

## 濃厚胆汁症候群を呈した、いわゆる新生児肝炎の剖検例

金沢大学医学部第一病理学教室(主任: 渡辺四郎教授)

奥野史朗  
 大家啓一  
 高橋和子

(昭和38年9月2日受付)

新生児期において遷延性閉塞性黄疸<sup>10)</sup>を呈するものの約半数は、肝外胆管系の閉塞にもとづくものであるといわれる<sup>14)19)36)</sup>。しかし、手術または剖検によって肝外及び肝内胆管系に何ら認むべき異常が存しないに拘わらず、臨床的に遷延性閉塞性黄疸を呈する疾患の存在が近年注目されている。このような場合、肝に特に強い黄疸と胆汁栓子形成等、いわゆる胆汁うつ滞像が著明に認められることから、肝内で形成される濃厚な胆汁が栓子となつて比較的細い胆管の流通を障碍し、肝外への胆汁分泌が妨げられるのであろうという考えにもとづいて、濃厚胆汁症候群なる名称が用いられている<sup>3)16)19)37)</sup>。従つて臨床的には肝外胆管閉塞症を除いた、新生児期のすべての遷延性閉塞性黄疸を示す疾患を一括してこの名称が冠されている。

濃厚胆汁症候群を呈するものには、母子間の血液型不適合にもとづく胎児赤芽球症や先天性溶血性貧血、梅毒、ガラクトース血症、臍線維嚢胞症、巨大細胞性封入体症、血清肝炎並びにウイルス性肝炎等の如く原因の明らかなものもあるが、いわゆる新生児肝炎と呼ばれている肝疾患もまたこの中に加えられている<sup>28)</sup>。いわゆる新生児肝炎は別名、胎児性または幼児性肝炎(Foetal—, Infantile Hepatitis), 巨細胞性肝炎とも呼ばれ、Craig ら<sup>10)</sup>、Hsia ら<sup>16)</sup>及びDible ら<sup>11)</sup>の発表によつて注目された疾患である。我が国においても肝生検例及び剖検例を含めて現在まで10例近くの報告がみられるが、その病因についてはなお一定した見解がない。新生児肝炎はその名の如く、月齢数カ月までの乳児にみられる疾患であるが、成人の伝染性肝炎や血清肝炎等と幾分異なつた組織像をもち、濃厚胆汁症候群を呈する他の疾患との鑑別も必ずしも容易でないために、独立した疾患であるか否かについては従来異論の多いところである。

最近著者らは、最初、胆管狭窄症を疑われ、開腹術

後腸閉塞症を合併して死亡した3カ月男児の剖検例において、肝外胆管系に異常を認めず、組織学的にいわれる新生児肝炎と考えられる症例を経験したので報告する。

## 臨床的事項

## 3カ月 男児

出産時に異常はない。生下時体重 3,000g。家族歴に特記すべきものはない。特に母親に妊娠期間を通じてウイルス性疾患の経験はない。生後間もなく患児の尿の色が淡白なことが気づかれている。黄疸は3週目頃に最強となり、以後やや消褪したが、2カ月経つても黄疸が消失しないので胆道狭窄の疑いで開業医から本学第二外科を紹介された。入院時、体重 3,900g、食思は割に良好。全身皮膚及び可視粘膜に黄疸が認められている。尿にはウロビリノーゲン陰性、血清蛋白 6.6g/dl、Z.T.T. 1.2 単位、A/G=0.87、モイレングラハト50であつた。入院後第7病日に試験開腹が行なわれ胆道造影が行なわれた結果、肝外胆管に異常のないことが証明された。同時に肝の一部試験切除を行ない、組織学的に巨細胞性肝炎の診断が得られている。術後経過は良好で、2週間後の検査ではG.O.T. 154 単位、G.P.T. 81単位、モイレングラハト20であつたが、術後3週間目の夜、食思不振となり急激にショック状態を呈して死亡した。入院から死亡までの間にクロマイ 2g 及び輸血 100 cc が投与された。

## 病理学的事項

剖検番号 4127

肉眼的所見

身長 65cm、体重 4.8kg。皮膚には黄疸は殆んど認められず、表在性淋巴節の腫大はない。右上腹部に1個の手術創があり、腹部全体は鼓音を呈し強く膨隆し

An Autopsy Case of So-called Neonatal Hepatitis Showing Inspissated Bile Syndrome. Shiro Okuno, Kei-ichi Ooka & Kazuko Takahashi, Department of Pathology (Director: Prof. S. Watanabe), School of Medicine, Kanazawa University.

