

## 原発性類澱粉症の1剖検例

金沢大学医学部第一病理学教室(主任 渡辺四郎教授)

松 原 一 夫

金沢大学医学部産科婦人科学教室(主任 赤須文男教授)

吉 池 甚 次

(昭和39年1月13日受付)

Rokitansky が諸臓器に蠟色の無構造な物質の浸潤がある疾患を記載し、次いで Virchow はこの蠟様の無構造な物質が植物性澱粉に似ていることから、この物質をアミロイドと名づけた。ここに初めて、類澱粉症の概念が確立された。

本症は慢性化膿症、結核、癩、慢性敗血症、リウマチ様関節炎等の慢性疾患に続発する続発性類澱粉症と、合併症(基礎疾患)のない原発性類澱粉症に大別される。この疾患は西洋人には多くの報告があるが、東洋人には比較的稀な疾患といわれている。

著者らは下痢といふを主徴とし、臨床診断で慢性腎炎と慢性大腸炎の患者で、剖検と組織診断で primary systemic amyloidosis と思われる症例を得たので報告する。

### 症 例

患者: 70歳, 男子, 農業兼行商。

主訴: るいそう, 上腹部鈍痛並びに労働後息切れ。

既往歴: 従来頑健, 40歳に大腸カタル。

家族歴: 父母幼少時死別, 死因等不明, 弟1人, 健康。

現病歴: 1961年頃から労働後の息切れがあつたが, そのまま放置, 労働に従事する。翌1962年4月頃からるいそうと上腹部の鈍痛を認める。某病院で診断を受けたところ肝の腫脹を指摘され, 肝疾患として入院治療を受けた。約6カ月治療したが上記の症状は好転せず, むしろ下肢のしびれ感, 尿の茶褐色及び食事中の胸苦しさが増強して来た。

1961年10月から約2カ月城北病院に入院した。

現症: 体格大きく, 顔貌憔悴, 栄養低下, 皮膚全体に乾燥した感じであるが, 特に色素沈着部分は認められなかつた。

意識明瞭, 呼吸平靜, 脈は整調, 緊張良好, 血管壁の軽度の硬化を認める。

出血斑, 淋巴腺腫脹は認めない。眼瞼結膜は貧血性, 瞳孔に異常はない。舌は灰白色の舌苔で厚く覆われ, 大きさ尋常。

胸廓は左右対称, 肺肝境界右乳線上第6肋間, 心音濁音界正常, 心音変化なく, 肺野には異常を認めない。上腹部に圧痛を認めるが, 腹水は認められない。

肝は右乳線上肋骨弓下2横指幅触れるが, 硬度は特に硬くなく表面は滑らかに思われた。静脈怒張を認めず, 脾, 腎は触れない。

下肢, 手背に浮腫はない。両側膝蓋腱反射は消失し, 右足バビンスキー反応は弱陽性。

### 検 査 成 績

尿所見: 黄褐色透明, 酸性, 比重1020, 尿蛋白(卅), 300~700mg/dl 尿糖(-), ウロビリノーゲン(+), ビリルビン(-), ギアゾ反応(-), Bence-Jones 氏蛋白体(-), 沈渣は無数の白血球, 1視野に1~2個の赤血球と扁平上皮細胞を認める。

尿所見: 少量の粘液を伴つた濃褐色有形便, 潜血反応(-), 虫卵(-), (入院後, 便秘と下痢を繰返した。)

血液所見: 赤血球268万, 白血球8200, 血色素83%, 白血球分類(好中球54%, リンパ球36%, 単球10%, 好酸球0%, 好塩基球0%), 血清梅毒反応(-), 血沈1時間値14mm, 血圧120~80mmHg, Rumpel-Leede 氏法(+), 出血時間(Duke 法)3分, 凝固時間(Sahli-Fonio 氏法)開始7分, 完結8分20秒, 血清癌反応(-), 血清総蛋白(屈折法)4.5%, A/G比0.69, アルブミン41%, グロブリン $\alpha_1$ 7.9%,  $\alpha_2$ 15.2%,  $\beta$ 16.9%,  $\gamma$ 19.0%, 血清総コレステロール

An Autopsy Case of Primary Systemic Amyloidosis. Kazuo Matsubara, Department of Pathology (Director: Prof. S. Watanabe), Jinji Yoshiike, Department of Obstetrics and Gynecology (Director: Prof. F. Akasu), School of Medicine, Kanazawa University.

