第30回 日本血管病理研究会

会　　期：2025 年11 月22 日（土）13:00 ～ 23 日（日）9:00 ～ 12:30
会　　場：日本大学医学部板橋キャンパス 記念講堂
代表世話人：羽尾 裕之 （日本大学医学部 病態病理学系 人体病理学分野）

開会の挨拶と企画について

全身の血管を診る —微小循環から大血管まで—

第30 回日本血管病理研究会　代表世話人
日本大学医学部　病態病理学系人体病理学分野
羽尾裕之

この度、令和7年11月22日（土）・23 日（日）に第30回日本血管病理研究会を日本大学医学部板橋キャンパスで開催させていただくこととなりました。本会は、血管病理学の発展とその臨床応用を目的として血管炎研究会として設立され、以来富山で開催された第1 回から数えて30 回の節目を迎える伝統ある研究会です。これまでに炎症性血管病変はもとより、動脈硬化・血管内治療・血管奇形・血管系腫瘍など血管疾患に関する多岐にわたるテーマのもと、病理・臨床・基礎の各分野から診療科の分け隔てなく、多角的に血管
病理の理解を深めてまいりました。全国の大学・研究機関・病院に所属する病理医・臨床医・研究者が一堂に会し、血管病理に関する最新の知見と研究成果を共有・討議する貴重な学術の場となっています。

本年のテーマは「全身の血管を診る―微小循環から大血管まで―」といたしました。血管は全身臓器の恒常性維持に不可欠な構造体であり、その形態や機能の変化は多様な疾患の病態に深く関わっています。微小循環レベルの病変から大血管の構造的変化までを包括的に理解することは、臨床診断や治療戦略の向上に直結するものです。一方で血管壁はサイズや周囲の環境により、多彩な表情や変化を見せてくれます。このように一見単純な管腔構造である血管壁ですが、実は変幻自在である点も、我々研究者が血管壁に取りつかれている理由ではないかと考えています。第一日は血管炎の話題を、第二日は基礎研究や症例検討を中心にプログラムを作成させていただきました。今年も座長泣かせの、活発で忌憚なき参加者皆さまの討論を心から楽しみにしております。もう一つの本会の趣旨といたしましては、若手研究者の発表の場の提供と考えております。日頃の研究成果を本会でご報告いただき、将来を担う若手研究者と血管病理研究者との交流の機会となることを願っております。私自身も血管研究の駆け出しの頃に本会に参加し、重鎮の先生方から熱いご指導を頂いたことは、翌日からの研究の活力となったことを記憶しております。

節目となる第30 回の開催にあたり、これまで本会を支えてこられた諸先生方への感謝を申し上げるとともに、新たな世代への知の継承と発展を期したいと存じます。多くの先生方のご参加を心よりお待ち申し上げます。

抄録

シンポジウム 「ANCA関連血管炎の臨床と病理」
座長：石津明洋（北海道大学 大学院保健科学研究院 病態解析学分野）
小川弥生（札幌徳洲会病院 病理診断科・NPO法人 北海道腎病理センター）

ANCA関連血管炎の動物モデル：既存モデルと新規モデル

北海道大学大学院保健科学研究院　病態解析学分野
益田紗季子

抗好中球細胞質抗体（ANCA）関連血管炎は、ANCA 産生と小型血管における壊死性血管炎を特徴とする自己免疫疾患であり、主なANCA の対応抗原はMyeloperoxidase（MPO）とProteinase 3（PR3）である。

近年、動物モデルを用いた研究により、病態メカニズムの解明や新規治療薬の開発が急速に進展している。ANCA 関連血管炎の動物モデルの多くはMPO-ANCA関連血管炎であり、受動免疫モデル、能動免疫モデル、薬剤誘発モデル、自然発症モデル、分子相同モデルに大別される。各モデルは、表現型や特性に違いがあり、研究目的に応じた適切なモデルの選択が重要である。本講演では、既存モデルの特徴と限界を整理するとともに、新たに開発した薬剤誘発モデルのひとつであるプロピルチオウラシル誘導AAV モデルマウスについて紹介する。

