ノ沈着強キ部ニ接シタル所即チ小葉周邊部ノ腺細胞ハ固有膜下ニ該物質沈着シテ腺細胞剝落シ、輪狀ニ澱粉様物質ノミ殘存セル所少カラズ。

舌 舌尖ニ於テハ上皮ニ異常ナキモ、上皮直下ノ結締織ニ澱粉様物質ノ沈着甚シク塊ヲナシテ多數ニ散在シ甚シキハ乳頭結締織ガ全部該物質ノ塊トナルモノアリ。血管壁コトニ小動脈壁ニ該物質ノ沈着強ク筋纖維、間質結締織、漿液腺ノ固有膜ニ沿ヒテ沈着強キタメ、一部デハ筋纖維或ハ漿液腺上皮細胞ハ壓迫サレテ萎縮ヲ來シ甚シキ時ハ消失ヲ來シ該物質ニ置換サレタルモノヲ見ル。猶ホ脂肪細胞間ノ結締織モ強度ニ沈着ヲ見ル。舌根ニ於テモ略ボ同様ノ所見ヲ呈ス。

扁桃腺 腺内及ビ腺ノ周圍ニアル血管壁ニ、コトニ小動脈ニ澱粉様物質ノ沈着強ク、他ニ異常ヲ認メズ。

顎下腺 澱粉様物質ノ沈着ハ主トシテ血管壁ニシテ而モ其ノ程度及ビ場所ハ不規則ナルモ一般ニ動脈ニ強ク靜脈ニ少シ。

舌下腺 顎下腺ニ在リテハ主トシテ血管壁ノミ

ナルニ反シ舌下腺ニ於テハ腺管上皮細胞直下ニ澱粉様物質沈着シ、甚シキ部位ニ於テ上皮細胞ヲ壓迫シ萎縮或ハ壊死ニ陥ラシムモノアリ。更ニ大ナル排泄管ニ於テハ其ノ上皮下ニ沈着シ厚キ鞘ヲナシ、腺間ニ介在スル小排泄管ハ往々該物質ニヨリ「マンテル」様ニ包マルモノアルモ軽度ナリ。

食道 澱粉様物質ハ主トシテ細小動脈壁ニ強ク靜脈壁ハ其ノ沈着ノ位置及ビ程度種々ナルモ一般ニ弱シ。粘膜下ノ漿液腺ノ固有膜及ビ其ノ排泄管ノ周圍ニ於テハ限局性ニ僅ノ部ニ見ルニ過ギズ。小動脈ヲ中心ニ強ク該物質ノ沈着セル部位ニ接セル粘膜筋層ノ筋纖維ハ一部「マンテル」様ニ周邊ヲ該物質ニヨリテ包マレテ壓迫萎縮ヲ來スモノアリ。

甲状腺 間質ハ到ル所澱粉様物質沈着シテ肥厚ヲ來シ其ノ内ヲ走ル小血管壁ニモ強度ノ沈着ヲ起シ管腔ヲ閉鎖セルモノアリ。サレド比較的大ナル靜脈ニ於テハ中層ノ一部ニ沈着ヲ見ルノミ。斯ノ如ク間質ハ一般ニ強キ沈着アルモ上皮細胞固有膜下ハ普遍のナラズシテ一部ニ沈着ヲ見ルノミ。上皮細胞モ大部分殘存シ膿胞ノ大サ及ビ「コロイド」ノ状ハ略ボ尋常ナリ。

上皮小體 實質ハ殆ド主細胞ヨリナル。腺内ノ動脈壁ハ悉ク肥厚シテ澱粉様物質ノ沈着強ク腔ヲ閉鎖スルモノ少カラズ。サレド靜脈ニハ殆ド沈着ヲ認メズ。上皮小體ノ中央部ニ於テ全面積ノ半ニ近ク澱粉様物質ノ地圖狀ノ大塊アリ、色素反應ニ對シテ稍々弱キ反應ヲ呈ス。之ヲ詳檢スルニ腺胞ニ一致シ内ニ2—3箇ノ上皮細胞ヲ入レタルモノ