(簡便法) 230 mg/dl.

肝機能検査：黄疸指数 (Meulengracht) 6 単位, Gross 氏反応 (±), 血清コバルト反応 Ro (2), 硫酸亜鉛試験 3.6 単位, チモール混濁試験 0.6 単位, BSP (4.5分) 20%, アルカリフォスファターゼ (Berrey-Lowry) 2.5 単位.

腎機能検査：腎濃縮力は著変はないが, 稀釈力は強度に低下, PSP は 2 時間で 45%.

食道, 胃, 十二指腸透視所見：食道には変化を認めない。胃大彎側上部で上に挙上された感じであるが, ニッシェ, 陰影欠損等の異常な所見はない。

胃液所見：総酸度 10, 遊離塩酸 4, 乳酸 (-), 潜血反応 (-), 粘液 (+), 胃細胞診で異常所見はない。

胸部 X 線所見：心左第 1 弓の膨隆を認める外, 心, 肺に特に所見を認めない。ツ反 (-)。

心電図所見：一見明らかな低電位差を認める。全体に T は平坦である。

## 経 過

10月11日入院, 入院時は両下肢のしびれ感及び左上腕部の神経痛様疼痛を認め, 食慾不振, 排便後の腹部の鈍痛, 全身倦怠が強く見られた。その後 3~5 日の便秘とそれに続く 1~2 日の下痢を繰返し, 次第に腹痛が増加した。食慾不振は上記の症状に対する主観的な恐怖感も加わり, 更に増加していたが, 時には夜間空腹感を訴え, 食事をしようとするが, のどにつかえると訴え, 摂取不能であった。11月下旬から四肢に時々皮下出血斑を認め始めた。11月30日食事中突然失神発作を起し, 3 分間で意識回復, その後も同様の発作を 2~3 回認めた。(尿素窒素 32 mg/dl)

副腎皮質ホルモン等を使用したのが効なく, その後上記の消化器症状が一進一退し, 全身衰弱も加わり, 2 月初旬下肢に浮腫を認め, 2 月 19 日失神を繰返し, 肺うつ血症状を認めないままに心搏動を停止した。

## 剖 検 所 見

### 1. 外 景

体重 36.5 kg, 身長 165.0 cm, 著しく羸瘦を認める。歯肉に出血及び出血斑を認める。表在性淋巴腺の腫大は認めない。

### 2. 腹 腔

皮下脂肪織の發育乏しく筋肉淡褐色, 發育乏しい。腹腔内には液の貯溜はない。肝の下縁は正中線上劍状突起下 6 cm, 右乳腺上で肋弓に一致する。腹腔内漿膜面は滑沢で, 腸間膜淋巴腺の腫大するものは認めない。

### 3. 胸腔と胸部臓器

胸腔内は両側ともに液を認めない。右肺は全体に線維性癒着をしている。

心嚢内には約 50 cc の黄色透明な液を容れるが, 漿膜面は滑沢である。心外膜に著変はない。

心臓：320 g, 左右心房心室腔の大きさ尋常, 肉柱乳頭筋, 心筋に著変を認めない。

肺臓：左肺 250g, 肉眼的に著変を認めない。右肺 430 g, 外面に線維性物質をつける。

剖面, 上葉中葉に散在性に色淡紅, 斑状の限局性病巣を認める。周辺の気管支内には粘稠な液を容れる。

### 4. 腹腔臓器

腎：左 120 g, 右 110 g, 両腎共に被膜の剝離やや困難, 外面顆粒状で凹凸不平, 境界不明瞭で淡灰白色な不正形斑状の部分も多数認める。剖面, 両質の境界不明瞭で実質は両質共に混濁する。腎盂は粘膜の混濁腫脹を認める。細血管の充盈が著しい。

