

西村英樹*・東間 紘*

Steroid sulfatase (STS) は、ステロイドホルモンやコレステロールのステロール環の 3β 硫酸基を加水分解する酵素である。ヒト腎における STS について、片腎摘出例、病理組織17例について、STS の酵素活性の有無を barium 塩法で電顕レベルで、STS 蛋白合成部位を digoxigenin 標識—in situ hybridization 法で検討した。後者は、Xp22.3の STS 遺伝子、Exon 10 (2.7kb) にマルチプライム法で digoxigenin をラベルしたプローブを用いた。この結果、女性の腎癌 (clear cell type) 2例で、周囲非癌部の近位尿細管に広範囲に STS 活性が認められたので報告する。酵素活性は、近位尿細管の小胞体、核膜周囲にみられ、mRNA は、腎皮質に強く、近位尿細管に観察された。Estrogen receptor を、polyclonal 抗体を用いた免疫組織学的方法 (ABC 法) で観察すると、estrogen 受容体は、近位尿細管、糸球体上皮細胞、血管上皮細胞に存在した。STS が作用すると、estradiol が産生され estrogen 受容体と結合し、細胞増殖へ作用すると考えられる。

12. Renal sarcoma の1例

(泌尿器科) 白柳慶之・鬼塚史朗・
伊藤文夫・前田佳子・大島 直・
木原 健・中沢速和・東間 紘

患者は54歳男性。主訴は左腹痛。腹部エコー上左腎に腫瘍性病変があり、CT では左腎中極実質内に主座をもち、径約10cm の腫瘍で造影効果はなかった。左腎腫瘍の診断のもと、根治的左腎摘出術を行った。

本腫瘍は腎原発の肉腫と考えられ、光顕による組織学的所見は、単相性増殖、紡錘形腫瘍細胞の充実性増殖を示す肉腫様病変であった。免疫組織化学所見上、ビメンチンとフェリチンのみ陽性であり、未熟な発生段階の肉腫であることが推定された。従来では分類不能に位置づけられると考えられるが、発生組織名をそのまま冠して mesostromal cell sarcoma と称するか、nephrogenic rest の stroma が腫瘍化した mesoblastic nephroma 類似の sarcoma と称する方がより正確に表現できるものと考えた。

13. 腎糸球体内マクロファージ浸潤からみた小児期紫斑病性腎炎の検討

(腎臓小児科、*腎センター病理検査室)

木ノ上啓子・服部元史・松永 明・
柳下 啓・川口 洋・伊藤克己・
堀田 茂*・中山英喜*・川島真由子*

小児期紫斑病性腎炎 (以下 HSPN) における病態は

十分明らかではない。今回我々は腎糸球体内浸潤マクロファージに注目し、その病態への関与を検討した。対象は尿異常を指摘されてから3カ月以内に腎生検がなされた HSPN 患児21例 (男児11例、女児10例)。マクロファージはホルマリン固定パラフィン包埋切片を CD68モノクローナル抗体を用い SAB 法にて染色した。対照 (無症候性血尿症例10例) に比較し HSPN では糸球体内浸潤マクロファージは高値を示し、また蛋白尿や半月体・壊死性病変などの臨床病理学的所見に関連している可能性が示唆された。

14. IgA 腎症における糸球体内 PDGF 受容体発現とステロイド治療の関係

(第四内科) 内藤 隆・新田孝作・
大図弘之・湯村和子・二瓶 宏

〔目的〕1日尿蛋白1g以上のIgA腎症は、予後不良と考えられている。そのような症例についてPDGF受容体発現とステロイド治療との関連性を臨床病理学的に検討した。

〔方法〕対象は1日尿蛋白1g以上のIgA腎症71症例。治療別に年齢、腎機能、病理スコアをマッチした3群、すなわち治療なし (N=17)、抗血小板剤 (N=17)、ステロイド (N=37) である。さらにステロイド投与1年時において治療有効例 (N=18, u-Prot 1g/day 未満または50%以上の低下)、無効例 (N=19) に分け、2群についてPDGF受容体発現の程度を検討した。PDGF受容体発現は、凍結切片を用い酵素抗体法で定量的に評価した。