アリ、又血管壁ニ沈着シテ内ニ赤血球ヲ入レタルモノ等アリ、之等ノ間ニ結締織ニ沿ヒテ沈着セル如ク思ハシムルモノアリテ、之ガ集マリテ塊ヲナセリ。又周圍ニハ島狀ニ細動脈壁ヲ中心ニ沈着セル小塊アリ、被膜ニハ之ガ沈着ヲ見ズ。

大動脈(胸部) 内膜平等ニシテ弾力纖維ノ配列尋常ナリ。澱粉様物質ハ中膜ノ内膜ニ近キ部ニ小塊ヲナシテ沈着シ、内膜ニ於テモ雲絮狀ヲナシテ限局性ニ沈着ヲ認ム。

膀胱 澱粉様物質ハ固有膜、粘膜下組織、筋纖維間及ビ漿膜ニ塊狀或ハ雲絮狀ニ沈着セルヲ見ル。多クハ血管ヲ中心ニシテ周圍ニ該物質ノ浸潤セルモノナリ。

睪丸 細精管上皮ハ稍々萎縮ヲ來スモ、間質結締織ノ増殖及ビ圓形細胞ノ浸潤ハ之ヲ認メ得ズ。血管ハ動靜脈ノ何レヲ問ハズ壁ニ澱粉様物質ノ沈着強ク細動脈ハ管腔ヲ閉鎖サレシモノ多シ。猶ホ間質結締織及ビ細精管ノ固有膜下ニモ該物質ノ沈着ヲ來セリ。

