

た。免疫染色では vimentin, actin が陽性、上皮細胞、組織球マーカーは概ね陰性であった。腫瘍細胞は間葉系細胞由来、特に fibromyoblast 由来が示唆された。心以外に腫瘍は無く、cardiac fibrosarcoma と診断した。

4. 6p trisomy の 1 剖検例

(第一病理)

山本智子・柴田亮行・小森隆司・
金田良夫・豊田智里・小林楨雄

6p trisomy は、種々の外表奇形と体内諸臓器の奇形を伴う稀な染色体異常で、本例を含め22例の報告がみられるのみである。本症例は2歳3カ月の男児、胎齡37週3日、体重1,250g で出生。出生後は著明な発育不全を示し、無酸素発作、感染を繰り返して死亡した。解剖時、身長52cm、体重2,630g であった。これまでの報告例で特徴とされている種々の奇形が認められたが、Fallot 四徴症主体の心奇形、第1脳神経の欠損、他の中枢神経系の異常等、比較的強い奇形を合併していた。本例の染色体異常は、母親の6番染色体短腕と16番染色体短腕の均衡型転座に由来しており、6p trisomy と同時に、16p の欠損も伴っている。これまでの報告にない虹彩部分欠損などの奇形が認められ、16p の欠損に由来する可能性も考えられた。また、6p trisomy の特徴として、易感染性が挙げられるが、本例では胸腺の異形成が認められ、この一因と考えられた。

5. 大動脈壁の加齢変容

(病院病理科) 河上牧夫・藤林真理子・
桜田実・関根延穂・金室俊子・
長谷川嗣業・伊藤隆雄・野並裕司

大動脈壁の加齢推移と言っても平均的、価値的のいづれの基準を採るかにより観察結果は当然異なる。551例の各年齢層より非硬化例を選び、細胞構築の加齢変容を検討した。

結果は、①加齢変化の実態は中膜構成細胞の耐負荷形態の退行性破綻とそれを代償しようとする内膜最内層の abortive な偽装的中膜化像に他ならない。②内膜肥厚は起源的に異なる二動向の合成である。即ち、最内層の myointimal cell の cloning による増殖層と血液可溶成分の不溶化集積層の二つである。③集積層は礎質微細弾性線維網の unidirectional alignment と粗剛化である。

動脈硬化とは壁全体ののっぴきならない変化である。内皮細胞を軸とするサイトカイン・ネットワークや脂質代謝異常によってその病態解明を試みる場合も微視的に終始せず、上記の不可避的過程との巨視的コ

ンテキストを組み立てる必要があろう。

6. 諸組織における biotin : 免疫反応性と avidin 結合性

(第二病院病理科)

相羽元彦・

藤田富久子・五十嵐昭喜・橋本正徳

山下らの報告した特異な組織像を呈する甲状腺癌ではホルマリン固定パラフィン包埋材料で avidin 結合性を有する物質 (biotin) が核内に局在する。そこで、①通常の組織・腫瘍その他の病変でそのような染色性が得られるかどうかを知る、②諸臓器の biotin 免疫染色の特徴を知る、この2点を目的として、8~10個の小組織片を一つの block にまとめた検体18個といくつかの通常のパラフィン検体について、抗 biotin 抗体を用いた免疫染色(ABC法またはLSAB法)と avidin の biotin 親和性に基づく avidin-peroxidase 染色を行い比較した。

結果と考察: Oncocytoma や adenolymphoma, 内分泌臓器の好酸性細胞のように胞体が糸粒体により占められている細胞、ステロイド産生細胞などに biotin の強い免疫染色性が得られた。逆に糸粒体に富む細胞が必ずしも免疫染色性を持っておらず、それぞれの臓器に特徴的な染色性が得られた。avidin-peroxidase 染色では全ての組織で染色性は得られなかった。

7. 生体腎移植後5カ月目にネフローゼ症候群を合併する HUS 様病変の認められた1例

(腎臓病総合医療センター, *第二病理)

塚塚史朗・山口裕・高橋公太・
尊田和徳・東間紘・太田和夫・
石山茂*・笠島武*

症例は44歳男性で、43歳時に血液透析導入となり、1992年5月26日、腎移植術を受けた。術後10日、28日、48日目に S-Cr 値の上昇のため計3回の腎生検を行い、急性拒絶反応の診断となった。拒絶反応が改善しないため、51日目に免疫抑制剤として CYA を FK506 に変更した。術後5カ月目頃よりネフローゼ症候群を呈するようになり、同年11月30日に4回目の移植腎生検を行った。光顕では、糸球体に mesangiolysis が目立ち、foam cell や segmental sclerosis が見られた。係締壁の二重化、細動脈内血栓も認められた。HUS 様病変の原因として FK506 も考えられたため、投与量を減少したが S-Cr 値、尿蛋白の改善は認められなかった。胸水、腹水の貯留、Cr、BUN の上昇のため1993年1月12日より血液透析導入となったが、全身状態悪化し2月3日永眠された。死亡原因として、肺炎による敗血

