

ンサスに達していない状況を示した。

7. “ragged red fiber”を認めた MELAS (mitochondrial encephalomyopathy with lactic acidosis and stroke like episodes) の1例

(小児科) 江波戸景子・宍倉 啓子・
鈴木 陽子・斎藤加代子・林 北見・
栗屋 豊・福山 幸夫

反復する痙攣発作，片麻痺，構音障害等の中枢神経症状と，頭部 CT における多発性低吸収域のある7歳女児で，軽度運動負荷による著明な高乳酸ピルビン酸血症を認めた。“mitochondrial encephalomyopathy with lactic acidosis and stroke like episodes”いわゆる MELAS を疑い，筋生検にて“ragged red fiber”を認めた。診断は，1) 10歳以下の発症，2) 低身長，3) 痙攣発作，4) 神経性難聴，5) 知能障害，6) 発作性頭痛・嘔吐，7) “strok-like”症状，の7つによるが，本例は2) 6) 以外を認める典型例であった。原疾患については，ミトコンドリア電子伝達系，カルニチン等は正常であり，他は検索中である。脳梗塞様病変の原因は栓塞説，血管障害説などがあるが，まだ定説をみていない。

8. 福山型先天性筋ジストロフィー症の免疫組織化学的検討

(小児科) 岡田 典子・福山 幸夫
(第2病理) 笠島 武・梶田 昭

福山型先天性筋ジストロフィー症4例の生検筋組織の免疫組織化学的検討を行なった。症例は5カ月から1歳10カ月までの小児で，組織学的には筋組織は，本疾患に典型的な像を示した。加えてリンパ球，貪食を示す組織球や線維芽細胞が，筋線維間の結合織にみとめられた。

免疫組織化学的には，筋組織を PLP 固定または酵素抗体間接法で染色した。全ての症例の筋組織内に免疫グロブリンを保有する細胞が散在したが，その数は少なく，浸潤するリンパ球の多くは Leu 1 (T 細胞) 陽性であり，Leu 2a, Leu 3a 陽性細胞の数はほぼ同じ程度で，散在性に分布した。C3b レセプター陽性細胞もみられ，筋線維に補体 MAC (membrane attack complex) の構成成分が陽性を示した。

今回の検索では，その筋組織内に，リンパ球とマクロファージの浸潤がみられ，本疾患での筋線維変性過程で何らかの免疫反応が関与する可能性が示唆された。

9. リウマチ結節の成立機序について：短期間にリウマチ結節再発を繰り返した1例の検討

(リウマチ痛風センター) 中嶋ゆう子・
佐藤 和人・宮坂 信之・西岡久寿樹

短期間にリウマチ結節再発を繰り返した慢性関節リウマチ症例 (48歳，女性，classical RA, Stage III, Class II) において，リウマチ結節を免疫組織学的に検討する事により，その成立機序に考察を加えた。初期のリウマチ結節においては小血管の増生，間質の浮腫，および少数の未熟な間葉系細胞の増殖を認めた。次に，血管周囲を中心とした単核球の浸潤がみられ，これらの細胞の多くは，T リンパ球であった。また同時に，HLA-DR 抗原を表出した間葉系細胞の浸潤が増加した。以上の所見より，リウマチ結節内において，免疫担当細胞と HLA-DR 抗原を強く表現した間葉系細胞との活発な免疫応答の結果，リウマチ結節が形成される可能性が示唆された。さらに，リウマチ結節組織を培養し，その培養上清中のサイトカイン活性を検討したので合わせて報告したい。

10. ヒト組織中心房性 Na 利尿ペプチド (ANP) の存在様式に関する検討

(第2内科) 成瀬 光栄・成瀬 清子・
出村 博・鎮目 和夫
(放射線科) 広江 道昭
(心研内科) 金子まこと・関口 守衛

ANP の3種の存在様式 (γ , β , α ANP) の病態生化学的意義を明らかにする為，諸疾患の心房組織を用いて検討した。

方法：7例の剖検，20例の心疾患手術例の心房組織から ANP を酸抽出し，HPLC と RIA (Peptides 7: 114, 1986) を組合わせて分子量を解析した。

結果：心房 ANP は γ dominant type および β dominant type に大別された。剖検7例中5例，大動脈弁疾患4例中3例，ASD 6例中4例で γ type であったのに対し，僧帽弁疾患では9例中8例が β type で，更に種々の上室性不整脈疾患でも半数に β type を認めた。 β type の ANP 含量は $11.68 \pm 2.19 \text{ ng}/\mu\text{g protein}$ で γ type の約5倍であった。

考案：心房に直接的に圧，伸展刺激が加わる疾患では，心房 ANP 含量の増加と，ANP の細胞間プロセッシングが β ANP へ偏位する事が示唆された。

11. 生検心房筋病変の定量的評価に関する臨床・病理学的研究

(心研内科) 関口 守衛・于 祖照

金子まこと・黄 敏哲
 (放射線科) 広江 道昭
 (セミナー学生) 竹田 和代
 (心研外科) 遠藤 真弘・
 橋本 明政・小柳 仁
 (第2病理) 西川 俊郎

