

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)