

検出されたことから今後同株の感染性や病因性に対する検討が望まれた。

#### 5. ペーチェット病患者多核白血球の C3d 分泌について

(眼科) 陳 麗理・小暮美津子  
(解剖学・発生生物学) 西川 恵・相川英三

〔目的〕繰り返して起こる急性の強い多核白血球 (PMN) 浸潤はペーチェット病の一つの特徴で、前房蓄膿の殆どは PMN から成り、房水中には補体第三成分 (C3) に由来する多核白血球遊走因子が存在する。本症の病態形成に PMN の果たす役割は大きく、これに補体活性化の関与が示唆されている。本報告は、ヒト PMN が C3 を産生することに注目し、ペーチェット病における PMN 機能と補体系の関連を、ペーチェット病患者から単離した PMN を用いて検討したものである。

〔方法〕ペーチェット病患者25例を対象とした。対照群として健康成人14例を用いた。患者および健康対照の末梢血からフィコール二重比重遠心法により PMN を分離・培養後、上清中の C3d を ELISA 法で測定し、同時に PMN の C3mRNA 発現を RT-PCR 法で観察した。ヒト PMN の C3 分泌機構にプロテインキナーゼ C およびカルモジュリン系の関与が示唆されているため、TPA、カルシウムイオノフォア A23187 を添加した培養群も作製し、同様に上清中の C3d ならびに C3 mRNA 発現を調べ、比較検討した。

〔結果〕正常ヒト PMN は C3d を産生し、TPA 刺激によって C3d 分泌が増加した。ペーチェット病患者 PMN からの C3d は健康対照に比べ有意に高値であり ( $p < 0.02$ )、蛋白レベルでも遺伝子レベルにおいても TPA 刺激に低反応性を示した。また、患者群では眼発作に関連した C3d の変動がみられた。

〔結語〕ペーチェット病患者の PMN はプライミングされている可能性がある。眼発作前後の補体系の変動に PMN も関与していることが示唆された。

#### 6. 先天性サイトメガロウイルス感染の胎盤病理所見

(病院病理科) 藤林真理子・河上牧夫  
(母子医療センター) 岩下光利・中林正雄

〔目的〕サイトメガロウイルス (CMV) は先天性感染の原因としては最も多いものであるが、当科でも1年間に3例の CMV 胎盤炎を経験した。CMV 胎盤炎の病理所見、病理診断上の問題点について述べる。

〔症例1〕母は42歳、妊娠27週で胎内発育遅延を指摘

され、精査のため入院した所、胎児は仮死状態にあり帝王切開施行。児は588g。

〔症例2〕母は29歳。妊娠20週で超音波上、胎児の腹水、腎欠損を指摘された。Potter 症候群を疑われ21週で分娩した。児380g、剖検は施行されなかった。

〔症例3〕母は25歳、妊娠25週で胎児の腹水を指摘された。母体血の CMV 抗体価高値。胎児は肝脾腫・脳室拡大・石灰化を示す。32週で帝王切開施行。

〔胎盤所見〕症例1, 3は絨毛間質細胞や栄養膜細胞の好酸性壊死および形質細胞性絨毛炎を示した。初回の検索では“フクロウの目”封入体は見つからなかったが、標本追加作製および2.5 $\mu$ m 程度の薄い切片の作製により最終的に封入体が見つかった。症例2は多核巨細胞を伴う肉芽腫を多数形成しており、きわだった組織所見を呈した。免疫組織化学で抗 CMV 抗体が絨毛に陽性、in situ hybridization (ISH) で CMV 遺伝子が絨毛に検出された。再薄切した切片から最終的に封入体も見つかった。

〔考察〕症例1, 2のように臨床的に本症が疑われなくても絨毛炎があれば積極的に CMV 感染症を疑うべきである。特に絨毛間質細胞・栄養膜細胞の好酸性壊死および形質細胞性絨毛炎の所見は有望である。ISH では封入体細胞よりもはるかに多くの細胞でウイルス遺伝子が検出され有用である。

#### 7. Anaplastic large cell lymphoma (ALCL) の組織像を呈した皮膚腫瘍型 ATLL の1例

(第二病院<sup>1</sup>内科II,<sup>2</sup>皮膚科,  
<sup>3</sup>病院病理科)

加藤義和<sup>1</sup>・福与光昭<sup>1</sup>・安山雅子<sup>1</sup>・  
川内喜代隆<sup>1</sup>・詫摩武英<sup>1</sup>・森 治樹<sup>1</sup>・  
島貫洋子<sup>2</sup>・原田敬之<sup>2</sup>・相羽元彦<sup>3</sup>

〔症例〕59歳、男性、香川県出身。主訴は右背部腫瘤。1994年3月頃より右背部の腫瘤に気付いたが放置した。7月頃より増大傾向を認めたため当院皮膚科に入院し腫瘤摘出術 (2.5×2.5cm) を施行した。悪性リンパ腫を疑われ精査加療目的にて10月当科転科となる。

〔理学所見および検査成績〕皮疹、皮下腫瘤は認めず、表在リンパ節や、肝脾は触知しなかった。末梢血所見では、白血球数5,400/ $\mu$ l で異型リンパ球は認めなかった。LDH、Ca<sup>2+</sup>は正常で、抗 HTLV-1抗体が2,048倍と高値を示した。全身の CT scan、超音波検査上リンパ節腫大、臓器浸潤はなく、Ga シンチでは右背部に hot spot を認める以外異常集積は認めなかった。