副腎：左 6g, 右 5g. 皮髄質の境界明瞭で, 皮質は橙黄色を呈する。限局性病巣を認めない。

脾：150 g, 表面暗赤色を呈し, 皺襞を認めない。弾力性を欠き, 硬度を増している。

剖面暗赤色, 平滑, 脾材濾胞不明瞭, 限局性病巣を認めない。

肝：1500 g, 外面平滑, 色橙褐色, 硬度やや増し弾力性を欠いている。剖面, 橙褐色を呈し平滑, 小葉の像は不明瞭である。限局性病巣を認めない。

脾：分葉像分明, 著変を認めない。

消化管：内容は少量のコロヒ残渣様物質を容れる。粘膜面は混濁, 腫脹し, 粘膜面全体に散在性に多数の出血斑を認める。小腸, 内容は暗赤の流動便を容れ, 粘膜は腫脹混濁する。細血管の充盈著しく所々に粟粒大の出血斑を認める。

### 5. 骨盤臓器

膀胱は粘膜腫脹しわずかに混濁する。直腸, 前立腺には著変を認めない。

その他, 大動脈内壁に黄色の肥厚斑を認める。頸部臓器, 頭部には特記することはない。

## 病理組織学的所見

組織学的に特異なことは, 全身の諸臓器にアミロイドと推定される物質の沈着する像を認めることである。諸種の染色を試みたところ, ヘマトキシリン・エオジン染色では淡紅色, PAS 染色は弱陽性~陽性, Van-Gieson 染色では淡褐色, メタクロマジー (トルイジンブルー pH 7.0) 反応は弱陽性, PAM-HE 染色では濃小豆色, Weigert 線維素染色では不染, 等の呈色反応を示したので, これをアミロイドと断定し

た。

各臓器の所見を述べると次の如くである。

心臓：アミロイドの沈着は主に心筋内の小血管内壁に認められる。沈着部位は内皮細胞の直下で帯状ないし小結節状に沈着しているのが見られる。このため小血管の内壁は凹凸不平となり、狭くなっている。

心筋間隙にはアミロイドの沈着は認められず、また心周囲の脂肪織には、所謂アミロイドリングは認められなかった。

肺：左右両肺共に気腫状である。右中葉に新鮮な気管支肺炎の像が見られる。

心臓と同様に小血管の内皮細胞の直下に、アミロイド沈着が認められる。また肺泡壁、終末気管支の粘膜の直下にも不規則帯状に沈着し、このため粘膜下の基底膜が不規則に肥厚している像が認められる。

肝：全体に特異的な像を呈している。特徴的なことは類洞の著しい拡張、類洞と肝細胞索との間隙に不規則帯状にアミロイドの沈着が認められることである。アミロイドの沈着部位は PAM-HE 染色により格子線維に一致する像が見られる。アミロイドの沈着のため、肝細胞索は圧迫され棒状に萎縮している。一部分の肝細胞索はアミロイドにより寸断されている像が見られる。類洞の拡張にも拘わらず血容量は極めて乏しい。

Glisson 氏鞘では小円形細胞の浸潤が見られ、肝動脈壁、門脈壁にも著明なアミロイドの沈着が見られる。

胆嚢：小血管壁にアミロイドの沈着が認められ、また周囲の脂肪織には所謂アミロイドリングの像が認められる。

脾：肝と同様に高度に荒廃している。特徴は脾柱の著しい萎縮と髓索の幅の拡大及び部分的な脾洞の著しい拡張である。リンパ濾胞は極度に萎縮、或いは消失し、所々にリンパ球集団が散在しているにすぎない。

アミロイドは主に格子線維に沈着し、そのため太く膨化している像が見られる。この部分においては脾洞は狭くなっている。その他血管壁に一般にアミロイドの沈着が著明に認められる。

