

有意に( $p < 0.01$ )高率であり, 24カ月の renal survival rate は低率 (MGN+FGS vs control: 0.61 vs 0.93;  $p < 0.05$ )であった。

〔考察〕MGN+FGS群の臨床像は膜性腎症よりむしろ巣状糸球体硬化症に類似していると推察された。

## 8. 腸管壁構制の加齢変容

(病院病理科) 河上 牧夫・相羽 元彦

食物の内界の interface を成す腸管の吸収・移送能は粘膜・固有筋の同層性管壁構制のあり方によって規定されている。426例の各腸区間の幅, 長さ, 層成分量を計測し, 加齢変容および腓実質量, 肝小葉との相関を検討した。(1)長さは18歳で peak に達し, 35歳を谷とする manhood shortening を示し, 小腸は結腸に対し, 相対的加齢短縮を示す。(2)粘筋比は加齢と共に減少する。(3)内輪筋/外縦筋比は加齢的に増大する。(4)粘膜ヒダ率は各壁成分と高い正相関を示す。(5)Auerbach 神経叢はネットワーク網に外ならず, 高齢者ではその断裂が加わり, それと共に固有筋肥大が加速される。(6)肝小葉, 腓実質量と粘膜総量は各々正, 負の比例関係を示す。

以上より腸管は腓, 肝と共に消化活動に統合的に組み込まれ, その機能の基調は粘筋比, 内筋比, Auerbach 神経網の保全度により与えられていると思われる。

## 9. 頭頸部疾患における oncocyte, oncocytic cell の観察

(耳鼻咽喉科) 吉原 俊雄・水谷 陽江・森田 恵・石井 哲夫

Oncocyte は光顕的に膨大した細胞で, 細胞質内に多数の好酸性顆粒を含み, 濃縮した核を有する特徴ある細胞であり, Hamperl (1931) によって命名された。その後電顕的に極めて多くのミトコンドリアに富む細胞を oncocyte と呼ぶに至っている。本発表では頭頸部疾患の中で電顕的に観察し得た oncocyte あるいは oncocyte 様細胞について, その特徴について述べた。典型的な oncocyte は腫大したミトコンドリアで充満し細胞内小器官に乏しく耳下腺, 顎下腺の adenolymphoma に認められ, さらに正常耳下腺の導管にも時に散見された。一方, 正常なミトコンドリア, 諸細胞内小器官を有する oncocyte 様細胞は, 上皮小体の oxyphilic cell adenoma, glomus tympanicum tumor, 耳下腺 acinic cell carcinoma に認められた。耳下腺 oncocytoma では過去典型的な oncocyte が報告されているが今回経験した症例ではむしろ正常なミトコンドリアが多くみられ oncocyte 様細胞によって占めら

れていた。

## 10. 外耳道の若年性黒色腫の1例

(耳鼻咽喉科, 病院病理<sup>1)</sup>)

水谷 陽江・高山 幹子・石井 哲夫・河上 牧夫<sup>1)</sup>

外耳道の若年性黒色腫を報告した。症例は21歳女性で, 健診にて右外耳道の腫瘍を指摘され平成3年5月9日当科初診した。初診時右外耳道前壁に弾性軟で表面乳頭状の腫瘍を認めた。CT scan で右外耳道前壁に soft tissue mass を認めた。外来で経過観察していたが7月22日生検施行, 病理診断で若年性黒色腫と診断され悪性黒色腫との鑑別で, 腫瘍全摘出目的で入院となった。8月2日全麻下に腫瘍の切除を施行, 術後再発はない。病理所見は上皮直下に癒合性結節が瘤々と生じ, 表皮を押し上げているだけでなく, 上皮内へ侵入し, 一部は表面に露呈していた。cell nest は球状胞巣で過染色性クロマチン核よりなり, 概ね一様な細胞構成を呈した。Fontana-Masson 染色は大半が不染色で, S-100蛋白染色は広汎に陽性であった。

## 11. 頭蓋内に進展した鼻副鼻腔過誤腫の1例

(耳鼻咽喉科, 脳外科\*, 病院病理科\*\*)

佐々木容子・鍋島みどり・吉原 俊雄・高山 幹子・石井 哲夫・久保 長生\*・河上 牧夫\*\*

過誤腫は組織奇形の一つであるが, 主に皮膚, 皮下組織, 実質臓器に多くみられ, 耳鼻科領域にみられることは稀である。今回, 我々は鼻副鼻腔から頭蓋内に及び悪性腫瘍が疑われたものの, 病理学的に脈管線維性過誤腫と診断された1例を経験したので報告した。

症例は4カ月女児で, 生下時より哺乳困難があり口呼吸, 陥没呼吸がみられ, 鼻閉, 左眼球運動制限を主訴に当科を受診した。ファイバースコープにて左中鼻道に灰色腫瘍を認めた。CT で左鼻副鼻腔, 頭蓋内左下方に及ぶ陰影を認めた。生検の結果, 線維芽細胞と血管に富む脈管線維増殖の部位があり, さらに脈管周囲の硝子様変化を来した部位, 梁状の硝子化を主体とする部位を認めた。ピメンチン陽性の部分では幼若な間葉性病変が考えられた。

これらの所見より, 脈管線維増殖から徐々に脈管周囲の硝子化を来し最終的に梁状の硝子化に至る過程を示していると考えられ, 脈管線維性過誤腫との診断であった。

## 12. 網膜芽細胞腫のDNA解析

(第1病理) 加藤陽一郎・森川 智子・

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<sup>1)</sup>、母子総合医療センター<sup>2)</sup>

病院病理<sup>3)</sup>、浜松医大小児科<sup>4)</sup>

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

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

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