症が考えられた。

8. 結節性硬化症に伴う両側腎巨大 angio-myolipoma の 1 例

(腎臓病総合医療センター泌尿器科)

鈴木万里・古賀祐季子・西野整一・
家後理枝・巴ひかる・合谷信行・
中澤速和・東間 紘

血管筋脂肪腫(以下 AML)は、結節性硬化症の 50~80%に合併するとされているが、多彩な組織像を呈し、臨床的にも多様な経過をとるため、その診断、治療について過去に多くの議論がなされてきた。今回我々は、結節性硬化症に伴い両側腎の巨大 AML と下大静脈内腫瘍塞栓を認め、組織学的に診断の困難であった症例を経験したので報告する。

症例は 29 歳女性、皮膚科にて顔面皮疹・肺の結節性病変により結節性硬化症と診断されていたが、腎病変の増大傾向を示し破裂の危険性があるため、右腎摘・下大静脈内塞栓除去術、左腎生検を施行した。

本症例のように下大静脈内腫瘍塞栓を認めたものは、世界で 7 例目であり予後不良と予想される症例もあり、積極的に外科的治療を行うべきと考える。

9. 糸球体基底膜に特異な線維沈着が認められた 2 症例

(第四内科)

大図弘之・

湯村和子、安藤明利・内藤 隆・
原 陽子・佐中 孜・二瓶 宏

腎疾患の診断には蛍光抗体法は必須となりつつあるが、電子顕微鏡による診断も進歩し腎疾患の分類は多様化しているのが現状である。よく知られている線維が沈着する腎疾患(アミロイドーシス、クリオグロブリン血症、イムノタクトイド腎症など)と異なる 2 症例を経験したので報告する。

症例 1 はコラーゲン線維沈着症と診断した。病理学的特徴は、通常は間質にのみ存在する III 型コラーゲンが糸球体硬化の著明でない時期に基底膜に出現する。症例 2 は、fibrillary glomerulonephritis と考えられた。病理学的特徴は、基底膜上皮側にコンゴ赤陰性でアミロイド線維とは異なる太さ約 15~20nm の線維の沈着を random に認めることである。現状では、これらの疾患における病態生理は不明であり今後の検討を必要とする。

10. 生下時より著明な呼吸障害を呈した乳児重症型ネマリンミオパチーの 1 例

(小児科)

鈴木恵子・

林 北見・上原 孝・宍倉啓子・
鈴木暁子・新井ゆみ・大澤真木子・
炭田澤子・斉藤加代子・福山幸夫

生下時より著明な筋緊張低下と呼吸不全を認めた先天性重症型ネマリンミオパチーの 1 例を経験した。妊娠中胎動微弱を認め、40 週 5 日、3,315g にて出生、羊水過多を認めた。著明な全身の筋緊張低下、呼吸障害、哺乳障害を認め、2 カ月時原疾患精査目的に当科入院。特有のミオパチー顔貌、蛙肢位で自発運動に乏しく近位筋優位の筋力低下、深部腱反射の消失を認めた。筋電図は低電位、持続時間の短い運動神経単位に、多相性、持続時間の長いものが混在しており、大腿四頭筋の開放筋生検では、筋線維の群集萎縮を認めた。Gomori・trichrome 染色にて、主として小径線維に多数の赤染するネマリン小体を認め、電顕で cytoplasmic body が確認された。また本症例は、1 型優位の筋線維束と 2 型優位の筋線維束が混在しており、2 型優位の筋線維束の存在が目立っていた。以上のことより、ネマリンミオパチーの神経原性要因を強く考えさせる症例であった。

11. 免疫組織化学的方法による子宮肉腫の悪性度、予後の評価

(産婦人科)

生田雅昭・滝沢 憲・柿木成子・
松代直美・島由美子・武田佳彦

子宮肉腫は細胞分裂数により、肉腫、中間群、良性群に分類するが、困難な場合も少なくない。私達は、細胞増殖の指標である PCNA、アポトーシス関連 LeY 抗原を免疫組織化学染色し、悪性度、予後判定の有用性を検討した。最近 8 年間に治療した子宮肉腫 9 例(平滑筋肉腫 3 例、中間群 2 例、子宮間質肉腫 1 例、癌肉腫 2 例、中胚葉性混合腫瘍 1 例)のパラフィン包埋組織を薄切りし、脱パラ後染色した。染色細胞の割合と強度により強、中等度、弱陽性、陰性に 4 段階評価した。PCNA 染色は強、中、弱陽性がそれぞれ 3 例であった。死亡例は 9 例中 4 例あり、強陽性 2 例、中等度 1 例、弱陽性 1 例で、予後の判定は困難であった。また中間群と平滑筋肉腫の判定は、前者の 2 例は弱陽性、後者の 3 例は中から強陽性で、若干の判定は可能であった。LeY に関しては殆どの例で陰性であり、悪性度、予後の判定は不可能であった。

12. 右側大脳半球に発生した多発性髄膜腫の 1 例

(牛久愛和総合病院脳神経外科、
東京女子医大脳神経センター)