ANCA 関連血管炎モデルを用いた新規治療薬開発：カテプシンC 阻害とIL-21 阻害

北海道大学大学院保健科学研究院保健科学部門　病態解析学分野
○西端友香

抗好中球細胞質抗体（ANCA）関連血管炎はANCA 産生と全身の壊死性小型血管炎を特徴とする疾患であり、病態形成には好中球の活性化および好中球細胞外トラップ形成が重要な役割を果たす。従来の治療には、グルココルチコイドやシクロホスファミドなどの免疫抑制剤が用いられてきたが、近年ではCD20 を標的とするリツキシマブや補体C5a 受容体拮抗薬であるアバコパンなどの分子標的薬が導入されている。しかし、治療抵抗性や再燃を示す症例も存在することから、新たな治療薬の開発が求められている。当研究室では、ANCA 関連血管炎の病態解明および新規治療法の開発を目的として、モデル動物を用いた
研究を行ってきた。本演題では、カテプシンC およびIL-21 を標的とした研究成果について紹介する。カテプシンC は、好中球エラスターゼなどの好中球セリンプロテアーゼを不活性型から活性型に変換する酵素である。MPO-ANCA 関連血管炎能動免疫モデルを用いて、カテプシンC 阻害剤の病態抑制効果を検証した。また、IL-21 はANCA 関連血管炎の病態形成への関与が示唆されており、IL-21 阻害剤である抗IL-21 アプタマーを用いた治療介入の効果を、同様の能動免疫モデルにて検討した。これらの研究成果は、AAV に対する新規分子標的治療の可能性を示すものである。

ANCA 関連血管炎診療の変遷と最新治療

順天堂大学医学部　膠原病内科
○田村直人

ANCA 関連血管炎（AAV）は、小血管を主体に慢性炎症をきたす全身性疾患である。顕微鏡的多発血管炎（MPA）、多発血管炎性肉芽腫症（GPA）および好酸球性多発血管炎性肉芽腫症（EGPA）がAAV に分類されるが、いずれも臓器病変は多彩で、関連する診療科は多岐に及び、さらに肺、腎、神経などの重症病態により生命予後不良、不可逆的臓器障害をきたす可能性があるため、早期診断と適切な治療介入による速やかな寛解導入とその維持が必要である。MPA およびGPA の寛解導入療法では、シクロフォスファミドあるいはリツキシマブが中等量以上のグルココルチコイド（GC）と併用されるが、副作用のためGC の最小用量化が求められており、PEXIVAS 試験の減量レジメン、LoVAS 試験の中等量GC からの減量レジメンなどが実臨床でも行われている。さらにC5a 受容体阻害薬であるアバコパンによるGC 減量効果、腎機能改善効果が報告され、実臨床での安全性や有効性のエビデンス蓄積が待たれている。EGPA では好酸球炎症を減らし、GC 減量を可能にするためIL-5 阻害薬がよく用いられるようになっている。

ハンズオンセミナー「Pidportをどう活用する？」（共催:メドメイン株式会社）

司会・進行　　宇都健太（日本大学医学部 病態病理学系人体病理学分野）
インストラクター　竹本 圭（メドメイン株式会社）
猿川貴之（メドメイン株式会社）

ワークショップ「若手血管研究者の集い」
座長 畠山金太（国立循環器病研究センター 病理部）

致死的な転帰に至った慢性紡錘状脳動脈瘤(Dolichoectasia)の4 症例

国立循環器病研究センター　病理部
雨宮 妃

Dolichoectasia は脳血管が異常に延長・蛇行・拡張する疾患であり、脳卒中や脳幹圧迫などを引き起こし、診断時には予後も悪い。Matrix metalloproteinases（MMP）が病態形成に重要な役割を果たしている可能性が示唆されているが、その疾患概念や病態解明は完全には明らかになっていない。今回、Dolichoectasia の剖検4 症例の脳動脈および全身血管を含めた病理学的検討および遺伝子解析を行い、病態に迫りたい。

いずれも生前にDolichoectasia の診断（画像）がなされていたが、その後、致死的な脳出血を発症し死亡転機となった剖検4 症例を提示する（表）。

これまでに脳卒中で来院後死亡転帰となったDolichoectasia の剖検4 症例を経験した。本発表では、Dolichoectasia について病理学的所見に文献的考察を加えて報告する。Dolichoectasia の剖検4 症例