〔結果〕ステロイド治療有効例のみ治療開始4年時において腎機能が保持されていた。PDGF受容体発現は、メサングウム細胞数と正の相関がみられた。ステロイド治療有効例は腎生検時有意に血尿が多くPDGF受容体発現の程度が強かった。

〔結論〕腎生検時のPDGF受容体発現の程度は治療および予後の推定に有用と考えられた。

15. Dysembryoplastic neuroepithelial tumor (DNT) とその類似疾患について

(脳神経外科) 久保長生・嶋田幸恵・
田鹿安彦・日山博文・高倉公朋

WHO分類にて神経系腫瘍の再分類がなされ、従来のganglioglioma以外に多数の腫瘍名が用いられている。しかし、それぞれの腫瘍に関して多くの症例の検討が必要と考えられる。今回は3例の神経系腫瘍とその類似腫瘍を提示し、その問題点を考察した。いずれもてんかん初発の比較的若年者である。手術標本を

免疫染色および電顕検索を行った。症例1, 2は側頭葉に発生し、画像診断にて定型的な皮質化腫瘍である。いずれも星細胞腫の組織像を呈していた。シナプス構造が見られた症例はDNTであり、グリア繊維のみられた症例は星細胞腫に分類した。さらに症例3は脳室周囲の腫瘍で乏突起膠腫との鑑別を要する腫瘍である。しかし、シナプトファイジン陽性、シナプス構造がみられた。これはcentral neurocytomaである。このようにneuronal tumorであるが分類が混乱している。今後は神経系の要素と腫瘍性格を詳細に検討し分類を簡便化すべきであると考ええる。

16. 福山型先天性筋ジストロフィーの胎児剖検例： 胎齢20週における大脳病変

(第一病理, *小児科)

山本智子・小森隆司・柴田亮行・
豊田智里・小林槇雄・近藤恵里*・
斉藤加代子*・大澤真木子*

福山型先天性筋ジストロフィー(FCMD)においては、大、小脳に小多脳回を主体とする大脳病変を合併することが知られているが、胎児例での検討は、高田らの報告による胎齢23週の1例がみられるのみである。我々は、出生前遺伝子診断で86%の確率でFCMDと診断された胎齢20週の剖検脳において、FCMDに関連すると考えられる大脳皮質病変を認めた。脳重量は41.6gで、肉眼的には、前頭葉から側頭葉、後頭葉にかけての表面の顆粒状の変化と、後頭葉に軽度の隆起が認められた。肉眼的に変化の認められた部分とほぼ一致して、組織学的に、23週の胎児例で報告されている病変と同様の、大きく三つに類別される病変が認めら

れた。本症例でみられた所見からは、FCMDでは、少なくとも20週以前に病変の形成が始まると考えられた。後頭葉により程度の強い病変が認められたが、23週の例に比べ、全体に程度の軽い病変の占める割合が高く、病変が形成途上にある可能性が考えられた。

17. 筋萎縮性側索硬化症の脊髓前角におけるシナプスの変化について

(神経内科) 佐々木彰一・谷田部可奈・
近藤裕美・堀場 恵・岩田 誠

〔目的〕筋萎縮性側索硬化症(ALS)の脊髓前角におけるシナプスの変化を、免疫組織学および電顕で観察した。

〔対象および方法〕孤発性ALS 15例、下位運動ニューロン疾患(LMND) 4例および対照13例を用いた。腰部部のパラフィン包埋切片にpresynaptic vesiclesの膜蛋白である抗synaptophysin(SP)抗体(SY38)を用い、ABC法で免疫染色した。また、腰部前角細胞の表面にみられるシナプスを電顕で観察した。

〔結果〕ALSおよびLMND全例で、前角のneuropilのSP免疫活性の低下が認められ、その程度は前角細胞の脱落の程度と関連していた。ALSで残存すると正常と思われる前角細胞体の表面では、SPの免疫活性はよく保たれていたが、電顕では対照例に比較して有意にシナプスの減少が認められた。

〔結論〕ALSにおける前シナプスの脱落は、上位運動ニューロンの変性に基づく二次的変化ではなく、脊髓前角細胞の変性に基づいて起こる一次性変化であることが示唆された。