腎：アミロイドの沈着は小血管壁、糸球体、細尿管の基底膜に認められる。糸球体はアミロイドの沈着のためその幅を増し、硬く感じられ、“Wire-loop” 様に見られる。基底膜のアミロイドは不規則帯状に沈着が認められ、このため細尿管上皮は変性、萎縮が認められる。腎盂粘膜では小円形細胞の浸潤が認められる。

膀胱：血管壁のアミロイドの沈着が見られるが、その他には著変がない。

消化管：胃、粘膜上皮は変性が目立ち、粘膜下には円形細胞の浸潤が認められる。

アミロイドは小血管壁とリンパ濾胞に主に認められる。粘膜細胞基底膜にもわずかに認められる。小腸、大腸では胃における所見と大差はない。

脾：血管壁にアミロイドの沈着は認めるが、小葉内にはなく、その他著変を認めない。

舌：小血管壁だけにアミロイドの沈着を認めるが、筋肉内には沈着は認めない。

口蓋扁桃：腺窩に多数の炎症性細胞の浸潤が認められる。アミロイド沈着はリンパ装置に著しく認められる。

リンパ腺：胸腔、腹腔内の各所のリンパ腺にはアミロイドの沈着が認められ、一部分のリンパ腺では殆んどリンパ腺固有の構造を呈していないものもある。

## 考 按

### 1. アミロイドーシスの分類

類澱粉症は、Dahlin<sup>3)4)</sup>、Reimann<sup>22)</sup>により、

1. 原発性類澱粉症
2. 続発性類澱粉症
3. 骨髄腫に伴う類澱粉症
4. 結節性類澱粉症

の4型に分類され、これらのうち原発性類澱粉症は合併症（基礎疾患）を欠如し、非定型的臓器（Mesenchymal Organ）にアミロイドが沈着し、しかも呈色反応の不定性を示すものを指し、続発性類澱粉症は、結核、骨の慢性疾患、慢性気管支炎、気管支拡張症、慢性化膿性疾患等の基礎疾患があり、アミロイドが定型的臓器（Parenchymal Organ）に沈着しているものをいう。

Letterer<sup>15)</sup>によるとその基礎疾患の割合は下記の通りである。

しかし、上記の Dahlin<sup>3)4)</sup>、Reimann<sup>22)</sup> の分類と矛盾する例も報告されている<sup>9)11)24)</sup>。

基 礎 疾 患 名	%
結核（肺その他の臓器）	50.0
骨疾患（骨髄炎、関節リウマチス）	12.5
慢性化膿性疾患	12.5
気管支拡張症	10.0
気管支肺炎	
心 内 膜 炎	5.0
悪 性 腫 瘍	5.0
梅 毒	2.5
エヒノマックス	2.5

即ち、基礎疾患がないにも拘わらず、定型的臓器 (Parenchymal Organ) にアミロイドの沈着のある例、また基礎疾患があるに拘わらず、非定型的臓器 (Mesenchymal Organ) に著しいアミロイドの沈着した例などである。

以上のことから、アミロイドの臓器分布、形態学上の所見により原発性類澱粉症、続発性類澱粉症を区別することに困難、或いは不必要を主張する学者も少なくない<sup>9)11)</sup>。

King<sup>11)</sup>らは類澱粉症を次のように分類している。

### 1) 定型的類澱粉症

定型的臓器 (肝, 腎, 脾, 副腎等) にアミロイドを認めるもの。

- a. 他の疾患を伴うもの。
- b. 他の疾患を合併しないもの。

### 2) 非定型的類澱粉症

非定型的臓器のひとつ、または多くにアミロイドを認めるもの。

- a. 他の疾患を伴うもの。
- b. 他の疾患を合併しないもの。

著者らの症例においては、右肺に気管支肺炎と扁桃腺炎はあるが、類澱粉症の基礎疾患となるに充分な疾患とは思われない。しかも、アミロイドは主に肝, 脾, 腎, 副腎等に沈着が著しく、舌, 心筋, 脂肪織にはアミロイドの沈着は著明ではない。従つて Dahlin<sup>5)</sup>らの分類にはあてはまらない症例である。