ている。腹腔：内に約 50cc の血性の液が認められる。腹壁の手術創内面と大網、横行結腸、十二指腸及び幽門部は肝右葉前縁及び胆嚢部と癒着している。小腸間膜は線維性索状物をもって互いに癒着し、廻腸では腸間膜の著しい短縮がみられる。腸間膜根は左方に牽引され、且つ硬い索状物となつて右方向に約180°捻転し腸係蹄の絞扼が認められる。廻腸：強く膨隆し暗赤色浮腫状を呈する。廻腸間膜表面の所々に出血斑が認められ、腸間膜淋巴節は数個、小豆大で暗赤色のものが認められる。肝：重量 290g, 大きい全長 14cm, 右葉 8.5×7.0×4.5, 左葉 5.5×6.5×3.7。形態は尋常。右葉の前縁は上腹部の諸臓器と線維性に癒着している。外面は平滑、全般に帯緑色調強く、硬度は僅かに軟であるが緊満している。割面は平滑、全般に帯緑色調強く、小葉の像は不分明で実質の混濁、腫脹が認められる。限局性病巣は認められない。胆嚢及び胆管：胆嚢の形態は尋常でその下面は十二指腸と癒着している。胆嚢内には稀薄な帯黄緑色の胆汁を中等度に満している。総輸胆管は僅かに内腔拡張しているが、完全に十二指腸に通じ、胆汁の流出が認められる。脾：重量 23g, 形態尋常、大きい 4.5×3.0×1.8。肉眼的に著変を認めない。肺：両側肺実質内に所々小出血が認められる。

#### 病理組織学的所見

廻腸：その漿膜面及び腸間膜に線維芽細胞の増殖が認められ、膠原線維の増生が認められる。廻腸壁及び管腔内の出血が著明で、粘膜の上皮は変性し一部は壊死に陥入っている。肝：肝細胞索の乱れが著明で、正常の形態を示す肝細胞は少なく、明らかに肝細胞と形態的に移行の認められる多数の多核巨細胞が認められる。多核巨細胞はラングハンス型或いは破骨細胞に似た形態を示し、数個から30個以上の核を有する。多核巨細胞には多量のグリコーゲンが認められる。これに反し、多核巨細胞化の認められない肝細胞にはグリコーゲンの量は少ない。その他多核巨細胞の胞体内には小粒子状の胆汁色素、リポフスチン顆粒が認められる。脂肪滴は半数以上の多核巨細胞に中等度に認められる。ヘモジデリンは多くはない、多数の多核巨細胞の間に、やや圧迫された類洞が認められる。類洞内皮細胞には胆汁色素及びヘモジデリン貪喰を示すものがある。類洞の処々に巣状をなし、やや大型の単核細胞の集簇からなる髓外造血巣が散見される。グリソン氏鞘と連続して小葉内に向つて軽度の結合織増加が認められる。グリソン氏鞘には線維芽細胞、組織球、リンパ球、好酸球等の浸潤が強く認められる。細胆管の數に異常はなく、胆管上皮の増殖は一般に認められない。

比較的多核巨細胞の少ない部分では、肝実質細胞は水腫状に胞体の淡明化を示すが、壊死や封入体は認められない。脾：濾胞の胚中心は拡大し、細網細胞の増殖が認められる。所により少数の多核白血球浸潤とこれの変性したものが認められ、大型の細網細胞によつて細胞の破片が貪喰された像が認められる。洞内皮及び脾髓細胞には一般に増殖が認められる。髓外造血の像は著明ではない。脾、両腎、骨盤臓器、内分泌系及び脳神経系に組織学的に著変を認めない。

#### 病理解剖診断

1. 新生児肝炎 (巨細胞性肝炎)
2. 腸捻転 (腸壁壊死及び出血)
3. 腹腔内癒着及び出血 (50cc)
4. 総輸胆管拡張
5. 両側肺出血
6. 両側副腎髓質うつ血
7. 急性脾炎

#### 総括及び考案

まず本例がいかなる疾患に属するかという点であるが、臨床的並びに病理解剖学的所見の特徴として次の諸点が注目される。(1) 生後3カ月の乳児に認められる遷延性閉塞性黄疸 (2) 黄疸は時期によつて幾分消褪している (3) 手術及び剖検の結果、肝外胆管系に全く異常を認めない (4) 肝の腫大と黄疸が著明で、肝細胞索の乱れが強く、多数の多核巨細胞が認められる (5) グリソン氏鞘に線維芽細胞、単核細胞、好酸球、好中球等の浸潤が強い (6) 類洞の所々に髓外造血巣が認められる等である。