NETs 染色が診断に有用であった肥厚性硬膜炎の一例

札幌医科大学医学部内科学講座免疫・リウマチ内科学分野
中村昂生

75 歳男性。X-7 年前から持続性の頭痛が出現し、近医で血清CRP 高値とMRI で大脳鎌の肥厚を指摘された。硬膜生検で線維化とIgG4 陽性形質細胞浸潤（100 個/HPF）、IgG4/IgG 陽性細胞比35% を指摘され、IgG4関連肥厚性硬膜炎（HP）と診断された。血清IgG4 やANCA は正常で、臓器病変はHP のみだった。プレドニゾロン（PSL）40 mg/ 日で寛解導入され、頭痛は消失したが、PSL 減量に伴い再燃を繰り返したため、精査加療目的にX 年10 月に当科を紹介された。初回生検組織の再検討で好中球浸潤、壊死性肉芽腫を伴う小型血管炎を認め、免疫蛍光染色では好中球に一致してMPO、Cit-H3、DNA の共局在を認め、PAD4 関連好中球細胞質外トラップ（NETs）形成が示唆された。いずれもANCA 関連血管炎（AAV）を支持する所見であり、シクロホスファミド間欠静注療法とPSL 60 mg/ 日で寛解導入し、頭痛は軽快した。

HP の原因としてAAV やIgG4 関連疾患が代表的だが、AAV の病変にIgG4 陽性細胞が認められることがあり、HP 単独症例の診断は困難である。PAD4 関連NETs 形成はAAV の病態の中核を成すため、診断困難例において鑑別の一助となる可能性が示唆された。

常染色体優性多発性嚢胞腎剖検例にみられた門脈・下大静脈血栓の頻度と臨床病理学的背景の検討

東京女子医科大学医学部4年
篠崎あんな

常染色体優性（顕性）多発性嚢胞腎（ADPKD）は、腎嚢胞の増大に加え、肝嚢胞や脳動脈瘤など多臓器病変を伴うことが知られているが、血栓性病変の病理学的検討は少ない。本研究は、ADPKD 剖検例における門脈および下大静脈の血栓合併頻度とその臨床病理学的背景を明らかにすることを目的とした。

当病理学教室の37 年間の剖検例からADPKD と診断された10 例を対象に、門脈・下大静脈・その他静脈血栓の有無と性状を検索した。加えて、透析施行歴、敗血症の有無、動脈硬化の程度、腫瘍臓器の重量や胸腹水の量などの臨床病理学的因子を収集・検討した。

ADPKD 剖検例10 例中、より近年の4 例に血栓を認め、門脈血栓3 例および下大静脈血栓3 例より構成されていた（重複血栓含む）。血栓合併例4 例では血栓非合併例6 例に比して統計学的に有意な腎重量の増大を認め、敗血症や高度動脈硬化の合併頻度も高かった。

本研究は、ADPKD における門脈・下大静脈血栓の合併を剖検にて検索した初の報告である。ADPKD は治療進歩により近年、予後が改善され、それに伴い腎腫大が進行し、門脈・下大静脈圧迫、それに伴う血流鬱滞などが血栓形成に関与する可能性が示唆された。今後、症例集積が進み、臨床的な血栓リスク評価や予防的介入への展開が期待される。

Nephritis-associated plasmin receptor 投与によるマウス血管炎モデルの作成

聖マリアンナ医科大学　難病治療研究センター
宮部千恵

血管炎の病態は十分に解明されていないが、感染症罹患後に発症する血管炎の報告は多くみられる。近年、我々は溶連菌の構成成分であるnephritis-associated plasmin receptor がIgA 血管炎患者の皮膚病変部位に沈着していることを報告した。病原体構成成分に対する生体防御反応が血管に対する免疫反応を惹起している可能性が示唆されるが、その機序はほとんどわかっていない。そこで我々は、感染症と血管炎との因果関係を明らかにするために、nephritis-associated plasmin receptor を野生型マウスに投与し、各臓器を解析した。マウスにnephritis-associated plasmin receptor を投与すると、腎炎および肺に肉芽腫性炎症が生じ、ANCA も陽性化した。この動物モデルの解析を通じて、感染症により誘導される血管炎などの炎症性疾患の病態の一端を解明していきたい。

一般演題① 血管炎
座長 加藤誠也（済生会福岡総合病院 病理診断科）

川崎病既往のある未成年剖検例における冠動脈炎後遺病変と粥状硬化症

東邦大学医療センター大橋病院　病理診断科
横内 幸

川崎病は乳幼児に好発する全身性血管炎であり、冠動脈が最も障害を受ける。多くは冠動脈後遺症なく治癒するが、約2.5%に冠動脈瘤などの心後遺症を残す。我々は川崎病既往者の突然死例に対し冠動脈病理を検討し、冠動脈炎後遺病変における粥状動脈硬化進展の有無を評価してきた。成人例では、30 歳代の若年成人に血管炎瘢痕部でプラーク破裂を認め、粥状動脈硬化症の早期進展の可能性を指摘した。一方、発症後3 年までの剖検例では粥状硬化性変化が認められなかった。今回は発症後3 年以上経過した未成年（学童期～青年期）の突然死例を対象として、同様の病理学的検討を行った。

