

豊田 智里・小林 慎雄

網膜芽細胞腫は、形態学的に腫瘍細胞がロゼット構造を再現する分化型とロゼットを認めない未分化型の2つのタイプに分類することができる。この形態的特徴が生じる要因に関してはまだ明らかになっていない。我々は、分化型(2例)、未分化型(2例)それぞれの網膜芽細胞腫のパラフィン包埋組織よりDNAを抽出し、コントロールとしてプレアルブミン遺伝子のエクソン3を、そして網膜芽細胞腫関連遺伝子(Rb遺伝子)のエクソン4とエクソン20についてプライマーを合成し、polymerase chain reaction (PCR)を行い、組織型と遺伝子レベルでの変化との関連について検討した。1例においてはエクソン20に欠損が認められたが、組織型と遺伝子の変化についての相関関係は確認できなかった。しかし、パラフィン包埋組織から抽出したDNAを用いたPCR法は、分子レベルでの疾患の解析に有用であった。

13. 副腎髄質ならびに褐色細胞腫の insulin-like growth factor II (IGF-II) の染色性についての検討

(病院病理) 相羽 元彦・河上 牧夫

(1) IGF-IIの免疫染色性を、内分泌・非内分泌臓器、腫瘍性・非腫瘍性病変および正常組織を含む143検体の小組織片について検討した。褐色細胞腫13例中13例が陽性、甲状腺髄様癌3例中1例が僅かの細胞に陽性であったが、インスリノーマ・ラ氏島細胞を含む他の全ての組織が陰性であった。(2) 46例47検体の褐色細胞腫の染色では、全例にIGF-II陽性細胞が含まれ、通常単発性褐色細胞腫では、陽性細胞主体の症例が多かった。多内分泌腺腫瘍症II型(MEN-II)では、陰性細胞主体の結節も含んでいることが多かった。1cm未満の結節でも強いIGF-II染色性を有するものがあった。非腫瘍性の副腎髄質の染色性は(1)(2)を通じて中等度以下であった。

結論：IGF-IIは褐色細胞腫の良い免疫組織化学的markerであり、また、強い染色性が得られた場合、非腫瘍性病変との鑑別にも有用と思われた。この文脈で、MEN-IIの症例の1cm未満のIGF-II強陽性結節は過形成性結節ではなく、腫瘍であると考えられた。

14. 先天性多発性関節拘縮症を伴った致死型 carnitine palmitoyl transferase 欠損症の1剖検例

(小児科¹⁾, 母子総合医療センター²⁾

病院病理³⁾, 浜松医大小児科⁴⁾

西村 敏¹⁾・久山 登¹⁾・鈴木 陽子¹⁾・大澤真木子¹⁾・穴倉 啓子¹⁾・新井 ゆみ¹⁾・

福山 幸夫¹⁾・仁志田博司¹⁾²⁾・新井 敏彦²⁾・河上 牧夫³⁾・杉江 秀夫⁴⁾

先天性多発性関節拘縮症、筋強直、中枢性無呼吸発作を示した carnitine palmitoyl transferase (CPT) 欠損症の新生児剖検例を報告した。臨床上著明な小脳、脳幹の低形成を認め、剖検にも確認された。筋生検では、regged-red fiber はなく、脂肪滴沈着を認めた。筋の生化学的検索では、CPT 活性の著明な低下を認め、剖検時の脳、心、肝、腎における活性も低下していた。剖検では大脳の構造に異常は認めず、小脳は半球、虫部の著明な低形成を示し、外顆粒層の残存、顆粒細胞層、プルキンエ細胞層の形成不全が認められた。更に、脳幹、小脳脚の高度低形成および、オリブ核、橋核の神経細胞低発現を認めた。脊髄は前根および後根、前角細胞は正常だった。その他、肺の低形成、硬口蓋裂、軟骨異栄養症等を認めた。CPT 欠損症の新生児例の報告は認めず、また中枢神経異常を伴う報告はなく、酵素欠損に伴う胎生細胞形成のあり方に関して本症は示唆に富む1例と思われた。

15. 拡張型心筋症の病因について一検組織像からの検討一

(第2病理, 心研*)

西川 俊郎・

川井 三恵・田中 正人・安藤 明子・

笠島 武・堀江 俊伸*・荷見 源成**

仁木 清美*

拡張型心筋症(DCM)は心室拡張を示す原因不明の心筋疾患である。我々はDCMの心筋生検組織像を分析し、発症要因について検討を試みた。DCMと診断された61例の心筋生検組織像を調べると、心筋肥大、変性、間質線維化を全例に認めるが、変性が間質線維化に比べて優位なものが41%、間質線維化が変性より優位なものが46%みられた。また間質線維化の型が不規則斑状型であるものは36%、血管周囲型は39%、心筋周囲性びまん型のは14%であった。間質線維化が変性に比べて優位なものは心筋炎由来するものが多く、また変性が優位なものは代謝疾患などに由来するものが多いとされている。さらに間質線維化の型では不規則斑状型は心筋炎に、血管周囲型は高血圧に、びまん型はアルコール心筋障害などに多いとされており、DCMの病因が多彩であることが組織型からもうかがわれる。間質不規則斑状線維化のほか間質単核細胞浸潤、心筋配列の乱れなど心筋炎に関連深いと考えられる所見は若年発症者に有意に多く認められた。

16. EMC ウイルス誘発糖尿病モデル (CD-1マウ