副睪丸 著變ナク、血管壁ノ沈着モ不規則ニシテ動脈壁ノ一部ニ滴狀ニ或ハ部分的ニ帶狀ヲナシテ沈着セルニ過ギズ。

腦下垂體 一般ニ充血強シ。毛細管ノ一部及ビ間質内ノ血管壁ニ澱粉様物質ノ沈着ヲ見ルモ其ノ程度弱シ。

横紋筋 横隔膜ニ於テハ血管壁ノ各層ニ澱粉様物質沈着シ更ニ筋間結締織ニ沿ヒテ沈着セル所アリ。咬筋ニテハ血管壁ノミニシテ、腹筋ニテハ該物質ノ沈着ヲ認メ得ザリキ。

總 括 及 ビ 考 按

本例ニ於ケル澱粉様物質ノ沈着ハ頗ル廣汎ニシテ中樞神經系統及ビ骨系統ヲ除ク殆ド總テノ臟器ニ於テ之ヲ見タルモノニシテ、其ノ

沈着ノ状モ高度ナル部位多シ。次ニ主ナル臟器ニ就テ之ヲ考察セントス。

心臟 其ノ容積甚シク大トナリ、右側ノ

心耳、心房、心室共ニ腔ノ大サヲ増シ三尖瓣ニ閉鎖不全ヲ認ム。猶ホ心内膜ノ所々ニ粗トナレル所ヲ見、大小ノ血栓ヲ附着シ基底ハ機質化セルモノ多シ。澱粉様物質ハ本例ニ於テハ血管、筋間結締織、心内外膜ニ於テモ強ク沈着セルモノ最モ興味アルモノハ筋層ニ於ケル筋纖維ノ態度ナリ。從來 Ebert, Wichmann, Beneke u. Bönnig 氏等ハ澱粉様物質ハ筋質ニ密接シテ沈着シ、其ノ增量ニヨリテ筋質ノ萎縮或ハ消失ヲ認メ得ルモノ未ダ筋質自己ニ沈着ヲ證明シ得ズト云ヒ、我國ニ於テモ住田、角田、金井氏等ハ筋自己ノ變性ヲ説クモ松尾、長與、菊澤氏等ハ Beneke 氏ノ說ニ一致セリ。本例ニ於テモ殆ド全部ハ筋纖維ガ「マンテル」様ニ沈着物ニヨリテ包圍サルルモノ一部ニ於テハ未ダ半圓狀或ハ僅ニ完全包圍ニ至ラザルモノヲ認メ、而シテ「マンテル」モ亦漸次其ノ厚サヲ増加スルモノナリ。此「マンテル」ハ多クハ筋纖維ト密接セルモ筋纖維ト該物質トノ境界ハ明カニシテ筋質自己ニ沈着ヲ認メシメズ、又筋纖維自己トノ間ニ人工的空隙ヲ生ズルモノアリ。沈着ノ甚シキ部ハ筋纖維ヲ容ルル蜂巢ヲ形作シ、其ノ内ニ萎縮セル筋纖維或ハ筋核ノミヲ示シ、又ハ全ク筋纖維ノ消失ヲ來シ、跡ニ明庭ヲ殘シ篩狀ニ現ルル部位アリ。斯ク高度ナル澱粉様物質ノ沈着ハ文獻ニ於テモ甚ダ稀ニシテ我國ニ於テハ長與氏ノ夫レガ之ニ近キモノカ。

肺臟 肺臟ノ澱粉様物質沈着ニ關シテハ歐洲ニ於テハ Virchow 以來 Wild, Wichmann, Schmidt, Beneke & Bönnig, Schilder 氏等相次イデ詳細ナル報告ヲ見ルモ、本邦ニ於テハ長與氏ノ報告ヲ始メトシテ梅原、岡本、

菊澤氏ノ例ヲ舉グルニ過ギズ。而シテ長與、岡本氏ノ報告セルモノハ肺胞壁、毛細血管ヲ中心トシテ沈着ヲ營メルモノニシテ、菊澤氏ノ例ハ主トシテ肺胞上皮細胞直下ヨリ沈着ヲ來セルモノナリト云フ。本例ニテハ長與氏等ト同様ニ毛細管内被直下ヨリ沈着ヲ始メタルモノト思考サル。即チ沈着著明ナル部ニ於テハハーツノ肺胞壁ハ隣接肺胞壁ト全ク癒合シ幅廣キ同質性ノ中隔索ヲ形成シ内ニ赤血球ヲ有スル裂隙即チ血管ヲ認ムルモノナリ。斯ク高度ニ該物質ノ沈着ヲ示スニ拘ラズ一方肺胞上皮細胞下ニ沈着ナキ所ヲ認メ得、猶ホ沈着輕度ナル場所ニ於テハ毛細管内被直下ノミ僅ノ澱粉様物質ノ沈着ヲ見ル部アリ。猶ホ血管壁ニハ靜、動、大、小ヲ問ハズ著シキ沈着ヲ認ム。菊澤氏例以外ノ肺ハ該物質沈着ハ甚シク輕度ナルカ或ハ局所的ニシテ本例ノ如ク高度ナル沈着ガ全葉ニ互リテ出現スルハ稀ナルモノニ屬ス。

脾臟 大サ重サニ於テ甚シク大ニシテ、之ガ澱粉様物質ノ沈着ノ狀ヲ見ルニ甚シク高度ニシテ臑胞及ビ脾髓ノ何レニ先ニ沈着セルモノナルヤ其ノ判斷ニ苦シムモノナリ。脾ハ諸臟器中最モ好ンデ沈着スル部ニシテ之ヲ摘出スル時ハ生體ニ澱粉様物質ノ沈着ヲ見ザルモノト極論スルモノサヘアリ。本例ハ部位ニヨリテ稍々色素反應ニ程度ノ差アルモ瀰蔓性ニシテ澱粉様物質ノ高度ナル沈着アリ。加之ニ鬱血強クシテ sog. Schinkenmilz ト見做スベキモノナリ。