川崎病既往または疑いのある未成年剖検14 例（死亡年齢4 ～ 17 歳、男12 例、女2 例）を対象とした。急性期情報は臨床歴および全国調査データベースから収集し、冠動脈と心臓を中心に全身臓器の病理所見を検索した。

検索された冠動脈は14 例26 枝（RCA 13 枝、LAD 13 枝）で、1 例2 枝を除き全枝に血管炎後遺病変を認めた。持続性拡張瘤9 枝、退縮瘤8 枝、再疎通瘤7 枝であった。発症後10 年以上経過した例では瘤壁表層に新生内膜肥厚や泡沫細胞浸潤を認めた。

川崎病既往者の冠動脈では、10 代から血管炎瘢痕部に粥状硬化の初期病変が形成されることが明らかとなった。

COVID-19 罹患後に急性増悪した皮膚型結節性多発動脈炎の1 例

日本大学医学部皮膚科
井汲菜摘

47 歳、女性。11 年前に左手の有痛性紅斑で発症。皮膚生検で細動脈壁への好中球、リンパ球の稠密な浸潤とフィブリノイド壊死があり、他臓器病変なく皮膚型結節性多発動脈炎（CPN）と診断。プレドニゾロン（PSL）30 ㎎ / 日の内服治療で軽快した。4 年前からPSL 5 ㎎とアザチオプリン100 ㎎ / 日の併用で症状は安定していた。3 週間前にCOVID-19 に罹患し、2 日間発熱したが無治療で重症化せずに軽快した。2 週間前に突然右手から右前腕が腫脹するとともに有痛性硬結が生じ、右母指全体が黒色調となったため当科を受診した。右母指全体が冷感を伴って青紫色調を呈し、母指球部には有痛性浸潤性紅斑がみられ、前腕に皮下硬結が散在していた。手指には軽度の伸展障害を認めた。血液検査上白血球14900 / μl、CRP 11.3 ㎎ /dl と炎症反応高値であった。PSL を35 ㎎ / 日へ増量し、アルプロスタジル静脈投与を開始したが改善が乏しかったため、PSL70 ㎎ / 日へさらに増量し、シクロフォスファミドパルス（500 ㎎ /body）療法を併用した。しかし、右母指は壊疽になりPSL15 ㎎ / 日まで減量後に切断・断端形成術を行った。COVID-19 感染に伴う血管内皮障害が報告されているが、本例でもCOVID-19 罹患後のCPN の急速な悪化に内皮障害が関与した可能性がある。

COVID-19 感染およびmedin 由来アミロイド沈着（AMed）に

関連した発症早期と考えられる巨大細胞動脈炎の一剖検例

富山大学学術研究部　医学系法医学講座
一萬田正二郎

症例は80 代後半男性。畑で死亡しているところを発見された。多発性筋痛症の既往や頭痛、顎跛行、視覚障害などはなく、剖検前のCOVID-19 抗原検査は陽性で、リアルタイムPCR でも同ウイルスが検出された。剖検では明らかな致死性疾患は認めなかった。病理組織学的には、大動脈中膜の外側～中部に多核巨細胞を伴う帯状の炎症細胞浸潤を認め、免疫組織化学的に巨細胞性動脈炎（GCA）に一致する所見であった。さらに、中膜には斑状のアミロイド沈着が広く分布し、その一部は多核巨細胞やマクロファージにより貪食さ
れていた。アミロイドの病型は免疫組織化学で確定できなかったためプロテオミクス解析を行ったところ、lactadherin 由来でmedin として知られる部位が前駆蛋白と推定された。Medin 配列内の3 カ所に対するウサギ抗血清を用いた免疫染色では、Congo red 染色と矛盾しない反応性が得られ、さらに多核巨細胞の胞体内にドット状の免疫反応性を認めた。血清学的には梅毒検査で擬陽性パターンを示し、CRP 3.71 mg/dL、IL-6 383 pg/mL と上昇していた。以上より、死因はCOVID-19 感染に伴う全身性炎症反応症候群と推定された。またIL-6 の上昇によりGCA が惹起された可能性、さらにAMed の沈着およびそのフラグメントの貪食像から、AMed がGCA の病態形成に関与した可能性が示唆された。