以上の所見から、本例はいわゆる新生児肝炎に最も近いものとみることが出来る。新生児肝炎の概念は、現在その病因が確定的でないため明確とはいいがたいが、現在まで報告されたものではこの疾患に特徴的な幾つかの点が指摘されている (2)(8)(11)(12)(28)。まず遷延性閉塞性黄疸の症候を有することであるが、この点では先天性肝外胆管閉塞症との鑑別を要する。両者の鑑別は確実には手術或いは剖検によつて異常のない肝外胆管を証明するしかないが、新生児肝炎では肝外胆管系に異常がないので、日によつては血清直接ビリルビン値や尿の色調に若干の変動がみられることが多いという (2)(10)。組織学的には先天性肝外胆管閉塞例では、肝内外の胆管系に管腔の拡張と胆汁のうつ滞が著明で、グリソン氏鞘を中心に強い結合織増生を認め、偽胆管形成、胆管上皮増殖が強い点等は新生児肝炎の像と異なっている。

新生児肝炎は、また、濃厚胆汁症候群を呈する幾つかの疾患との鑑別が必要である。胎児赤芽球症は、母子間の血液型不適合によつて新生児に溶血が起るもので、外国の症例では比較的頻度の高い疾患とされてい

る<sup>15)</sup>。この場合には貧血及び母子間に血液型の不適合が証明される。病理学的にも髄外造血及びヘモジデロージスが強く、時には核黄疸が認められること等が特徴である<sup>37)</sup>。梅毒性肝炎は、間質に増生した結合織によつて細胆管が圧迫されて一種の肝内性閉塞性黄疸を生ずるものであるが、血清学的な診断が重要である。人工栄養児にみられることのあるガラクトース血症や、球状赤血球症、脾線維嚢胞症の際にも濃厚胆汁症候群を呈することが知られているが<sup>26)</sup>、これらは臨床的に発見され、また、病理学的にもそれぞれ新生児肝炎とは異なつた他の特徴を有している。その他に種々の原因にもとづく新生児期の肝炎があげられる。細菌性肝炎及び単純性ヘルペス肝炎はいずれも妊娠中、母親がこれらの疾患に罹患した場合に認められることが多い<sup>20)</sup>。後者では肝の組織像に **Cowdry A 型** と呼ばれる特殊な核内封入体が証明される。巨大細胞性封入体症は、主に唾液腺上皮の核乃至は原形質内に封入体を認めるもので、時には他の臓器にもまんえんするウイルス性疾患と考えられている。これが存する場合、ウイルス性と考えられる肝炎が認められたという報告例がある<sup>11)22)23)</sup>。血清肝炎及びウイルス性肝炎は、**Wood**<sup>40)</sup> の見解によれば共に向肝性ウイルスによつて起るもので、両者は経過及び病状に差はあれ根本的には同一の疾患であろうという。ウイルス性肝炎の例では多くの例において母親の妊娠中に肝炎の既往歴が認められ<sup>21)</sup>、また、一部のものでは肝炎の患児の母親の肝組織にウイルス性肝炎を暗示する組織像が得られている<sup>9)18)30)</sup>。しかし、ウイルス性肝炎として報告されているもののすべてが母子の双方に肝炎が存在したもののみとは限らない。確実に母親に肝炎の証明されない例では、患児の肝の組織像にもとづいてウイルス性肝炎の診断がなされている。新生児の原因不明の肝疾患において、母子間に血液型不適合が否定される場合にはウイルス性肝炎が考えられると述べている人はかなり多い<sup>6)11)14)18)30)33)39)</sup>。**Stokes**<sup>33)</sup> は多核巨細胞が多数存在する場合、ウイルス性肝炎が考えられるとしている。多核巨細胞についての批判は後にまた触れるとして、ウイルスの感染が確実と思われる例にしばしば多核巨細胞が出現することは事実としても、逆に、多核巨細胞の存在からウイルス性肝炎と診断することに問題がないであろうか。

一方、多核巨細胞が出現する像から、ウイルス性肝炎に対して巨細胞性肝炎なる名称が用いられている<sup>10)11)22)</sup>。巨細胞性肝炎なる名称はまた、新生児肝炎に対しても用いられている名称であり<sup>32)</sup>、この名称によつてウイルス性肝炎と新生児肝炎の両者が同一のもの