松村 治・水上 玖美・久保 和夫・
 佐中 孜・詫摩 武英・杉野 信博
 (病理) 西川 俊郎

最近心房性不整脈や心房性利尿ホルモンとの関連的研究を行なうにさいして左右心房心筋の病変度を定量化して臨床所見と対比する必要性が多くなって来た。そこで心筋細胞の肥大度, 変性度, 間質線維化, 心筋細胞の配列の乱れ, 心内膜肥厚などを定量化するために%線維化や病変度スコアを作製した結果を報告する。心筋細胞横径と%線維化値は右心房(RA)について, 正常心(n=6); $9.4 \pm 0.9\mu$ $13.4 \pm 1.4\%$, 心房中隔欠損(n=12); $13.0 \pm 3.5\mu$ $26.1 \pm 11.0\%$, 洞不全症候群(SSS, n=14); $14.8 \pm 3.2\mu$ $42.0 \pm 14.1\%$, 左心房(LA)について, 正常心(n=9); $8.8 \pm 1.2\mu$, 僧帽弁逆流(n=8); $15.6 \pm 2.7\mu$ $27.6 \pm 12.0\%$, 同狭窄(n=10); $21.3 \pm 6.3\mu$ $39.2 \pm 9.6\%$, 左房粘液腫(n=5); $15.3 \pm 1.0\mu$ $22.0 \pm 7.1\%$ であった。病変スコアをSSS症例のRA生検例(n=14)についてみると 6.4 ± 2.7 であり, 同一症例の右室生検標本について同様に算出したスコア 2.4 ± 1.4 に比し有意に高値であった($p < 0.01$)。

12. 流出血管が肺動脈であった肝葉内肺分画症の1例

(第1病理) 曾根 康之・寺岡 邦彦・
 金田 良夫・豊田 智里・武石 詢

症例は25歳, 男性で, 左前胸部痛を主訴に入院。X線, CT, 気管支鏡, 血管造影などの検査の結果, 流出血管が肺動脈である左下葉の肺葉内肺分画症と診断し, 左下葉切除を施行した。術後の組織病理学的検索にて, 慢性炎症を伴った多胞性気管支嚢胞と elastic type と muscler type の動脈が混在する血管網が認められた。肺葉内肺分画症の流出血管についての報告例のほとんどは肺動脈であるが, われわれの症例は肺動脈であった。現在, 分類は嚢胞形態や迷入動脈と肺動脈との関係よりなされているが, 正常気管支動脈と流出血管をも含めた総括的な分類が, 発生機序解明の為にも必要であると考えられた。

13. 剖検において初めて脳ムコール症と診断し得た重症透析患者の2例

(第4内科) 田中 好子・西川 恵・川島洋一郎・

脳ムコール症は, 重症糖尿病, 白血病, ステロイド使用者など免疫不全症例で合併することが多いといわれているが, その大部分は剖検によって初めて診断されるというのが現状である。なかでも透析患者については, その合併の可能性が推察されるにもかかわらずその報告例は皆無といえる。

最近, 筆者らは, このような脳ムコール症を2例経験し, 若干の知見を得たので報告する。

第1例: 53歳, 女性。顔面腫脹, 歯痛にて発症。CTにて脳膿瘍と診断され, 抗生剤投与にても改善せず死亡した。剖検にて右前頭葉の多数の真菌を含む膿瘍, 右内頸動脈の真菌性血栓が認められた。

第2例: 34歳, 男性。発熱, 顔面腫脹, 歯痛にて発症。上顎洞炎から炎症が波及し, 脳髄膜炎, 脳梗塞の発生に至り, 死亡。剖検で副鼻腔壊死巣内に散在する真菌, 脳血管内を充満する真菌が認められた。

重症透析患者のケアにあたっては, 今回のような日和見感染症の存在にも留意する必要があると考えられる。

14. paraprotein が腎に沈着した8症例の解析

(第4内科)

西川 恵・佐中 孜・菊地 典子・
 松村 治・水上 玖美・堀田 茂・
 湯村 和子・詫摩 武英・杉野 信博
 (第1内科) 赤星 雅・溝口 秀昭
 (第2病理) 豊田 充康・梶田 昭

腎において分子量6,000から44,000の蛋白は糸球体より濾過され, そのほとんどが近位尿細管において再吸収され, 尿細管の細胞質内で代謝される。この分子量領域の paraprotein が沈着して, 腎機能障害をきたした8例について臨床経過, 構成成分, 沈着部位について検討した。構成成分は immunostaining, 電顕により観察した。その結果, 6例は congo red 陽性の β 板状構造を持ち, 2例は A 蛋白, 3例は L 蛋白で, β 板状構造を持たない2例の内1例は L 蛋白であり, この症例は light chain deposition disease (LCDD) と診断された。他の1例は, collagen type IV に類似した物質である事が, 電顕でタンニン酸染色で証明された。A 蛋白は arteriolen type, L 蛋白は capillary dominant で arteriolen にも沈着する混合型を示した。L 蛋白は抗体 V 領域のアミノ酸配列を有する事よりその沈