淋巴腺 腸間膜淋巴腺ニ於テハ被膜及ビ腺内ノ血管壁ニ澱粉様物質沈着シ、更ニ附近ノ結締織ニ及ブ。猶ホ網狀纖維ハ第2小結

節ニ於テ同様該物質ノ沈着ヲ見ルモ色素反應ニ強弱アリ。淋巴腺ノ該物質沈着ハ必シモ稀ナラザルモ多クハ血管壁及ビ被膜ニ止マリ實質ニ及ブモノ少シ。

副腎 Friedreichガ始メテ副腎ノ澱粉様變性ヲ記シテ髓質細胞ノ該變性ヲ報告セリ；其ノ後 Kyber ハ 18 例ノ汎發性沈着症ノ内 15 例ニ於テ副腎ノ澱粉様物質沈着ヲ認メ、皮質ニ於テハ血管及ビ毛細管壁、稀ニ梁材ノ結締織、髓質ニテハ網狀ノ沈着ヲ見タルモ、Friedreichノ云フ如ク實質細胞ヘノ沈着ハ認メズト云フ。我國ニ於テモ 10 例ニ於テ副腎ノ變化ヲ見ルモ、多クハ被膜、被膜及ビ絲毯層竝ニ髓質ノ血管壁ニ澱粉様物質ノ沈着ヲ認ム；本例ハ之等部位ハモトヨリ、更ニ皮質各層ヲ通ジテ毛細管内被細胞下ニ沈着シ；皮質細胞ヲ壓シテ、其ノ萎縮、變性ヲ起サシメシ所少カラズ。即チ皮質ニ於テハ澱粉様物質ノ網狀ヲナシ、其ノ網眼中ニ變性或ハ萎縮セル細胞ヲ容ルルヲ見ル。然レドモ實質細胞自己ヘノ沈着ハ認メ得ズ。髓質ニ於テハ血管壁コトニ動脈ノ夫レニ強ク、靜脈ハ不定ナリ。所々ニ小動脈ヲ中心ニ網狀或ハ塊狀ヲナシテ該物質ノ沈着セルモノヲ見ルモ髓質細胞自己ヘノ沈着ハ認メ得ズ。

胃及ビ小腸 本臟器ニ於ケル澱粉様物質沈着ハ文獻ニ於テ少シトセザルモ各部ノ血管ニ於テ著明ニ、其ノ他粘膜特ニ絨毛組織中 (Ebert, Schilder) 粘膜下組織 (Wichmann, Ebert) 或ハ筋層ニ於テ (Askanazy, Hueter) 澱粉様物質ヲ認メシ例ハ比較的少シ。我國ニ於テハ各部ノ中小血管ニ來レルモノハ多ク其ノ他ノ部位ニ沈着セルモノトシテハ岡本氏ノ

膜粘下結締織、布瀨氏ノ粘膜上皮細胞ノ固有膜ニ主トシテ沈着セルモノヲ最モ高度トス；本例ハ之等諸部沈着ハ素ヨリ更ニ固有層及ビ粘膜筋層ニ甚ダ著明ナル澱粉様物質ノ沈着アリ、更ニ筋層ニ於テハ限局性ニ周圍組織ト銳利ニ界サレタル沈着ヲ示ス。

舌下腺 之ガ澱粉様物質ノ沈着ニ關シテハ Davidsohn, Schilder 以來精細ナル報告アルモ我邦ニ於テハ記載ニ乏シク、松尾氏 (硝子様物質沈着) 菊澤氏ノ詳細ナル實驗アルニ。本例ニ於ケル澱粉様物質ノ沈着ハ菊澤氏ノモノト略ポー一致セリ。即チ血管ハ勿論排泄管上皮細胞直下ニ沈着シテ上皮細胞ヲ壓迫破壞セルモノアリ。菊澤氏例ト異ナル所ハ小排泄管ヨリハ大ナル排泄管ニ於テ沈着ノ高度ナル點ナリ。

