

## 血管系

### 1. Introduction

### 2. 動脈硬化症

### 3. 高血圧

### 4. 大動脈瘤

ベーチェット病

Ehlers-Danlos 症候群

マルファン症候群

### 5 大動脈炎

側頭動脈炎 Temporal arteritis

梅毒性大動脈中膜炎 Syphilitic mesoaortitis

大動脈炎症候群（高安動脈炎）

川崎病

バージャー病（Burger）病

## 1. Introduction

血管の役割 必要な所に血液を供給 血液を流す  
選択的透過性 血流量を変化 化学物質の産生  
構造、分類

ロビンス表 10-1 : 血管内皮の特性と機能

## 2. 動脈硬化症

粥腫斑の主要構成要素 細胞 : 平滑筋 マクロファージ、リンパ球  
細胞外基質 : コラーゲン、弾性線維、プロテオグリカン  
脂質

動脈硬化の進行

脂肪線条-粥状プラーク-粥状硬化性プラーク  
-プラーク破裂、亀裂、血栓形成

ロビンス図 10-3 : 粥状硬化症の病理学、病理発生、合併症

動脈硬化が引き起こす疾患

動脈硬化は血流の遅い部分(分岐部など)に起こりやすい ・動脈硬化の好発部位  
腹部大動脈 (腎動脈分岐部より末梢) 冠動脈 大腿動脈 頸動脈 椎骨・脳底動脈

動脈硬化症の分類

動脈硬化とは、動脈壁の病的代謝産物の沈着などにより、壁細胞の増殖、再構築などをきたした病態をいう。臨床的には内腔閉塞による虚血と、動脈壁破綻による出血が重要。

ロビンス表 10-2 : 動脈粥状硬化症のリスクファクター

ロビンス図 10-9 : 損傷に対する反応仮説の過程

ロビンス図 10-10 : 粥状硬化症で細胞に生じる出来事と細胞間の相互関係

## 3. 高血圧

ロビンス表 10-3 : 高血圧のタイプと原因

傍糸球体装置とレニン・アンギオテンシン系

傍糸球体装置 (JG cell)

レニンは血中アンギオテンシノーゲンをアンギオテンシン I に変換

アンゲイオテンシン I は ACE によりアンゲイオテンシン II に変換

ロビンス図 10-11 : 血圧の変動およびレニン-アンギオテンシン系

ロビンス図 10-12 : 本態性高血圧の病理発生 (仮説)

#### 4. 大動脈瘤

分類

部位 : 胸部-上行大動脈、弓部、下行大動脈、腹部

形状 : 嚢状 紡錘状 上行 4cm 以上 下行 3.5cm 以上 腹部 3cm 以上

病理学的分類 : 病理形態的には, 大動脈瘤壁が 3 層構造を有するかで区分する

真性、解離性、仮性

大動脈瘤をきたす原因疾患

動脈硬化、感染、外傷、Marfan 症候群

他, 先天性形成異常, Behçet 病, Ehlers-Danlos 症候群など

#### ベーチェット病

病口腔粘膜のアфта性潰瘍、外陰部潰瘍、皮膚症状、眼症状の 4 つの症状を主症状とする慢性再発性の全身性炎症性疾患

- ・ 眼症状 (虹彩毛様体炎, 網膜脈絡膜炎)
- ・ 皮膚症状 (結節性紅斑様皮疹, 座瘡様皮疹など)
- ・ 関節炎 (大関節: 肘, 手首, 肩, 膝, 足首)
- ・ 血管炎 (上大静脈, 下大静脈, 大腿静脈, 動脈瘤)
- ・ 腸管 (回盲部潰瘍, 上行結腸, 下行結腸)
- ・ 神経 (片麻痺, 髄膜刺激症状, 小脳症状, 錐体路症状) 日本を最多発国とし、韓国、中国、中近東、地中海沿岸諸国によくみられる。

このため silk road disease ともいわれる。日本では北海道、東北部に多い。現在約 18,000 人の報告がある。

ベーチェット病の B51 陽性率は 53.8% で正常人の約 15% の陽性率に比べると有意に高く出現している。

### Ehlers-Danlos 症候群

コラーゲンなどの細胞外マトリックスを構成する分子やその修飾酵素の異常により、皮膚の異常な伸展性・脆弱性、血管脆弱性による易出血性、靭帯・関節の可動性亢進等を呈する遺伝性疾患

血管型(IV型)は最も医学的管理が難しい。III型コラーゲンの異常による。皮膚の過伸展性は軽度であるが、皮下脂肪に乏しく、静脈が透見できる。皮下出血を反復する。動脈や消化管が突然破裂する例がある。