と考えられ、記載されている憾みが文献上ないではない。この混同に対する批判は、今までにも一部の人間によつてなされている<sup>2)</sup>。このような混同が生ずる原因には2つの理由が考えられる。第一の理由は、ウイルス性肝炎と新生児肝炎が同一のものであるか否かという問題が解決されていないためである。この問題は結局、新生児肝炎の原因が何であるかということに結びつく。従来、新生児肝炎の原因として3つの主だつた見解がみられる。(a) その1つに肝炎ウイルスによる感染説がある。即ち、新生児肝炎はウイルス性肝炎と同一疾患とみなすものである。この考えでは、肝炎ウイルスが胎盤の絨毛関門を通過し得るかどうか、また、たとえ通過したとしても胎児の血中に入つて肝炎を起すだけの量が肝に到達し得るかどうかという疑問が生ずるが、この考えを支持する人達は、肝炎ウイルスもまた、単純性ヘルペスや麻疹、**rubeola**、耳下腺炎、**chicken-pox** 等のウイルスと同様に胎盤を通過し、子宮内で肝炎を起すものと考えている<sup>5)10)11)14)15)18)22)28)33)</sup>。(b) 新生児肝炎の原因として母子間の血液型不適合を考えている人も多い<sup>27)42)43)</sup>。**Krainin**<sup>18)</sup> はウイルス感染説をとる1人ではあるが、肝の組織像が胎児赤芽球症に似たところも多いとして、何か他の血液型不適合もあるのではなからうかと述べている。(c) 新生児肝炎の原因として、**Smetana** ら<sup>32)</sup> は肝内胆管の形成不全説を主張している。彼らによれば新生児肝炎では肝細胞内毛細胆管に形成不全が認められるという。志方<sup>31)</sup>や吉田<sup>41)</sup>の報告例もまた、この説を支持するものと思われる。しかし、**Ruebner**<sup>28)</sup>、**Chen**<sup>8)</sup> の研究によれば、**Smetana** らのいう如き毛細胆管の形成異常は認められていない。極めて少数例ではあるが、肝外胆管に全く異常がないに拘わらず、肝内細胆管に形成不全が認められた例が報告されている<sup>8)29)</sup>。**Chen**<sup>8)</sup> の報告例では肝内胆管の形成不全は主として細胆管に認められている。このような例は極めて稀なものとされ<sup>8)</sup>、組織学的にもグリソン氏鞘に胆管が欠如するか或いはその数が異常に少ないことが特徴である。

さて、ウイルス性肝炎と新生児肝炎が混同される第2の理由は、両者の特徴とされる組織像が極めて類似していることであり、特に多数の多核巨細胞の出現及び髄外造血の存在は両者に共通の変化である<sup>10)24)38)41)</sup>。就中、異様な多核巨細胞出現のために、報告者によつては両者は共に巨細胞性肝炎として発表される場合が少なくない。巨細胞性肝炎なる名称はいうまでもなくウイルス性肝炎にも、また、新生児肝炎にも出現する多核巨細胞に由来するものである。しかし、新生