食道 本臟器ニ於テモ澱粉様物質ノ沈着ハ稀ナラズ。サレド多クハ血管壁ニシテ、岡本、布瀨、菊澤氏等ハ漿液腺ノ固有膜ニモ沈着アルヲ見タリト云フ。本例ニテハ血管及ビ漿液膜ノ固有膜ニ沈着アル他、更ニ小動脈ニ隣接セル粘膜筋層ノ筋纖維モ亦「マンテル」様ニ周圍ヨリ包マレ之ガ壓迫萎縮ヲ來セルモノアリ。

上皮小體 本臟器ノ澱粉様物質ノ沈着ニ關シテハ Pepere, Schilder, 柳瀨、松井氏等ハ血管壁特ニ實質内ノ毛細管壁ニ沈着セルモノヲ記載シ布瀨氏ハ更ニ實質内ノ纖細ナル結締織纖維ニ沈着ヲ見タリト。最近菊澤氏ハ上皮小體固有ノ構造ヲ認メ得ザル程度ニ高度ナル沈着ヲ見タリト。本例ニ於テハ 3 箇ノ内 1 箇ハ菊澤氏ノ記載ト同様固有ノ構造ヲ失ヒ等質ノ澱粉様物質塊ト化セリ。他ノ 2 箇ハ殆ド

同程度ノ變化ニシテ、全面ノ半ニ近ク中央部ニ地圖狀ニ區劃サレタル沈着部ヲ見ル。是レ主トシテ小血管壁ヲ中心トシ、夫レニ連ル結締織及ビ腺上皮固有膜下ニ擴リ、之等ガ集リテ塊ヲ形成セルモノナリ。

睾丸 澱粉様物質ノ沈着ハ甚シク稀ナラズト雖モ其ノ多クハ血管壁ニシテ、我國ノ男18例中5例ニ於テモコノ範圍ヲ出ズシテ輕度ナリ。本例ニ於テハ血管壁ハ何レヲ問ハズ強度ナル沈着ヲ見、且細動脈ノ如キハ閉鎖セルモノ多ク、コノ血管ヲ中心ニ間質結締織、又不規則ナレド所々ニ腺固有膜下ニ沈着ヲ見ル。

腦下垂體 從來本臟器ニ澱粉様物質ノ沈着セル例ハ極メテ稀ニシテ Schilder ヲ以テ始メトシ、我國ニ於テハ最近布瀨、菊澤氏等ノ報告アルノミ。本例ニ於テハ毛細管ノ一部及ビ間質ノ血管壁ニ認メラルル程度ニシテ布瀨氏ノ夫レニハ及バザルモノナリ。

横紋筋 骨格筋中横隔膜ニ於テハ血管壁及ビ筋間結締織、咬筋ニテハ血管壁ノミニ澱粉様物質ノ沈着アリ、腹筋ニ於テハコレヲ認メズ。部位ニヨリテ斯ク差ノ存スルハ興味アリ。

猶ホ本例ノ扁桃腺及ビ顎下腺ハ血管壁ノミニ沈着ヲ見ル。其ノ他腎臟、肝臟、膽囊、脾臟、膀胱、舌、甲狀腺等ハ孰レモ澱粉様物質ノ沈着ヲ認ムルモ文獻ニ於ケル我國ノ報告例ハ域ヲ超エズ。

要スルニ稀ニ胃サルル臟器ニ於テ沈着ヲ見タルモノハ心臟、肺臟、上皮小體、舌下腺、睾丸、腦下垂體、扁桃腺ニシテ而モ腦下垂體、扁桃腺ヲ除ク以外ハ悉ク強度ノ沈着ヲ示ス。

猶ホ好發部位ナルモ其ノ沈着ノ甚ダ高度ナリシハ脾臟、副腎、胃、小腸ナリ。又好發部ナル腎臟ニ於テ其ノ沈着ノ極メテ僅小ナルモ興味アリ。

澱粉様物質沈着症ノ原因トシテ知ラルル疾病ハ從來ノ文獻ヨリ見ルニ、結核、黴毒、骨化膿症、膿胸、癌腫、慢性產褥熱、「アクチノミコーゼ」、腎臟炎、筋膿瘍、惡性氣管枝擴張症、淋巴肉芽腫、慢性皮膚化膿、腸潰瘍、關節炎、間歇熱、慢性淋疾、白血病、脚氣等泰西ニ於テハ其ノ例甚ダ多ク、代表的統計ヲ2, 3舉グルニ次ノ如シ。

