

副鼻腔粘膜では多核巨細胞を伴う肉芽腫形成を、肺ではフィブリノイド型血管炎も認められ、これらはWGの病理形態の特徴に一致する。強膜炎より発見されるWGもあることを念頭におく必要がある。

#### 15. サンショウウオ胚の網膜原基とその周辺における $\alpha$ -FGFとTGF- $\beta$ の分布

(東京女子医大眼科)

根来 和美・高村 悦子

(東京女子医大第一病理) 小林 槇雄

(東京歯科大眼科)

篠崎 尚史・坪田 一男

成長因子である $\alpha$ -FGFとTGF- $\beta$ は、拮抗し、細胞の増殖や分化を制御している。有尾両生類の日本産サンショウウオにおいては、神経網膜層を除去すると、色素上皮細胞が脱分化するが、イモリのごとく組織が再組織化しない。この差異に、 $\alpha$ -FGFとTGF- $\beta$ の関与が考えられる。そこで、予備実験として、まず、正常な発生段階の日本産サンショウウオの網膜形成期における、 $\alpha$ -FGFとTGF- $\beta$ の分布を免疫組織化学的手法を用い観察をした。

その結果、 $\alpha$ -FGFは、今回対象とした全ステージにおいて、網膜原基全体の、細胞の核周囲に強く陽性所見を認めた。網膜の層構造の形成期から、細胞の分化・増殖の盛んな後極側に偏在し、層構造形成後は、網状層の境界部、視細胞の色素上皮側にも、強く陽性所見を認めた。TGF- $\beta_1$ は、時期が進むに従い、陽性所見が強くなった。視細胞の色素上皮側、水晶体に接する網膜原基の辺縁側の細胞の核周囲に陽性所見が強かった。

#### 16. ヒト鼓索神経の線維構成とニューロペプチド

(耳鼻咽喉科, 第一病理<sup>1)</sup>) 岡村 玲子・

高山 幹子・石井 哲夫・小林 槇雄<sup>1)</sup>

鼓索神経の線維構成の分析は、20歳女性で真珠腫性中耳炎に対する鼓室形成術の際に切除された神経において行った。2,000倍電顕下に神経全体を六ツ切り写真143枚に撮影し、これを貼り合わせて神経全横断面積の電顕写真像を作製し分析を行った。また1本の鼓索神経を17区分しそれぞれの区画における線維数の分布を比較した。神経横断面積は0.109mm<sup>2</sup>、有髄線維数4,447本、無髄線維数4,334本であった。有髄線維の太さの分布は2~3 $\mu$ mにピークを認めた。無髄線維のSchwann cell unit 総数は1,470本で、lunit当りの平均無髄線維数は2.9本であった。また17区画別の線維数の分布をみると、有髄線維が比較的均一であるのに対し

無髄線維では偏在性の分布を示した。

次に35歳男性の鼓索神経を抗サブスタンスP(SP)ポリクロナール抗体を用いてABC法により免疫染色を行った。SP陽性線維が認められ、これは味覚線維と推測された。

#### 17. 脊髄加齢変化の組織学的・定量的検討

(神経内科)

池沢 道子・山本 健詞・丸山 勝一

(病院病理科)

河上 牧夫

0~94歳の剖検308例の胸髄最小横断面と腰髄最大横断面を観察、全横断面積、白質・灰白質の面積と両者の比、前索・側索・後索の面積を計測し、胸髄最小横断面の後索と側索における軸索の密度・総数・横断面積を計測した。これらの結果と年齢、体格、他臓器の加齢変化および各種疾患について単相関分析を行った。その結果、脊髄は、軸索の数や横断面積が増加、5歳まで白質優位に急速に発育し、10歳前後で最大となり、脊髄の成長は体格と循環器系の発達に相関した。また、加齢変化として脊髄横断面積、軸索密度、後索の軸索総数および軸索横断面積の減少があったが、動脈硬化性変化とは相関がなかった。糖尿病、脳梗塞、脳腫瘍では側索に、悪性腫瘍では後索にそれぞれ優位の変化があった。

#### 18. 脳回転状網膜脈絡膜萎縮の同胞例—OAT欠損の免疫組織学的証明—

(第一病理) 小林 槇雄・柴田 亮行

特徴的眼底所見から脳回転状網膜脈絡膜萎縮と診断され、高オルニチン血症に四肢近位筋の萎縮を伴った35歳男性と41歳男性の同胞例を報告した。両親はいとこ結婚であった。筋生検でtype IIb優位の筋萎縮と、萎縮筋形質内に斑状の横紋消失部を認めた。同部は無構造、塩基性、PAS、NADPHは陽性、SDH陰性、parvalbumin染色は陰性であった。抗オルニチンアミノ基転換酵素(OAT)抗血清による免疫活性は減弱ないし消失していたが、他のミトコンドリア内局在複合酵素は陽性で、OATのみの単独欠損が証明された。電顕では筋鞘膜下の横紋消失部に-tubular aggregates-20nm径の内管を囲む50-70nm径の管状構造物の集積を認めた。筋繊維に接した錯綜する管状構造の末端には、100-500nmの小嚢状拡張があり、tubular aggregatesの形成に筋小胞体、あるいはT管系などの膜系の増殖が想定された。

OAT欠損による筋細胞内エネルギー代謝の障害が本症における筋障害の本質と考えられた。