児の肝における多核巨細胞の出現は、胎児赤芽球症<sup>5)</sup>、先天性溶血性貧血<sup>14)</sup>、先天性梅毒<sup>7)</sup>、細胆管性肝炎<sup>8)</sup>及びウイルス性肝炎<sup>10)11)13)18)25)30)35)</sup>、新生児肝炎<sup>2)8)12)28)</sup>等の濃厚胆汁症候群を呈する疾患に多かれ少なかれ認められている。また、肝外胆管閉塞症にも、しばしば多核巨細胞の出現することが報告されている<sup>5)8)10)28)41)</sup>。このことは、血液型不適合が否定される場合といえども、単に多核巨細胞の出現のみをもつてウイルス性肝炎と断定し得ないことを示している。Chen<sup>8)</sup>は以上あげた如き濃厚胆汁症候群及び先天性肝外胆管閉塞の際に出現する巨細胞は、形態学的に萎縮型、分離型、及び肥大若しくはびまん型の3型に分類できるとしている。即ち、萎縮型は先天性梅毒や胎児赤芽球症に出現し、分離型はウイルス性肝炎や先天性肝外胆管閉塞症に、更に肥大若しくはびまん型は新生児肝炎にみられるものとしている。しかしながら、実際には個々の多核巨細胞の形態は変化に富む場合が多いので、多核巨細胞の形態から病因を推定することは困難と考えられる。多核巨細胞の出現が新生児肝炎の場合にはびまん性で且つ数も多いことを指摘した報告がある<sup>5)8)</sup>。しかし、多核巨細胞がウイルス性肝炎においてかなり多くみられることがあることもまた事実であり、従つて多核巨細胞のみを指標として新生児肝炎とウイルス性肝炎を区別するとはできない。濃厚胆汁症候群や先天性肝外胆管閉塞症に多核巨細胞が種々の程度に出現することからも明らかな如く、多核巨細胞出現は何ら病因と特異的な関係をもつものではないという見方が当然生じてくる<sup>5)20)33)</sup>。今日、このような多核巨細胞は、既存の肝細胞の転化によつて生ずるものと考えられている<sup>10)22)32)</sup>。多核巨細胞の胞体には多数の核と共に多量のグリコーゲン、胆汁色素、中性脂肪滴、ヘモジデリン等が認められている。このような像を一部の人達は多核巨細胞が肝細胞の再生等の active な phase を示すものと考え<sup>5)17)23)</sup>、また他の人達は肝細胞の一種の変性乃至は regressive な phase を示すものとみている<sup>8)10)38)</sup>。その他にも肝細胞自体の形成異常と考える人<sup>32)</sup>、発育の停止とみる人<sup>34)</sup>、或いはまた、肝に加えられた傷害に対して肝細胞が互いに癒合し、多少とも肝細胞索に類似した形態に再構成された像と考える人など<sup>8)</sup>、学者によつて多核巨細胞の意義についての見解はまちまちである。いずれにせよ、肝細胞のかかる多核巨細胞への転化は、ウイルスその他の或る特定の病因による形態的な変化ではなくて、肝に加えられた傷害に対し、肝細胞が非特異性に反応する形式であるとするのが多くの学者の一致した見解である<sup>2)10)15)33)37)</sup>。この考えは、濃

濃厚胆汁症候群とやや趣を異にする先天性肝外胆管閉塞症においても、多核巨細胞が出現することをよく説明するものと思われる。この意味で、巨細胞性肝炎なる名称は、肝障害の原因如何に関係なく、多数の多核巨細胞がそこに出現しているという程の意味をもつものでしかない。巨細胞性肝炎なる名称もまた、かかる意味においてのみ使用すべきで、何ら疾患の本態と結びつた診断名ではないと考える。

既に述べた如く、多数の多核巨細胞の出現は直ちにウイルス性肝炎を意味しないので、ウイルス性肝炎なる診断はウイルス学的な根拠のある場合のみ使用すべきであろう。新生児肝炎とウイルス性肝炎が組織学的に類似するとしても、それぞれに特徴とされるところが多核巨細胞の出現や髄外造血の存在等、多分に非特異的な変化をもつて修飾されている以上、なお両者が全く同一の疾患とするには問題が残ると思われる。新生児肝炎がウイルスの感染によるものでないということではできないが、今後の問題の一つは、新生児肝炎の本態、殊にウイルス性肝炎との異同についてウイルス学的な問題の究明がなされるべきであると考えられる。

吾々がここに報告した例は、臨床的に濃厚胆汁症候群を呈し、病理組織学的に新生児肝炎と考えられるものである。残念ながら、本例では母子間にA B O型その他の血液型の不適合が存したか否かは検査されていない。血清学的及び血液学的なデータにも不備点があるが、既に先人によつて報告されている症例と比較して、吾々は本例がかなり典型的な所見を示す新生児肝炎であると考えられる。本例では母子の双方にウイルス感染の機会のあつたことを積極的に支持する点はない。副病変としてみられた急性脾炎は、この種の疾患に際してみられることが報告されているので<sup>22)23)</sup>、恐らくはこれと同意義のものと推定されるが、本例では腹膜炎が存するのでこの影響が考慮される。新生児肝炎の予後は比較的良好とされているが<sup>14)</sup>、一部のものは肝硬変症に移行するといわれている<sup>6)8)10)11)32)41)</sup>。本例では肝の線維化は著明ではない。術後のデータはむしろ病状の改善を示しているので、肝障害が死因にどの程度影響しているかは不明である。直接の死因は腹膜炎癒着のために起つた腸捻転(絞扼性腸閉塞)によるものである。