### 2. 類澱粉症の病理発生

アミロイドは多量の蛋白を含むことは知られているが<sup>8)</sup>、化学的性状については今日なお判っていない。一般に蛋白, 含水炭素, ある種の多糖類と結合した糖蛋白と考えられているが<sup>17)</sup>、蛋白の少なくとも一部分はγ-グロブリンであることが立証されている<sup>9)</sup>。

含水炭素に関しては、グルコース, ガラクトース及びヘキソアミンが含まれ、またある種の粘液多糖類の存在が認められている。しかし、コンドロイチン・硫酸の有無については賛否両論がある<sup>17)</sup>。しかしてアミロイドは必ずしも単一な化学構造を示すものではなく、しばしば個々の症例の間において異なつた組成を示すことがあるといわれているが<sup>8)</sup>、アミロイドの呈色反応が症例により多少の差異を認めることがあるのは、この間の消息を示すものと思われる。

アミロイドの生成機転は不明である。沈着部位において局所的に産生されるのか<sup>24)</sup>、ある特定の部位で作られ<sup>18)</sup>、それが運搬されて沈着するものかどうか不明である。更にアミロイドが基礎膜や基質における異常な産物であるか<sup>8)</sup>、或いは正常産物で、それが

過剰に産生されるため沈着するものかどうか不明にされていない。

類澱粉症の発症については、古くから種々の憶説があるが<sup>4)13)</sup>、それらのうち網内系障害説, 抗原-抗体反応説, 過グロブリン血症説などが取り上げられ、就中抗原-抗体反応説<sup>15)</sup>に圧祖する傾向が強い。これはアミロイドの蛋白の中にγ-グロブリンを含むこと, 細菌毒素, その他の化学物質を用いての実験的類澱粉症の発症, 組織破壊の強い諸種の慢性疾患における続発性類澱粉症, 多発性骨髄腫における類澱粉症の発症などが本説を支持する根拠となつている。

しかし、たとえ基礎疾患のある症例では一応本説をもつて納得し得るとしても、基礎疾患の全く認められない、著者らの症例の如き、所謂原発性類澱粉症の場合、これを如何に判断したらよいか、この問題の解決は容易なことではない。

### 3. 類澱粉症と臨床症状との関係

類澱粉症において、各々の臓器にアミロイドの沈着が起るとその臓器に関する症状が出るのは当然である。

Symmer, Dahlin 等の各臓器に現われる類澱粉症の比率を見ると次の如くである。

	原発性類澱粉症 (Symmer)	続発性類澱粉症 (Dahlin)
脾	40%	100%
腎	35%	93%
副腎	25%	93%
肝	35%	87%
淋巴腺	20%	68%
脾	—	63%
前立腺	—	62%
消化管	70%	55%
甲状腺	—	69%
心	90%	43%
肺	30%	10%
骨格筋	20%	0%
舌	20%	0%

上記の表に示すように原発性類澱粉症と続発性類澱粉症とではアミロイド沈着の状況に差異があり、従つてその症状も変つてくる。

原発性類澱粉症の臨床症状を列挙すると、全身倦怠, うつ血性心不全, 心電図の変化, 肝機能障害, 腎機能障害, 体重減少, 高血圧, 低血圧, 胃腸障害, 肝脾腫, 皮膚症状, 出血性素因, 巨舌症等である。

続発性類澱粉症の場合には、定型的臓器へのアミロイドの沈着が著しいため、それらの症状が起る。例え

ば、肝脾腫、腎の機能障害、浮腫等が初発症状として現われ、以後は原発性類澱粉症の症状と大差がない。

著者らの症例における諸症状を見ると、一般症状として全身倦怠、るいそうが目立ち、心臓では心電図上明らかに **Low-Voltage** が認められる。心の組織学的所見で小血管におけるアミロイドの沈着が見られることは前記の通りである。