### マルファン症候群

- ・常染色体優性遺伝
- ・疫学 5000～1万人に1人。20～30歳代で診断がつくことが多い
- ・原因 フィブリリン1遺伝子の変異(15q21)
  - 結合組織の強度を保つマイクロフィブリルを産生する蛋白
  - 結合組織の脆弱化 → 血管の中膜壊死、骨格の変形
- ・症状 長身・やせ型、手足が長い(クモ状指趾)
  - 大動脈弁輪拡張症 解離性大動脈瘤 → 突然死
  - 僧帽弁逸脱症・・・僧帽弁を構成する結合組織の異常による
  - 水晶体亜脱臼・・・水晶体を支持する線維の異常による→近視

### 大動脈瘤の大きさと破裂危険度の関係

最大瘤横径からみた破裂危険度 ・未治療の大動脈瘤には、瘤径に関係なく常に破裂の危険性がある。・瘤径の大きさによる破裂の頻度では、大きいものほど破裂しやすい。このことから多くの施設では、無症状であっても瘤径 5cm 異常を手術適応としている。

### 大動脈解離のしくみ

- ・大動脈中膜の嚢胞状壊死(変性)が、多くの大動脈解離の原因である。
- ・解離の初発部位は、上行大動脈弁上部が 50%, 左鎖骨下動脈起始部末梢の下行大動脈が 50%である。
- ・末梢側で再流入(リエントリー)が起こると、偽腔を通る新たな流路が長時間 持続する。
- ・大動脈瘤は大動脈の局所的拡大である。一方、大動脈解離は大動脈中膜の一定の長さの偽腔形成であって、病態的に別個の疾患である。

大動脈中膜が層状面に沿って解離し、大動脈壁内に血液で満たされた通路を形成

する。解離は中膜を内 2/3 と外 1/3 にわけるようにおこる。

大動脈解離の分類：DeBakey 分類と Stanford 分類

- DeBakey 分類は, 入口部(エントリー)の位置と解離の範囲で分類したもの
- Stanford 分類は, 入口部の位置に関係なく解離の範囲のみで分類したもの

## 5 大動脈炎

ロビンス図 10-17：大動脈炎の罹患しやすい部位

### 側頭動脈炎 Temporal arteritis

高齢者に多い、性差なし、日本人には稀。

側頭動脈に好発する。

内腔の狭小化や閉塞が起こり、動脈は有痛性の硬い索状物として触れる。

中膜の内弾性板の破壊とそれを取り囲む異物型の肉芽腫形成や、リンパ球を中心とした細胞浸潤を示す。

### 梅毒性大動脈中膜炎 Syphilitic mesoaortitis

好発部位は上行大動脈と弓部。栄養血管に沿う非特異的慢性炎、肉芽腫を示す。病巣が局在性で、大動脈壁を横断する傾向ある。

血管新生が著明で、栄養血管は閉塞性動脈内膜炎の像を示す。

外膜には広範な線維化がおこり、内膜は肥厚する。

内膜側からみると”縮緬じわ”を呈する。

### 大動脈炎症候群（高安動脈炎）

病変は大動脈やそれより直接分枝する主幹動脈や肺動脈基部にも広く分布し、炎症性変化と線維症を本態とする。中、外膜の病変の組織像は3型に大別できる。

#### 1) 肉芽腫炎型

ラ氏型巨細胞や崩壊した弾性線維を貪食した異物巨細胞を伴っていることが多い。中心部に凝固壊死や小膿瘍を形成することもある。

#### 2) びまん性増殖炎型

主として中膜に結合織の増殖やリンパ球、形質細胞のびまん性浸潤が認められる。

#### 3) 線維症型

剖検時には過半数の症例ではすべての部位の動脈病変が線維症の状態である。

### 川崎病

1967年に川崎富作博士によって指趾の特異な落屑を伴う小児の急性熱性粘膜皮膚リンパ節症候群として最初に報告された。突然の高熱で発症し、皮膚症状、粘膜の充血、頸部リンパ節の腫脹が出現する。初めは毛細血管や細血管の非特異的炎症であるが、発症後10日前後になると炎症は動脈の中膜に波及し、急速に拡張する。弾性動脈から分岐した筋性動脈の起始部および筋性動脈の分岐部に動脈炎と瘤形成が生じる。冠動脈に好発し、動脈瘤の血栓性閉塞により突然死をきたすことがまれではない。

### 結節性多発性動脈周囲炎

中小筋型動脈の全層を侵し、フィブリノイド壊死および、その周囲の炎症性細胞浸潤、ときに小動脈瘤、血栓を生じる。病変が多臓器にわたって存在し、血管の内腔狭窄、閉塞により臓器の循環障害をきたす。

### バージャー病 (Burger) 病

20から40歳の男性に好発する四肢動脈の閉塞性血管炎である。閉塞性血栓性血管炎とよばれており、喫煙との関係がつよく示唆されている。