

ンサスに達していない状況を示した。

7. “ragged red fiber”を認めた MELAS (mitochondrial encephalomyopathy with lactic acidosis and stroke like episodes) の1例

(小児科) 江波戸景子・宍倉 啓子・
鈴木 陽子・斎藤加代子・林 北見・
栗屋 豊・福山 幸夫

反復する痙攣発作，片麻痺，構音障害等の中樞神経症状と，頭部 CT における多発性低吸収域のある7歳女児で，軽度運動負荷による著明な高乳酸ピルビン酸血症を認めた。“mitochondrial encephalomyopathy with lactic acidosis and stroke like episodes”いわゆる MELAS を疑い，筋生検にて“ragged red fiber”を認めた。診断は，1) 10歳以下の発症，2) 低身長，3) 痙攣発作，4) 神経性難聴，5) 知能障害，6) 発作性頭痛・嘔吐，7) “strok-like”症状，の7つによるが，本例は2) 6) 以外を認める典型例であった。原疾患については，ミトコンドリア電子伝達系，カルニチン等は正常であり，他は検索中である。脳梗塞様病変の原因は栓塞説，血管障害説などがあるが，まだ定説をみていない。

8. 福山型先天性筋ジストロフィー症の免疫組織化学的検討

(小児科) 岡田 典子・福山 幸夫
(第2病理) 笠島 武・梶田 昭

福山型先天性筋ジストロフィー症4例の生検筋組織の免疫組織化学的検討を行なった。症例は5カ月から1歳10カ月までの小児で，組織学的には筋組織は，本疾患に典型的な像を示した。加えてリンパ球，貪食を示す組織球や線維芽細胞が，筋線維間の結合織にみとめられた。

免疫組織化学的には，筋組織を PLP 固定または酵素抗体間接法で染色した。全ての症例の筋組織内に免疫グロブリンを保有する細胞が散在したが，その数は少なく，浸潤するリンパ球の多くは Leu 1 (T 細胞) 陽性であり，Leu 2a, Leu 3a 陽性細胞の数はほぼ同じ程度で，散在性に分布した。C3b レセプター陽性細胞もみられ，筋線維に補体 MAC (membrane attack complex) の構成成分が陽性を示した。

今回の検索では，その筋組織内に，リンパ球とマクロファージの浸潤がみられ，本疾患での筋線維変性過程で何らかの免疫反応が関与する可能性が示唆された。

9. リウマチ結節の成立機序について：短期間にリウマチ結節再発を繰り返した1例の検討

(リウマチ痛風センター) 中嶋ゆう子・
佐藤 和人・宮坂 信之・西岡久寿樹

短期間にリウマチ結節再発を繰り返した慢性関節リウマチ症例 (48歳，女性，classical RA, Stage III, Class II) において，リウマチ結節を免疫組織学的に検討する事により，その成立機序に考察を加えた。初期のリウマチ結節においては小血管の増生，間質の浮腫，および少数の未熟な間葉系細胞の増殖を認めた。次に，血管周囲を中心とした単核球の浸潤がみられ，これらの細胞の多くは，T リンパ球であった。また同時に，HLA-DR 抗原を表出した間葉系細胞の浸潤が増加した。以上の所見より，リウマチ結節内において，免疫担当細胞と HLA-DR 抗原を強く表現した間葉系細胞との活発な免疫応答の結果，リウマチ結節が形成される可能性が示唆された。さらに，リウマチ結節組織を培養し，その培養上清中のサイトカイン活性を検討したので合わせて報告したい。

10. ヒト組織中心房性 Na 利尿ペプチド (ANP) の存在様式に関する検討

(第2内科) 成瀬 光栄・成瀬 清子・
出村 博・鎮目 和夫
(放射線科) 広江 道昭
(心研内科) 金子まこと・関口 守衛

ANP の3種の存在様式 (γ , β , α ANP) の病態生化学的意義を明らかにする為，諸疾患の心房組織を用いて検討した。

方法：7例の剖検，20例の心疾患手術例の心房組織から ANP を酸抽出し，HPLC と RIA (Peptides 7: 114, 1986) を組合わせて分子量を解析した。

結果：心房 ANP は γ dominant type および β dominant type に大別された。剖検7例中5例，大動脈弁疾患4例中3例，ASD 6例中4例で γ type であったのに対し，僧帽弁疾患では9例中8例が β type で，更に種々の上室性不整脈疾患でも半数に β type を認めた。 β type の ANP 含量は $11.68 \pm 2.19 \text{ ng}/\mu\text{g protein}$ で γ type の約5倍であった。

考案：心房に直接的に圧，伸展刺激が加わる疾患では，心房 ANP 含量の増加と，ANP の細胞間プロセッシングが β ANP へ偏位する事が示唆された。

11. 生検心房筋病変の定量的評価に関する臨床・病理学的研究

(心研内科) 関口 守衛・于 祖照