| Blum (297 例) | | Lubarsch (118 例) | |
|--------------|------|------------------|-------|
| 結核 | 79% | 結核 | 67% |
| 化膿性疾患 | 10% | 化膿 | 14.3% |
| 黴毒 | 2.9% | 惡性腫瘍 | 6.8% |
| 「アクチノミコーゼ」 | 1.4% | 慢性腎炎 | 5% |
| | | 腸疾患 | 3.4% |
| | | 黴毒 | 1.7% |

伯林大學病理(山極氏調 40 例)

| | |
|------------|----|
| 結核 | 22 |
| 肺勞竝黴毒 | 2 |
| 黴毒 | 7 |
| 同上ノ疑ヒ | 2 |
| 骨排膿症 | 2 |
| 「エンビエーム」 | 1 |
| 慢性產褥熱 | 1 |
| 「アクチノミコーゼ」 | 1 |
| 腎臟炎 | 1 |
| 不明 | 1 |

我國ニ於ケル 30 例ヲ見ルニ

| | |
|-------------------|----|
| 微毒 | 13 |
| 肺結核 | 7 |
| 肺結核及ビ脊椎又ハ骨盤「カリエス」 | 3 |
| 肺結核及ビ微毒 | 3 |
| 結核性股關節炎 | 1 |
| 骨排膿症及ビ脊椎「カリエス」 | 1 |
| 慢性實質性腎炎 | 1 |
| 潰瘍性匐行性皮膚膿瘍 | 1 |

即チ我國ニ於テハ結核性疾患 12 例、微毒 13 例、兩者合併セルモノ 3 例、慢性間質性腎炎及ビ化膿症各 1 例ナリ。洋ノ東西ヲ問ハズ微毒、結核ガ其ノ主ナルモノヲ占メ、我國ニ於テハ之以外ノモノハ僅ニ 2 例ヲ見ルノミ。

翻ツテ本例ヲ考察スルニ臨牀上本患者ハ生前微毒ノ既往ナク血液ニ木村田氏、「ワ」氏兩反應共ニ陰性ヲ示セルモノニシテ、病理解剖的

ニモ肝臟、舌根、大動脈、睾丸等ニ微毒性變化ヲ認メズ又他ノ部ニ微毒性潰瘍或ハ腫ヲ認メ得ザリキ。更ニ又結核性病竈ハ何レノ場所ニモ認メ得ザリキ。猶ホ腎臟炎ハ急性ノモノニシテ而モ強度ナラズ之ガ主因ト考ヘ得ズ。依テ慢性ニ經過セル心臟內膜炎ニ其ノ因ヲ求メザル可ラズ。而シテ之等諸原因ト見做サルル疾病ニヨリ如何ナル機轉ノ下ニ澱粉様物質ノ沈着ヲ招來スルヤニ就テハ今ヤ研究ノ途上ニアリ、且澱粉様物質ノ生化學的本態ノ未ダ判明セザル今日之ヲ知ルニ由ナキモ、之等疾病ガ遠因ヲナシテ、營養障碍、或ハ自家中毒ノタメニ體內蛋白物質ノ代謝異常ヲ來スモノナル事ハ想像ニ難カラズ。サレド之等ノ疾病ニ必伴スルモノニ非ズ、寧ロ稀ニ見ル所ノモノナルガ故ニコノ間ニ何等カノ伏因ノ存スルモノナラム。