特別講演

座長　羽尾裕之（日本大学医学部 病態病理学系人体病理学分野）

川崎病の病理学的研究―半世紀のあゆみ

東邦大学医療センター大橋病院 病理診断科
髙橋　啓

1967 年、川崎富作先生は自ら診療した特異的症状を示す50 症例をまとめ「小児の急性熱性皮膚粘膜淋巴腺症候群（MCLS）」として報告した。先生はこれよりも早く類似の症状を示し発症24 日目に突然死した症例を経験している。本患者は剖検で系統的血管炎が確認されたが、先生はMCLS を後遺症なく自然治癒する疾患であると考えていたため、MCLS と似て非なる乳児結節性動脈周囲炎（IPN）として報告した。しかし、1971 年の第1 回全国疫学調査の結果、致命率が1.4％に達する疾患であることが明らかになり、社会的にも大きく注目されることとなった。病理学的検索はこれを受けて1970 年代中頃から始まる。病理学的研究の黎明期を築いた先人達の努力により、1985 年頃までに本疾患の病理組織学的特徴が明らかにされた『1）一峰性の経過を示すself-limited な系統的血管炎。2）実質外の中型筋型動脈が優位に侵襲。3）全身の動脈炎は同期して推移。4）大単核細胞が優位な増殖性炎症であり、少数の好中球、リンパ球、形質細胞、時に好酸球が混在。5）フィブリノイド壊死は稀』。その後、全身臓器の検索や免疫組織学的手法を中
心とした川崎病血管炎の病態解析が進められてきた。本講演では、動物モデルの解析結果も交えながら川崎病の病態について紹介し、現在提唱されている病因仮説について言及したい。

一般演題②　基礎研究

座長　山下　篤（宮崎大学医学部 病理学講座）

脱分化脂肪細胞由来細胞外小胞によるANCA 関連腎炎改善効果と作用機序

日本大学医学部内科学系腎臓高血圧内分泌内科学分野
丸山高史

脱分化脂肪細胞（DFAT）は多分化能を有し、低コストかつ大量調整可能な細胞である。我々はDFAT 移植による免疫性腎炎改善効果を報告してきたが、その一部は細胞外小胞（EVs）を介する可能性
があると考えた。

DFAT 由来EVs の腎炎改善効果と作用機序を検討した。

ANCA 関連腎炎モデルマウス（SCG）にEVs を投与し、腎臓での分布、腎機能・組織所見、尿蛋白、血清MPO-ANCA、免疫関連因子を評価した。比較としてリコンビ

ナントTSG-6 投与群を設定した。

EVs は近位尿細管に集積し、尿蛋白・MPO-ANCA 低下と腎TSG-6 発現増加を認めた。組織では糸球体障害および血管中膜肥厚の退縮傾向を示した。さらにTreg割合上昇や関連miRNA の増加も確認された。TSG-6直接投与よりもEVs による誘導効果が優れていた。

DFAT 由来EVs は腎臓に選択的にデリバリーされ、TSG-6 を介した抗炎症作用および免疫調整効果によりANCA 関連腎炎を改善した。細胞投与に比べ炎症を惹起せずに作用する点で安全性にも優れ、臨床応用への可能性が示唆された。

慢性腎臓病の血管石灰化の病態解明

北海道大学病院　リウマチ・腎臓内科
中沢大悟

（論文投稿中につき抄録不掲載）

血液凝固Ⅷ 因子活性の増加はプラークびらんの血栓形成を促進する

宮崎大学医学部病理学講座1
前川和也

動脈硬化巣（プラーク）びらんはプラーク破綻に伴う血栓形成の病理形態の一つで、平滑筋細胞に富むプラークの表在性傷害を特徴とする。血液凝固VIII 因子（FVIII）の増加を含めた過凝固状態は、動脈血栓症のリスクと関連している。本研究では、ウサギ内膜肥厚びらんモデルで、動脈血栓形成におけるFVIII の役割を明らかにする。

ウサギにヒト・リコンビナントFVIII（rFVIII：100 IU/kg）投与1 時間後、活性化部分トロンボプラスチン時間は短縮し、ボトロセチンによる血小板凝集は促進したが、コラーゲンやADP 凝集には影響しなかった。片側大腿動脈のバルーン傷害により平滑筋細胞に富む内膜肥厚が形成され組織因子発現を認めた。rFVIII の投与により、内膜肥厚血管に形成された血栓面積、血小板・フィブリン面積、血栓性閉塞率が増加したが、健常血管の血栓面積には影響を与えなかった。

