

(5)

氏名(生年月日)	岡 田 典 子
本 籍	
学位の種類	医学博士
学位授与の番号	甲第169号
学位授与の日付	昭和63年3月18日
学位授与の要件	学位規則第5条第1項該当(医学研究科専攻 博士課程修了者)
学位論文題目	福山型先天性筋ジストロフィーの生検筋組織の免疫組織化学的検討
論文審査委員	(主査)教授 福山 幸夫 (副査)教授 梶田 昭, 教授 武石 詢

論文内容の要旨

目的

福山型先天性筋ジストロフィー (FCMD) は、本邦特有の常染色体性劣性遺伝性疾患であるが、病因を胎内での感染に求める一部の学者がいる。そこで著者は、本症患者筋組織内浸潤細胞の性質について、形態学的ならびに免疫組織化学的に検索した。

対象および方法

対象は5カ月から8歳5カ月の FCMD24例、1歳4カ月から6歳までの Duchenne 型筋ジストロフィー (DMD) 7例であり、コントロールとして3カ月より3歳8カ月までの明らかな筋病変を認めえなかった4例を用いた。大腿四頭筋小切片は開放および針生検により得た。

1. 形態学的検索

凍結固定およびホルマリン固定標本は hematoxylin-eosin 染色, Gomori-trichrome 変法染色を行ない、一部を電顕観察に供した。

2. 免疫組織化学的検索

1) パラフィン切片による検索

ポリクローナル抗体(免疫グロブリン, lysozyme)の反応を、酵素抗体間接法, peroxidase antiperoxidase 法, または avidin-biotin-complex 法により免疫組織化学的に検索した。

2) 凍結切片による検索

モノクローナル抗体 (T 細胞, B 細胞等の細胞マーカー9種), 補体成分12種, 補体レセプター3種について、酵素抗体間接法で免疫組織化学的に検索し、各々ベンチジン反応 (DAB) で発色した。また免疫電顕的

にも観察した。

結果

1. 形態学的検索

光顕的には、リンパ球と思われる細胞は FCMD24例中21例, DMD 7例全例に認められたが、コントロール例では認められなかった。電顕的には、リンパ球や細網細胞およびマクロファージの存在が観察された。

2. 免疫組織化学的検索

LCA 陽性細胞あるいは MT-1 陽性細胞は FCMD24例中19例にみられ、2歳未満例では全ていずれかの陽性細胞が存在した。免疫電顕的にも、T 細胞や B 細胞が観察された。免疫グロブリン陽性細胞を有する例は22例中4例、補体・補体レセプターは検索した4例全例のリンパ球や細網細胞に陽性で、最年少例には補体が多くみられた。これに対し、2歳以上の症例における浸潤細胞は多くの抗体に陰性の態度を示した。対照の DMD 筋には免疫組織化学的に FCMD 筋と共通した反応と相異なる反応があり、またコントロール筋では細胞浸潤はなく、免疫組織化学的にも概ね陰性であった。

考察および結論

以上より、検索した FCMD 症例のほぼ79%の症例の骨格筋に、白血球・リンパ球の存在がたしかめられた。炎症細胞の出現をみた症例は概ね2歳未満で、陰性例は2歳以上の例であった。FCMD においては、筋組織内にリンパ球、細網細胞やマクロファージなどの浸潤細胞が存在する症例があり、病期の進行につれて炎症性組織表現が消退していくものと考えられる。

論文審査の要旨

福山型先天性筋ジストロフィー症骨格筋病変は通常の組織学的検索では一次性筋変性とみなされてきた。本研究は、本症筋組織内のモノクローナル抗体、ポリクローナル抗体、補体成分、補体レセプターの反応を免疫組織学的に検索し、リンパ球、細網細胞、マクロファージの存在を証明し、本症筋組織内に何らかの免疫学的プロセスの関与があること、しかし本症を炎症性ミオパチーとみなすことは必ずしも妥当でないことを示した、学術上価値ある研究である。

主論文公表誌

福山型先天性筋ジストロフィーの生検筋組織の免疫組織化学的検討

東京女子医科大学雑誌 第58巻 第4・5号
394～408頁（昭和63年5月25日発行）

副論文公表誌

- 1) 生後68日で死亡した新生児ヘルペス感染症の1例
小児科診療 46 (3) 399～408 (1985)
- 2) 硬膜下血腫と脳内血腫がほぼ同時期に形成された細菌性動脈瘤の1例
脳神経外科 13 (10) 1109～1113 (1985)
- 3) 急性腎不全を合併した臨床的 Reye 症候群の1例
日本小児科学会雑誌 89 (11) 2448～2453 (1985)
- 4) リンパ濾胞胚中心内樹枝状細網細胞の免疫組織化学的検討—とくに補体・補体レセプターの局在を中心として—
病理と臨床 4 (11) 1201～1212 (1986)
- 5) 全外眼筋麻痺を伴う分類不明の先天性ミオパチーの姉弟例
日本小児科学会雑誌 91 (1) 161～168 (1987)
- 6) Nonspecific congenital myopathy (minimal change myopathy): A case report (非特異的先天性ミオパチー(微小変化の筋疾患): 症例報告)
Brain Dev 9 (1) 61～64 (1987)
- 7) A case of de novo interstitial deletion 3q (3q腕内欠失の1症例)
J Med Genet 24 (5) 305～308 (1987)
- 8) 福山型先天性筋ジストロフィー症の身体発育について
東女医大誌 57 (臨増) 532～539 (1987)
- 9) 重症筋無力症の経過中に動眼神経内連合運動と周期性動眼神経痙攣および麻痺をきたした1例
東女医大誌 57 (臨増) 594～601 (1987)
- 10) 筋原性の肩甲下腿型筋萎縮症の1例
東女医大誌 57 (臨増) 669～674 (1987)