## 結 語

- 1) 濃厚胆汁症候群を呈した生後3カ月、男児の剖検例について、その病理解剖学的所見を記述した。
- 2) 本例の特徴は、肝外胆管系に異常を認めないこ

と、肝の腫大及び黄疸が著明なこと、肝細胞索の乱れが強く、多数の多核巨細胞が認められること、髄外造血巣が認められること等である。吾々は本例がいわゆる新生児肝炎として報告されているものに一致するものとする。

3) 新生児肝炎と鑑別すべき疾患を概説し、ウイルス性肝炎との異同について考察を加えた。

稿を終るに当り、御指導、御校閲を賜りました恩師、渡辺教授に謝意を表します。また、臨床的事項について御協力下さいました本学第二外科筑田正志先生に感謝します。

文 献

1) Anderson, D. H. : Am. J. Dis. Child., 82, 214 (1951). 2) 馬場一雄 : 小児科診療, 21, 560 (1958). 3) 馬場一雄 : 診断と治療, 50, 300 (1962). 4) Bain, G. O., Wang, G. C., & Misanik, L. F. : J. Pediat., 51, 51, 549 (1957). 5) Beard, A. G. : J. Pediat., 49, 454 (1956). 6) Bellin, L. B., & Bailit, I. W. : J. Pediat., 40, 60 (1952). 7) Binder, A. : Virchows Arch., 177, 44 (1904). 8) Chen, H. C. : Acta Path. Jap., 12, 351 (1962). 9) Collins, D. L. : Canad. M. A. J., 75, 828 (1956). 10) Craig, J. M., & Landing, B. H. : Arch. Path., 54, 321 (1952). 11) Dible, J. H., Hunt, W. E., Pugh, V. W., Steingold, L., & Wood, J. H. F. : J. Path. and Bact., 67, 195 (1954). 12) 福島光行・松本泰男 : 小児科診療, 19, 726 (1956). 13) Gall, E. A., & Braunstein, H. : Am. J. Clin. Path., 25, 1113 (1955). 14) Gellis, S. S., Craig, J. M., & Hsia, D. Y. Y. : Am. J. Dis. Child., 88, 285 (1954). 15) Harris, R. C., Anderson, D. H., & Day, D. L. : Pediatrics, 13, 293 (1954). 16) Hsia, D. Y., Pattelson, P., Allen, F. H., Diamond, L. K., & Gellis, S. S., Pediatrics, 10, 243 (1952). 17) Klemperer, P., Killian, J. A., & Heyd, C. G. : Arch. Path., 2, 631 (1926). 18) Krainin, P., & Lapan, B. : J.A.M.A., 160, 937 (1956). 19) 松見富士夫 : 小児科診療, 21, 547 (1958).

20) McDougall, R. A., Beamer, P. R. & Hellerstein, S. : Am. J. Clin. Path., 24, 1250 (1954). 21) Moncrieff, A., : Brit. Med. J., 2, 987 (1954). 22) 永原貞郎 : 日病会誌, 49, 825 (1960). 23) 永 峯博 : 臨床の日本, 5, 793 (1959). 24) Peace, R., Arch. Path., 61, 107 (1956). 25) Peterman, M. G. : J. Pediat., 50, 315 (1957). 26) Popper, H., & Schaffner, F. : Liver Structure and Function, N. Y., Toronto, London, McGraw-Hill Book Company Inc. 87 (1957). 27) Reiffenstahl, G. : Schweiz. Ztschr. Allg. Path., 16, 197 (1953). 28) Ruefner, B. : Am. J. Path., 36, 151 (1960). 29) Sass-Kortsak, A., Bowden, D. H., & Brown, R. J. K. : Pediatrics, 17, 383 (1956). 30) Scott, R. B., Wilkins, W., & Kassler, A. : Pediatrics, 13, 447 (1954). 31) 志方俊夫 : 東京医事新誌, 74, 111 (1957). 32) Smetana, H. F., & Johnson, F. B. : Am. J. Path., 31, 747 (1955). 33) Stokes, J. Jr., Wolman, I. J., Blanchard, M. C., & Farquhar, J. D. : A.M.A.J. Dis. Child., 82, 213 (1951). 34) Stowens, D. : Pediatric Pathology, the williams and wilkins company, 481 (1959). 35) 田中万之助・大塚博太・木世川幸太郎・武藤栄一 : 小児科臨床, 10, 495 (1957). 36) 寺田 正・吉川 正・立川保雄・光村英子 : 小児科診療, 23, 1712 (1960). 37) 植田 隆 : 外科治療, 5, 688 (1961). 38) Weisbrod, F. G., Schiff, L., Gall, E. A., Cleveland, F. P., & Berman, J. R. : Gastroenterology, 14, 56 (1950). 39) Williams, R. R., & Gaber, C. B. : J. Pediat., 35, 244 (1949). 40) Wood, D. A. : Arch. Path., 41, 345 (1946). Am. J. Clin. Path., 16, 746 (1946). 41) 吉田 久・大部芳郎 : 小児科診療, 21, 1113 (1958). 42) Zeitlhofer, J., & Speiser, P. : Oesterr. Ztschr. Kinderh., 5, 217 (1950). 23) より引用. 43) Zollinger, H. U. : Helvet. Paediat. Acta (Supp. 2), 1, 104 (1946). 23) より引用.