腎症状としては蛋白尿、浮腫、残余窒素の上昇がある。アミロイドは初期には糸球体への沈着、次いで細尿管上皮基底膜に沈着し、その障害によりネフローゼ症候を来す<sup>25)</sup>。

類澱粉症の末期においては無尿、尿毒症を呈し、死亡する例も多い<sup>4)</sup>。

肝は腫大と軽度の肝機能障害が認められるが、肝細胞の萎縮、変性の度合に比較して症状は軽度である。これまでの症例<sup>20)</sup>でも、**BSP** の軽度の排泄障害と血中コレステロール値の増量は認められるが、血清膠質反応の異常は認められないことが多い。

胃腸障害として下痢、便秘、腹痛、食欲不振等が認められる。これは消化管粘膜の広汎なアミロイドの沈着と小血管へのアミロイドの沈着により説明し得られる<sup>23)</sup>。アミロイドの沈着により低酸症、消化液の分泌不足等も関与しているといわれる<sup>23)</sup>。

皮膚、粘膜(鼻、口腔、消化管)に出血性素因が見られるが、出血の原因には、数説あり、その1はアミロイド沈着による血管の脆弱化<sup>21)</sup>、その2はクリオグロブリン血症の存在<sup>14)</sup>、その3は血小板の減少による等の説がある。

神経症状は末梢神経の栄養血管がアミロイド沈着により侵され、末梢神経炎、または多発性神経炎が起ることによるとされているが、著者らの症例においても、しびれ感、神経痛様疼痛を訴えている。

脾腫、サゴ脾、或いはハム様脾は類澱粉症に特異的な肉眼所見であるが、著者らの症例ではこれらの著明な像は認められなかつた。

その他、この症例では軽度の低血圧症、血沈の促進が認められているが、低血圧症は類澱粉症の場合しばしば認められる症状である。また高血圧症から類澱粉症の進行と共に、低血圧症に移行する場合も報告されている<sup>6)</sup>。この場合には副腎皮質の束状層にアミロイドの沈着が認められることが多い。著者らの症例では束状層、球状層に著明なアミロイドの沈着が認められ、血圧の低下を認めた。

## 結 論

- 1) 臨床上、慢性糸球体腎炎の像を呈し、組織学的

には、広汎なアミロイドの沈着を認めた、原発性定型的澱粉症の1症例を報告した。

2) この例を原発性類澱粉症と診断した理由は、基礎疾患がないことが主な理由であるが、また原発性類澱粉症の場合にも、定型的臓器 (**Parenchymal Organ**) にアミロイドの沈着を認めた多くの報告があることによる。

編筆するに当り、終始御指導を賜った恩師渡辺四郎教授、恩師赤須教授に深く感謝致します。また臨床経過については城北病院 荻 昭三博士の御協力のことをごここに記して厚く御礼申し上げます。

