

(リウマチ痛風センター)

佐藤 和人・宮坂 信之・  
中嶋ゆう子・西岡久寿樹

Sjögren 症候群 (SjS) は系統的な外分泌腺の炎症を特徴とする自己免疫疾患である。今回、SjSにおいて、唾液腺炎および間質性肺炎病変を、免疫組織学的に検討を加えた。方法は、厚生省 SjS 診断基準を満たす SjS 患者より生検された唾液腺組織、および経気管支的肺生検 (TBLB) により採取された肺組織を単クローン抗体を用いた酵素抗体法により染色した。さらに、気管支肺胞洗浄法 (BAL) により得られた細胞の検討を行った。その結果、唾液腺導管周囲に浸潤する細胞の多くは、CD4抗原陽性の T リンパ球であり、また、導管上皮における HLA-DR 抗原の発現を認めた。さらに、間質性肺炎の病変に浸潤する細胞も CD4抗原陽性の T リンパ球優位であり、気管支粘膜上皮における HLA-DR 抗原の発現を認め、これらの細胞間の免疫応答が病変形成に重要な役割を果していることが示唆された。一方、BAL により得られた細胞は TBLB と対照的に CD8陽性の T リンパ球優位であり、これらの相違の意義について今後検討が必要と考えられる。

#### 9. 急性局所性腸炎の病理組織学的所見

(第2外科) 石川 雅健・中川 隆雄・  
鈴木 忠・浜野 恭一

悪心、嘔吐、腹痛など急性腹症を呈する疾患の1つとして腸アニサキス症が知られているが、今回我々は、虫体を認めた腸アニサキス症1例と病理学的に類似した2症例を経験したので、これらを石倉が唱える急性局所性腸炎という1つの clinical entity の中でとらえ、病理組織学的所見を比較検討した。

3例ともに回腸に限局する浮腫、発赤を伴う病変で、組織学的には程度の差こそあれ粘膜の潰瘍、壊死などは認められず、粘膜下組織を中心とした、浮腫および好酸球浸潤を伴っており、急性浸出性腸炎と思われた。これらの浸出性病変は一過性で肉芽化することなく一過性に吸収されるため、手術適応は限られており、その診断には針状腹腔鏡が有用である。

#### 10. Light chain deposition disease (LCDD) における分子病理学的解析

(第2病理) 豊田 充康・梶田 昭  
(生化学) 萬野 純恵・降矢 燦

全身性 light chain deposition disease の症例について免疫・生化学的検査を行った。症例は48歳男性。生前、多臓器 (心、腎、肝など) 不全をきたしたため全

身性アミロイドーシスが疑われた。剖検を行なうと全身の諸臓器に好酸性硝子様物質の沈着が認められた。この物質は免疫組織化学的検査では kappa light chain 由来のタンパクであった。剖検時得られた肝臓 (-70°C, 30g) を Pras らの方法に準じてタンパクを抽出、さらに6M guanidine HCl で可溶化し、クロマトグラフィーで精製、各分画について SDS-PAGE, immunoblotting を行なった。Peak 3, Peak 4 の分画についてはアミノ酸組成について検索し、このタンパクをウサギに免疫して抗血清を作製し、AL (kappa 10例, lambda 5例) 切片について染色した。以上の結果、本例の degradation pattern は AL と似ていた。AL kappa のある例と本例におけるアミノ酸組成の割合が類似傾向を示した。AL kappa タンパクと本例のタンパクは免疫学的交叉性を示した。

#### 11. 心奇形を伴った肺リンパ管拡張症の2剖検例

(第1病理兼第1外科) 足立 孝  
(第1病理) 豊田 智里・寺岡 邦彦・  
金田 良夫・武石 詢  
(母子センター) 都 もと子  
(心研小児科) 里見 元義  
(第1外科) 新田 澄郎

1856年 Virchow が先天性肺リンパ管拡張症 (CPL) を初めて発表し、本邦においても本症例を含め約30例が報告されている。今回、心奇形を合併した CPL の2剖検例を経験したので報告する。症例1は生後3日の男児。生直後より全身チアノーゼあり、胸部 X 線で reticuloglanular pattern を示し、また、総肺静脈還流異常、两大血管右室起始、心室中隔欠損、ポタロー管開存などの心奇形を合併した。剖検で小葉間、胸膜下などに著明なリンパ管の拡張を認めたが肺以外の臓器にはリンパ管の拡張を認めなかった。症例2は6歳の女児。主訴は心雑音。先天性大動脈弁狭窄および僧帽弁狭窄と診断され経過観察されるが、腹膜炎を契機に慢性心不全増悪し死亡する。剖検にて、肺・肝・脾・腎などに軽度のリンパ管拡張を認めた。CPL はそのほとんどが生後2日以内に死亡すると言われているが、われわれの症例2は6年生存であった。これは病変の程度に起因するものと思われ、本症は従来考えられていたほど稀な疾患ではないと考えられた。