〔皮膚腫瘍の病理所見〕腫瘍細胞は真皮中に多結節性

に認められ、核に切れこみを認め、明瞭な核小体、好塩基性細胞質を有する大型細胞の増殖を主体とし、また核分裂像も豊富であった。免疫染色上、腫瘍細胞は CD30<sup>+</sup> CD3<sup>+</sup> CD20<sup>-</sup> CD45RO<sup>-</sup> を呈し Southern blot 法で TCR $\beta$  鎖の rearrangement と HTLV-1 proviral DNA の monoclonal integration が検出された。

〔経過および考案〕以上の所見より ALCL 様の組織像を呈した皮膚腫瘍型 ATLL と診断し VEPA-M 療法を施行した。ALCL (CD30<sup>+</sup>) 様組織像を示す ATLL の報告は少ない。CD30 は NGFR に属する表面抗原で、活性化された大型腫瘍細胞や、HTLV-1 により芽球化した T 細胞にも発現することが報告されている。ALCL で HTLV-1 陽性の例は稀であるが、大型腫瘍細胞の増殖を主体とする ATLL では本例のごとく ALCL (CD30<sup>+</sup>) の組織像を呈するものが存在し、鑑別診断上注意が必要と思われる。

#### 8. 腫瘍特異的モノクローナル抗体を用いた肝癌の治療

(消化器内科) 木村 知・  
春田郁子・古川隆二・梁 京賢・  
西川瑞穂・鴨川由美子・加藤多津子・  
長谷川潔・山内克巳・林 直諒

〔目的〕抗体依存性細胞障害活性 (ADCC) を有する癌特異的モノクローナル抗体を用いて、肝癌への新しい特異的免疫療法の可能性を検討した。

〔方法・結果〕我々は既に肝癌の細胞株である huH2 で免疫したマウスから得られたマウス抗ヒト癌特異的抗体 (523) について報告してきた。この抗体を用いて effector をヒト PBL, target cell には <sup>51</sup>Cr でラベルした huH2 を用い、in vitro にて細胞障害活性を測定した。実験は E/T ratio を 40:1 で行った。この結果、抗体添加群に濃度依存性に ADCC の増加がみられた。一方コントロール抗体では ADCC 活性はみられなかった。

〔考察〕今回の実験により癌特異的抗体である 523 は ADCC 活性を有することが示唆された。523 は抗ヒト、マウスモノクローナル抗体であるが、今後は遺伝子操作にて免疫グロブリンの Fc 部をヒト型に組み替えてキメラ抗体を作製し、in vivo でヌードマウスへの移植腫瘍に対する抗腫瘍効果の検討等を行い、臨床応用の可能性を研究していく予定である。

#### 9. Ectodermal dysplasia 兄弟例の報告と保因者診断

(小児科) 白井紀久・小国弘量・

松崎美保子・大澤真木子

Anhidrotic ectodermal dysplasia の兄弟例を経験し、その母の保因者診断を行うことができたので報告する。

〔症例 1〕患児は 3 カ月男児。原因不明の発熱を繰り返すことを主訴に来院。入院時から特徴的な顔貌により ectodermal dysplasia を疑われ精査を行った。一般検査、免疫系に異常はなかった。発汗テストにて、発汗を認めず他の皮膚付属器 (歯、髪、毛など) が部分欠損し、ectodermal dysplasia と診断した。Acetylcholine 含有クリーム塗布にて改善したとの報告があり、試したが無効であった。

〔症例 2〕患児は 4 カ月男児。症例 1 の弟。気管支肺炎の診断にて入院。兄と同様の顔貌と、発汗テストにて汗が認められず、保因者からの出産、兄に同様の疾患があることを考えると、伴性劣性の ectodermal dysplasia と診断できた。

〔症例 3〕患児の母。顔貌が特徴的である。生来、汗が少なかった。皮膚付属器の欠如はないが、親知らず歯がない。発汗テストで背部にブラシコ線に沿って発汗部分と無汗部分の縞が見られた。指尖の汗腺間距離が正常範囲より広がった。本症候群の保因者の診断基準 6 項目のうち 4 項目を認め、保因者と診断できた。

本症候群の基本的概念、合併症なども交え、若干の文献的検討を加え報告する。

#### 10. 無脾症候群に発症した脳膿瘍の治療経験について

(第二病院小児科) 三浦規子・本間 哲・  
塚田和子・李 慶英・木口博之・  
梅津亮二・浅井利夫・村田光範  
(脳神経外科)

萩原信司・梅原 裕・神保 実

先天性心疾患の合併症の一つとして脳膿瘍はよく知られているが、今回私共は無脾症候群の診断のもと経過観察中の 10 歳男児に発症し、初期治療に苦慮したが、適切な抗生剤の選択と rhG-CSF 剤の併用により良好に経過した脳膿瘍を経験したので報告する。

症例は 10 歳男児で、出生時よりチアノーゼを指摘されており、心臓カテーテル検査の結果、三尖弁閉鎖症、総肺静脈環流異常症を伴った無脾症候群と診断されている。発熱、嘔吐、構音障害、痙攣を主訴に来院、頭部 CT を施行したところ左側頭部に造影にて周囲が造影される低吸収域を認め、脳膿瘍と診断した。抗生剤 (ABPC, CTX)、脳圧降下剤、ステロイド剤投与にて