## 文 献

- 1) **Apitz, K.** : Virch. Arch. Path. Anat, 306, 631 (1940).
- 2) **Bervis, B. & Wolff, H. J.** : Gastro-enterology, 13, 69 (1949).
- 3) **Dahlin, D. C.** : Am. J. Path, 25, 105 (1949).
- 4) **Dahlin, D. C.** : Am. J. Int. med; 31, 105 (1949).
- 5) **Dahlin, D. C.** : Am. J. Path, 26, 581 (1950).
- 6) **Eisen, H. H.** : Am. J. med, 1, 144 (1946).
- 7) **梁田三夫・北村四郎** : 日病会誌, 43, 159 (1954).
- 8) **Hass, G. M., Huntington, R., & Krumdieck, N.** : Arch. Path, 35, 226 (1943).
- 9) **Tackson, A., & Tacobi, M.** : Arch. Int. med, 93, 494 (1954).
- 10) **河部康男** : 日病会誌, 45, 460 (1956).
- 11) **King, L. S.** : Am. J. Path, 24, 1095 (1948).
- 12) **Tacobi, M., & Grayzel, H.** : J. Mt. Sinai Hospital, 12, 339 (1945).
- 13) **Larsen, R. M.** : Am. J. Path. 6, 149 (1930).
- 14) **Lerner, A. B.** : Am. J. Med. Sci. 214, 410 (1947).
- 15) **Letterer, E.** : Ziegler's. Btr, 75, 486 (1926).
- 16) **Matsuoka, I. & Haba, K.** : 日病会誌, 12, 283 (1962).
- 17) **中川定明** : 倉敷中央病院年報, 28, 140 (1959).
- 18) **西田 彪** : 阪大医誌, 44, 511 (1950).
- 19) **Nichol, B. A.** : Intern. med, 46, 159 (1957).
- 20) **Orloff, J. & Felder, L.** : Am. J. med. Sci, 212, 275 (1946).
- 21) **Propp, S.** : Blood, 9, 397 (1954).
- 22) **Reimann, H. A.** : Arch. Path, 21, 1 (1936).
- 23) **Rukavina, J., Jackson, C., & Falk, H.** : Medicine, 35, 239 (1956).
- 24) **Symmers, W. S.** : Clin. Path, 9, 187 (1956).
- 25) **Teilum, G. J.** : Lab & clin. med, 43, 367 (1954).
- 26) **Teilum, G. J.** : Am. J. Path., 32 945,

(1956). 27) Virchow, R. : Virch. Arch. L. & Calkius, E. : Am. J. Path, 37, 413  
 path. Anat, 8, 140 (1855). 28) Weiss, (1960).

### Abstract

The patient was a 74-year-old man. About 2 months previous to his death, he was admitted to hospital with the complaints of emaciation, diarrhoea and weariness. About 6 months prior to admission, he had had a liver disease pointed out.

Clinical findings after admission showed albuminuria, slight functional disorder of the kidney and liver.

E.C.G. showed a marked low voltage. Watery diarrhoea and constipation were noted. He began to complain of stomach-ache and anorexia, and gradually became emaciated and died.

At autopsy, the chief findings were in the liver, spleen and kidney. The liver was slightly enlarged, firm and the parenchyma was unusually translucent. The spleen weighed 150gm, and the lymph nodules were indistinct. The external surface of the kidney was rough and granular, and the cut surface was smooth but somewhat semitransparent.

Microscopically, superimposed was a deposit of amorphous substance, in considerable quantities in the liver, kidney and spleen. The substance was stained pinkish red with H. E. and showed histochemically the characteristics of amyloid.

A similar deposit of amyloid was seen in many organs including the lymph nodes, adrenal glands, lungs, gastrointestinal tract, urin bladder etc. The deposit of amyloid in the liver appeared in the space between the sinusoidal endothelium and the hepatic cells. In the spleen and lymph nodes, the substance was demonstrated in line with the reticulum fiber. As for the kidney the substance was deposited in the glomeruli, the blood vessel walls and the interspaces of renal tubules.

From the clinical and pathologic findings mentioned above, the disease was thought to be amyloidosis. Because no preexisting illness could be proved in this case, it might be the primary systemic one.

### 写真説明

Fig. 1. 肝のアミロイド (PAM HE 染色). 肝細胞周囲のアミロイドと類洞の拡大, 肝細胞の萎縮が目立つ. (×300)

Fig. 2. 腎糸球体のアミロイド (PAS-反応). 腎糸球体は "Wire-loop" 様を呈し, 細尿管基底膜にもアミロイドを認める. (×300)

Fig. 3. 脾のアミロイド (PAM HE 染色). 洞の拡大と内皮細胞に乏しいことが目立つ. (×300)

Fig. 4. 副腎皮質のアミロイド (H.E. 染色). 球状層, 束状層の細胞変性及び萎縮を認める. (×100)

Fig. 5. 心筋間の細血管のアミロイド (Van-Gieson 染色). 血管内壁の凹凸不平と狭くなっている. (×200)