結 論

1) 本例ハ 40 歳ノ男子ニ發現セル 甚ダ高度ナル汎發性澱粉様沈着症ノ 1 例ナリ。

2) 本症ハ慢性血栓性心臟內膜炎兼三尖瓣閉鎖不全ニヨリテ誘發サレタルモノニシテ原因的ニ極メテ稀有ナル例ナリ。

3) 澱粉様物質ノ沈着ハ範圍廣汎ニシテ高度ニ沈着セルモノナリ。

4) 澱粉様物質沈着ハ心臟、肺臟、脾臟、副腎、胃及ビ小腸、上皮小體、甲狀腺、舌下腺、睾丸ニ於テ高度ニ沈着シ肝臟、膽囊、膵

臟、膀胱、舌、食道ニ於テ中等度ニ、淋巴腺、腎臟、扁桃腺、顎下腺、腦下垂體、横紋筋等ニ於テ其ノ沈着程度ナリ。

5) 本例ノ澱粉様物質ハ「コンゴローート」及ビ「クレヂール、エヒト、ビオレット」ニ於テ最モ鋭敏ニ色素反應ヲ呈セリ。

撰筆スルニ當リ田村教授、濱崎助教授ノ御指導御校閲ニ對シ深謝ス。

中 村 論 文 附 圖

Fig. 1.

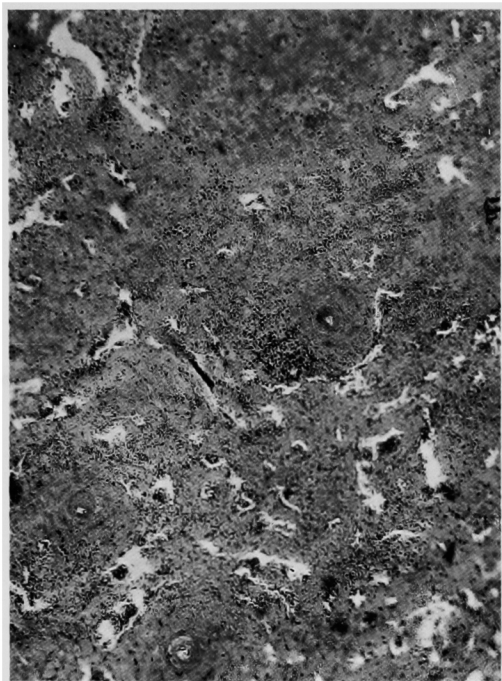


Fig. 2.



Fig. 3.

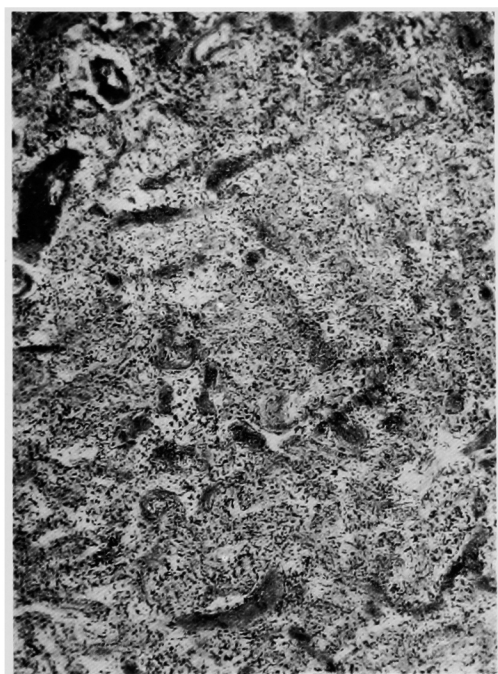
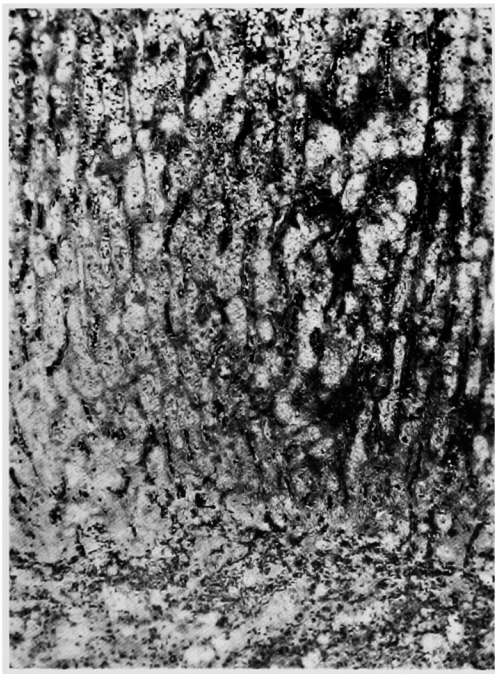