Abstract

The patient, a 3-month-old male infant, was hospitalized at the age of 2 months because of prolonged jaundice. Occasional acholic stools were also noted. One month after admission

laparotomy was performed, when the extrahepatic bile ducts proved normal. So the clinical findings led to a diagnosis of inspissated bile syndrome. Jaundice decreased in intensity after operation. The patient died of ileus 3 weeks after operation.

At autopsy, the liver was enlarged and intensely green. The external surface was smooth and glistening. On section, the lobular markings were not distinct. The gall bladder presented a normal appearance. The extrahepatic bile ducts were throughout patent.

Microscopically, the lobular architecture of the liver was distorted by a marked derangement of the hepatic cords. The hepatic cell columns were irregular and often replaced by multinucleated giant cells. The cell boundaries were not distinguishable but appeared to be continuous with a few remaining normal hepatic cords. The cytoplasmic mass contained considerably more glycogen than most of the other hepatic cells. Yellowish-brown particles which were mostly composed of bile pigment and some hemosiderin were also seen in the cytoplasm of the multinucleated giant cells. The kupffer cells were often laden with granules of bile and occasionally with iron-positive pigment. The sinusoids were distorted, involving mild fibrosis in some areas. Foci of extramedullary hematopoiesis were found to be scattered in the sinusoids. The portal triads were markedly infiltrated by acute and chronic inflammatory cells, but neither proliferation of the bile ductules nor septa formations were noted.

From clinical and pathologic findings above mentioned, the disease is thought to be so-called neonatal hepatitis. The etiology of neonatal hepatitis remains still uncertain. The majority of cases suggest that neonatal hepatitis is caused by a transplacental viral factor. But in this case of ours there were no findings to support the evidence of viral origin.