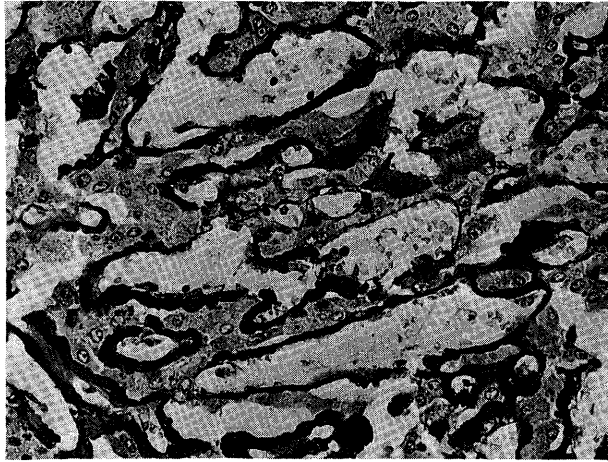


Fig. 1



Fig. 2

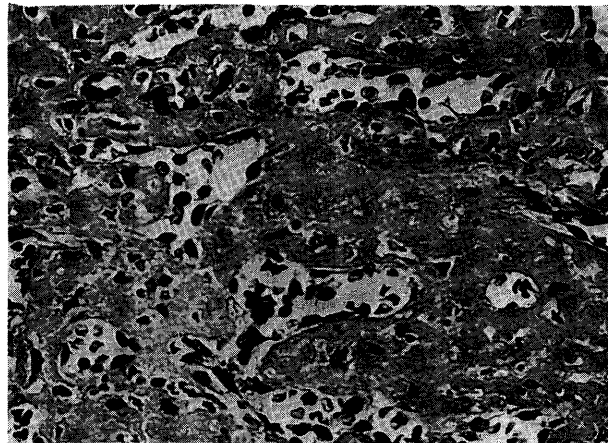


Fig. 3

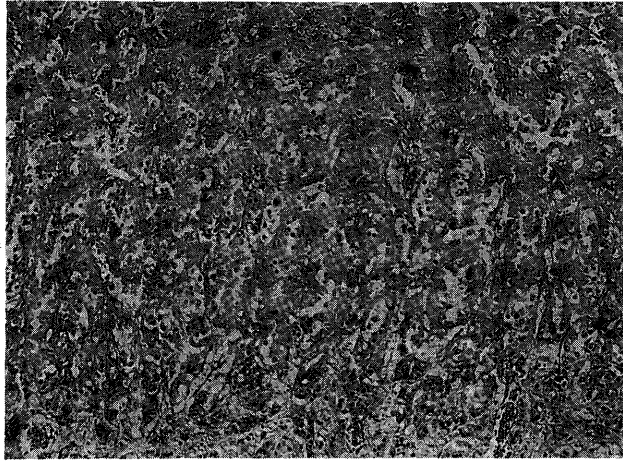


Fig. 4

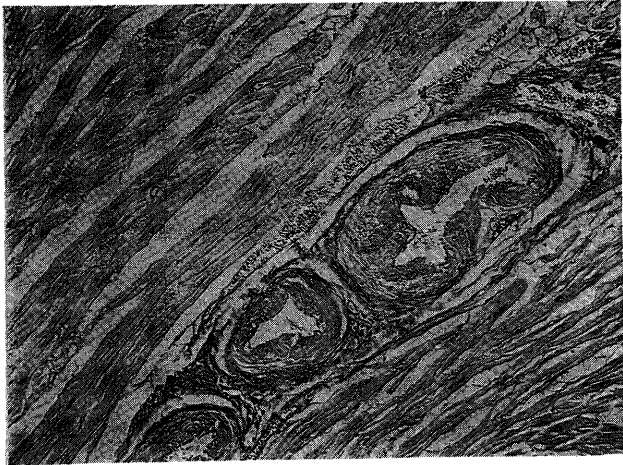


Fig. 5