血中FVIII 活性の増加は、プラークびらんに伴う血栓の形成を促進し、それには血液凝固能の亢進とvon Willebrand 因子を介した血小板凝集が寄与していることが示唆された。

一般演題③　症例検討

座長　植田初江（北摂総合病院 病理診断科）

好酸球増多を伴う血管炎から冠攣縮を生じて急死した一剖検例

昭和医科大学藤が丘病院循環器内科
沼尻祐貴

症例は69 歳男性。1 週間前より食後の心窩部痛と下痢を認め、排便後の失神で近医に搬送された。心電図は発作性上室頻拍を認めたが、洞調律に自然復帰後の血液検査で心筋逸脱酵素の上昇も認め、急性冠症候群を疑い当院に転送された。到着時、胸痛は消失し、心電図でST 上昇なく、軽度の心筋逸脱酵素上昇のみであり、非ST 上昇型心筋梗塞と診断した。翌日に心臓カテーテル検査の前に、心窩部痛が再度出現し、ST上昇から繰り返す心室細動に移行した。V-A ECMO 導入後の冠動脈造影検査では、左右冠動脈に閉塞はなく、前下行枝と対角枝に攣縮像を認め、冠攣縮に伴う心筋梗塞と診断した。また、血液検査で好酸球増多（2491/μL）を認め、好酸球性心筋炎や好酸球増多に関連する冠攣縮を疑いステロイドを開始した。その後、メカニカルサポートを第9 病日に離脱したが、第10 病日に心室細動から心肺停止となり死亡し、病理解剖を行った。心室は全周性に14mm 以上に肥厚し、心筋凝固壊死像が見られた。冠動脈は3 枝ともに末梢まで壁が肥厚し、その周囲にリンパ球・マクロファージの浸潤が見られた。これらの所見から好酸球増多に伴う血管炎から冠攣縮を生じて急死した症例と考え、報告する。

心房中隔欠損による肺高血圧症の1 剖検例

宮崎大学医学部病理学講座
前川和也

心房中隔欠損症は、左右シャントによる肺血流増加による肺高血圧をきたす。診断・治療の進歩により自然経過

の病理像を観察することは稀である。

21 トリソミーと心房中隔欠損を有する50 代男性。肺体血流比は14 年前3.5、10 年前5.7 で、推定肺動脈圧66mmHg にて修復術を考慮されるも知的障害により意思疎通が取れず、保存的加療が継続された。肺体血流比は6 年前3.5、4 年前2.8、1 年前2.6 と低下し、心不全徴候が目立ち始めた。数ヶ月前からSpO270-80%台で経過し、7 日前に呼吸不全で緊急入院となった。非侵襲的陽圧換気で酸素化は維持できたが、徐々に全身血圧が低下し永眠された。

病理解剖では、右心系の拡張・肥大および心嚢液貯留により心嚢拡大が著明で、右側優位の胸水がみられた。心房中隔に3-4㎝大の欠損孔がみられ、右房・右室は高度に拡張・肥大していた。肺動脈近位部に粥状動脈硬化、末梢肺動脈に中膜肥厚と軽度の内膜肥厚を認め、Heath Edward grade II に相当した。肺動脈血栓による肺梗塞がみられた。また両肺にうっ血水腫を認め、毛細血管の拡張が目立った。死因は、心房中隔欠損による肺高血圧によると考えられた。

未修復の心房中隔欠損症で、自然経過の病理所見を観察し得た貴重な症例を経験した。

Bloodless aortic dissection による突然死の一剖検例

福島県立医科大学医学部　法医学講座
原田一樹

40 歳代男性。スノーボードを楽しむため、2 泊3 日の予定で旅館に宿泊していた。2 日目の朝、
旅館の一室で死亡しているのを清掃担当者に発見された。既往症には大動脈弁閉鎖不全症、アトピー性皮膚炎、高血圧症などがある。