---

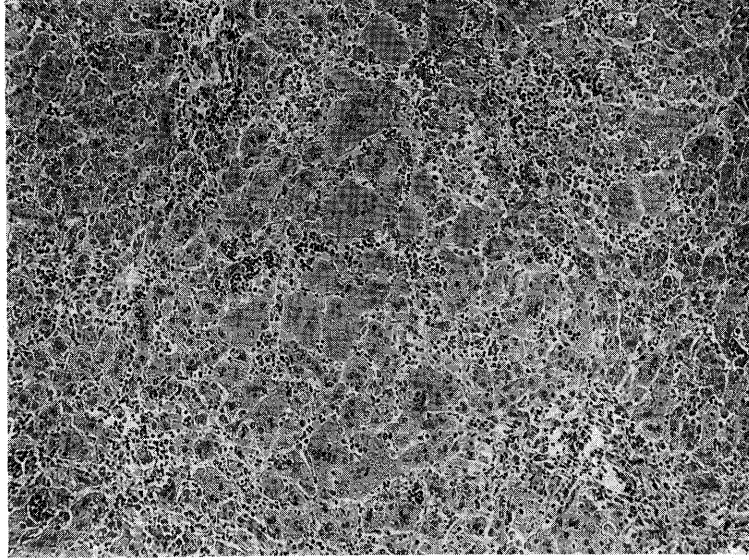


図 1: 肝細胞索の乱れが著明で、肝細胞と形態的に移行を示す多数の多核巨細胞が認められる。炎症性細胞浸潤もまた著明である。H-E 染色, 100倍。

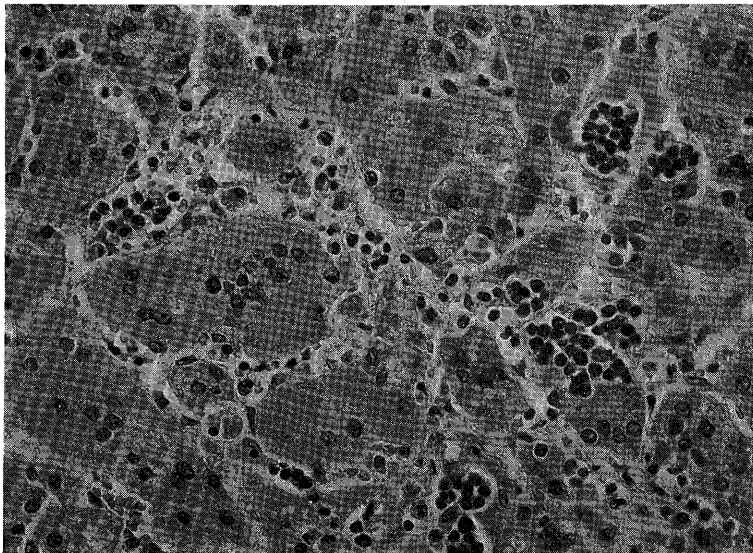


図 2: 多核巨細胞及びこれに接した類洞の所々に巣状をなして認められる髄外造血を示す。H-E 染色, 300倍。

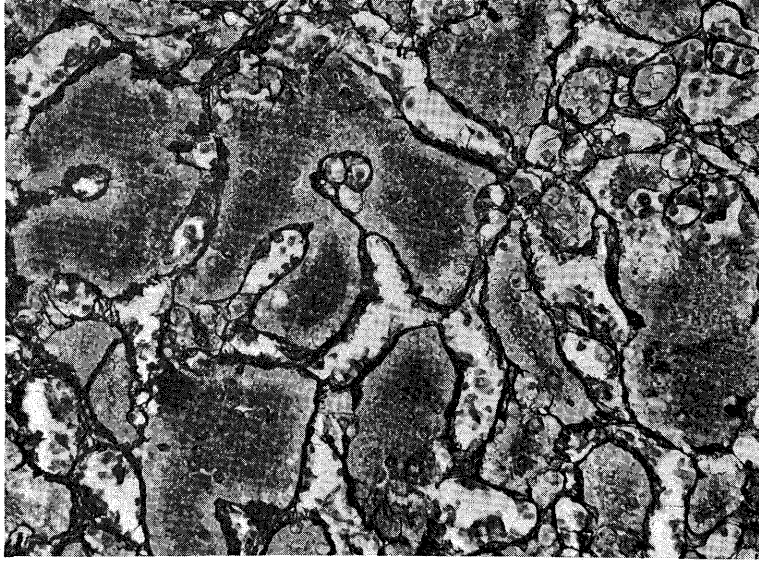


図3：多核巨細胞に接してやや圧平された不規則な類洞が認められる。好銀線維の増生は殆んど認められない。Gomori 鍍銀染色，300倍。

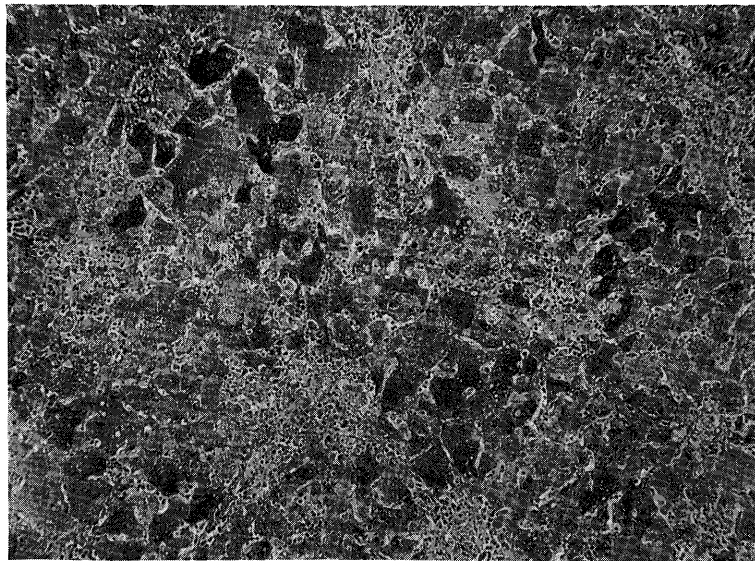


図4：多核巨細胞の胞体内には多量のグリコーゲンが認められる。グリコーゲンは多核巨細胞化の認められない肝細胞には乏しい。PAS 染色，100倍。