Fig. 4.



文 獻

- 1) *Askanazy*, Verhandl. d. deutsch. path. Gesell. 7, Tag. 1904. 2) *Benek und Bönning*, Ziegler's Beitr. Bd. 44, 1908. 3) *Davidsohn*, Lubarsch-Ostertag, Ergebnisse der allg. Pathol. und patho. Anatomie XII Jahrgang 1908. 4) *Ebert*, Virch. Archiv, Bd. 80, 1880. 5) *Friedreich*, Virch. Archiv, Bd. 11, 1859. 6) 布施一郎, 金澤醫科大學十全會雜誌, 第31卷, 大正15年. 7) *Huetter*, Ziegler's Beitr. Bd. 49, 1910. 8) 桂田富士郎, 東京醫學會雜誌, 6卷, 12號. 9) 金井章次, 足立修, 醫事新聞, 第906號, 大正3年. 10) 菊澤篤尚, 岡醫雜, 第45年, 2號. 11) *Kyber*, Virch. Archiv, Bd. 81, 1880. 12) 甲斐第二, 中外醫事新報, 682號, 明治41年. 13) *Lubarsch*, Virch. Archiv, Bd. 271, 1929. 14) 松尾巖, 京都醫學雜誌, 第8卷. 15) 松井敏行, 中外醫事新報, 第993, 大正10年. 16) 三浦守治, 東京醫學會雜誌, 第2卷, 11號, 明治21年. 17) 長與又郎, 東京醫學會雜誌, 第23卷, 18號. 18) 岡本孝, 醫事新聞, 第1135號, 大正13年. 19) 緒方知三郎, 東京醫學會雜誌, 22卷, 14號. 20) *Peper*, zit. nach Schilder. 21) 阪本貝胤, 大阪醫學會雜誌, 15卷, 12號. 22) *Schmidt*, Verhandl. d. deutsch. path. Gesell. 7, Tag. 1904. 23) *Schilder*, Ziegler's Beitr. Bd. 46, 1907. 24) 角田隆, 東京醫學會雜誌, 22卷, 13號, 明治41年. 25) 菅井竹吉, 東京醫學會雜誌, 第14卷, 2號, 明治33年. 26) 田中祐吉, 東京醫事新誌, 1006號. 27) 竹崎秀薫, 東京醫學會雜誌, 第6卷, 3號及4號, 明治25年. 28) 梅原信, 日本病理學會雜誌, 第5卷, 大正5年. 29) *Wichmann*, Ziegler's Beitr. Bd. 12, 1893. 30) *Wild*, Ziegler's Beitr. Bd. 1, 1886. 31) 山極勝三郎, 醫事新聞, 503號. 32) 米本龍雄, 山本隆治, 大阪醫學會雜誌, 28卷, 昭和4年. 33) *Yanase*, Jahrb. f. Kinderheilkunde, Bd. 67, 1908.

附 圖 說 明

Fig. 1 脾臟

Fig. 2 心臟左室壁

Fig. 3 肺臟

Fig. 4 副腎

脾臟, 肺臟, 副腎ハ「クレヂール, エヒト, ピオレット」
 心臟ハ「コンゴウロート, ヘマトキシリン」重複染色ヲ用
 ヒタリ.