全身には、扁平なものと隆起したものとが混在する多数の皮膚局面が認められた。心臓は547ｇ と著明に肥大していた。右冠状動脈起始部は狭窄しており、大動脈弁には石灰化が認められた。上行大動脈から胸部下行大動脈にかけて中膜レベルでの解離が認められたが、内膜の裂傷と解離腔内の血液を欠いていた。解離した大動脈には嚢胞性中膜壊死が見られ、断裂した中膜の辺縁及び解離腔にはフィブリンが認められた。Marfan 症候群を支持する肉眼所見は認められなかった。

解剖所見から、大動脈解離の亜型であるbloodless aortic dissection という病態であると判断した。この病態は1993 年に初めて報告されて以来、我々の知る限りではわずか4 報、計5 事例しか報告されていない。本事例では、大動脈壁が解離した結果、元々あった大動脈弁閉鎖不全や右冠状動脈起始部狭窄が増悪し、致死的な心筋虚血が引き起こされた可能性が考えられた。

死亡直前の冠動脈CT と剖検所見に乖離の認められた一剖検例

日本医科大学　法医学教室
朝倉久美子

冠動脈CT は、冠動脈狭窄の有無の評価に広く用いられている。今回、死亡直前の冠動脈CT と剖検所見で、狭窄度に乖離の認められた一剖検例を提示する。

50 歳代男性、会社員。死亡約1 年前に Seg. 1 の99%狭窄部に対し薬剤溶出ステントが留置された。冠動脈CT でSeg. 2 の中等度狭窄、Seg. 13 の高度狭窄を指摘されるも、症状なく経過観察となった。CT撮影2 日後、職場のトイレで死亡しているところを発見され剖検となった。心重量458g で心基部後壁中隔に0.5㎝大の線維化巣を認め、全周性の心内膜下の心筋細胞の好酸性変化が見られた。ステント血栓症は認めず、右冠動脈のステント留置部の末梢から90％狭窄、Seg. 6, 7, 11, 13 に75％の狭窄あり。組織学的に狭窄部はmyxomatous な間質を呈する線維性内膜肥厚が主体で脂質の沈着は深部に限局していた。粥腫の破綻は認められなかった。

冠動脈CT は陰性的中率が極めて高く、狭窄の除外診断に有用とされているが、本例では、死亡直前のCT と剖検所見で乖離が認められた。病理学的な高度の内膜の線維性肥厚は、生存時には血管内圧などにより内腔が開存している可能性がある。

一般演題④ 症例検討

座長　宮崎龍彦 （岐阜大学医学部附属病院 病理部）

赤芽球癆と輸血拒否患者に生じた致死的貧血の病理

福岡大学医学部　病理

上杉憲子

高度な貧血が虚血性心疾患や脳障害を引き起こす症例は知られているが、組織学的所見の報告は少ない。今回、急速な貧血進行により虚血性心疾患と意識障害を呈し、発症から2 か月後に死亡した症例の剖検所見を報告する。症例は70 歳代後半の男性で、エホバの証人。特発性食道破裂術後に、溶血性貧血と赤芽球癆を発症し、治療にもかかわらず貧血は進行した。最終ヘモグロビン値は2.4g/dl。狭心症発作を繰り返し、ST 変化を伴う心筋虚血性障害と意識障害を呈し、肺炎を併発し死亡した。剖検では、骨髄は赤芽球癆の状態であった。心臓では、心筋梗塞巣は認められないものの、心筋に広範囲な収縮帯壊死を確認した。肝臓には広範囲な中心静脈壊死を認めた。脳は浮腫状で、小血管周囲の浮腫と神経細胞の変性があり、脳表に多数のCorpora amylacea を認め、小脳では広範なプルキンエ細胞の脱落がみられた。肺には慢性心不全に起因する心臓病細胞の出現、うっ血に加え、細菌性気管支肺炎を認めた。本例は、輸血拒否により貧血の進行が止められなかったため、亡くなった症例である。高度貧血が全身臓器に及ぼす病理学的影響について、貴重な知見を提供するものである。

川崎病発症後の軟部切除組織において動脈病変を認めた一例

秋田大学大学院医学系研究科保健学科
吉田 誠

1歳6 か月、男児。体重10.7kg、身長80.7cm。
第1 病日に発熱で発症。新型コロナウイルス、インフルエンザはいずれも陰性。第6 病日まで発熱継続、BCG 痕の発赤と下腿腫脹出現、CRP 2.6 mg/dL となり、川崎病疑いにて入院。

体幹および下肢に不定形紅斑。左下腿腫脹と軽度圧痛あり。球結膜充血（−）、口唇発赤軽度（+）、いちご舌（−）、両側手掌発赤（+）、BCG 痕発赤（+）、右頸部リンパ節腫大（径1cm）。

WBC 12,100/μL、RBC 455 万/μL、Hb 11.6 g/dL、Plt 20.2 万/μL、CRP 3.5 mg/dL。

アスピリンおよび免疫グロブリン療法を開始したが、左下腿腫脹は改善せず。第12 病日に切開排膿を施行。その際に採取した壊死組織様の軟部組織を病理検査に提出した。冠動脈瘤形成は認められず、症状は改善し、第22 病日に退院した。

軟部組織内の微小な動脈の内皮細胞と中膜平滑筋細胞の増殖があり、一部では動脈瘤の形成を伴う壊死性変化が認められた。外膜には高度な単核細胞の増生と浸潤を認めた。川崎病との関連が考えられた。

川崎病における血管病変の組織学的検討は、剖検例に基づく報告が多く、生体組織での観察は極めて稀である。川崎病との関連が示唆される軟部組織病変を検討し得たため報告する。

Sinusoidal pattern を示した肺の静脈性血管腫：単発例と多発例の2 例

東京女子医科大学　病理学
橋本浩次

（論文投稿中につき抄録不掲載）

神経線維腫症1 型患者に対する腹部手術を契機に組織学的に発見された血管病変の1 例

岐阜大学大学院医学系研究科　腫瘍病理学講座/病理部
武藤 碧

症例は50 代前半の男性。生後よりカフェオレ斑や全身に多発する神経線維腫を認め、神経線維腫症1 型（NF1）と診断されていた。X 年11 月に前医で虫垂炎に対して施行されたCT で、十二指腸乳頭部に結節性病変を指摘され、針生検で神経内分泌腫瘍と診断された。胃にも類似のCT 所見を示す病変を認め、手術目的に当院へ紹介された。造影CT では十二指腸乳頭部、胃幽門輪、膵尾部、膵尾部周囲にそれぞれ早期濃染する結節、虫垂周囲微小膿瘍を指摘され、X+1 年4 月に膵頭十二指腸切除術、膵尾部切除（脾臓合併切除）、虫垂切除、胃壁結節生検を施行された。手術標本では、組織学的に脾門部や膵周囲の一部の中型〜小型動脈において、内膜肥厚と粘液変性を示し、内腔狭窄を伴う動脈を認め、NF1 に合併する血管病変と考えられた。術中・術後の出血イベントはみられず、術後49 日目に退院となった。術前に指

摘のなかったNF1 に合併する血管病変を偶発的に発見した1 例を経験した。NF1 に合併する血管病変は比較的稀だが、血管破綻のリスクとなり注意が必要な病変である。臨床的に血管病変の指摘がない場合でも、NF1 患者の標本における血管所見は注意深く観察する必要がある。

コンサルテーション委員会セッション
座長　石津明洋（北海道大学 大学院保健科学研究院 病態解析学分野）

症例：石灰化があるものの炎症細胞浸潤に乏しい側頭動脈生検組織
症例呈示　倉田　厚（東京女子医科大学 病理学）
指定発言　池田栄二（山口大学・独立行政法人国立病院機構山口宇部医療センター）

【症例】75 歳、男性
【既往歴】高血圧、脂質異常症、逆流性食道炎
【生活歴】飲酒：焼酎1 合、ビール350 ml、喫煙：20 本×20 年（禁煙中）
【臨床経過】202X 年初旬より歩行時両下腿痛出現、10 月より常時痛みを感じるようになった。間欠性跛行の精査のため、造影CT 施行したところ、腹部大動脈遠位から両側総腸骨動脈、内・外腸骨動脈近位に動脈周囲炎の所見、大動脈弓部、右腕頭動脈、左鎖骨下動脈、左内頸動脈壁肥厚を認め、PETCT でも同部位にPET 集積を認めた（側頭部に集積なし）。CRP 13.9 mg/dl、IgG4 177 mg/dl よりIgG4 関連大動脈周囲炎が疑われ、10/29 入院。左側頭部痛の訴えあり、10/30 左浅側頭動脈生検施行。10/31 よりPSL 60mg/ 日より開始。両下腿痛、CRP 上昇は速やかに改善、以後MTX 併用しステロイド漸減中である。両下腿浮腫が遷延している。
【臨床診断】IgG4 関連大動脈周囲炎・動脈周囲炎
10/30 に生検された側頭動脈の組織を供覧し、どのように解釈すべきか議論したい。