

P1-31

Denys-Drash 症候群の一例に見られた腎病変の検討

渡邊 孝平¹, 西田 眞佐志², 佐渡 義一³, 儘田 明央¹, 岡田 公美¹,
下柿元 雄介¹, 羽山 忠良¹, 原 満¹

¹ピーシーエルジャパン・電子顕微鏡検査課, ²京都府立医科大学
大学附属病院小児内科, ³重井医学研究所免疫部門

【臨床経過】患者は0歳(10ヶ月)男性。ネフローゼ症候群、ウィルムス腫瘍、偽半陰陽(尿道下裂)があり、Denys-Drash 症候群と診断された。ネフローゼ症候群発症時の精査にて左腎上極に腫瘍が発見され、左腎摘出術が施行された。

【方法と結果】非腫瘍部腎組織では、組織学的に様々な程度のメサングウム硬化が目立ち、メサングウム細胞は所々で軽度が増多している。皮質表層部では硬化が進行した糸球体が比較的多く、皮髄境界近傍では糸球体は概してよく保たれている。拡張した尿細管や萎縮した尿細管も認められ、間質にはリンパ球浸潤が目立つ。

電顕像では、メサングウム基質は浮腫状に軽度～中等度に増加し、メサングウム細胞は一部で軽度が増多している。高電子密度の物質がメサングウム基質の所々に認められ、一部では係蹄基底膜内にも認められる。係蹄基底膜は上皮側・内皮側ともに凸凹不整の所が多く、肥厚と菲薄化が不規則に目立つ。基底膜は、広範囲で本来の三層構造が認められず、不規則・巣状に浮腫状である。同様の所見は尿細管基底膜にも認められる。足突起は、硬化の進行した糸球体では広範囲に消失し、硬化の程度が軽い糸球体では所々で消失している。足突起が保たれている部位では、slit diaphragm は認められる。

蛍光免疫染色では、IgM・C3c・C3d がメサングウムに(+)である。IV型コラーゲンのα鎖(α1～α6)の蛍光免疫染色では異常を認めない。ネフリン抗体を用いた蛍光免疫染色では、ネフリン蛋白質は陽性である。

【結論】糸球体病変は、diffuse mesangial sclerosis (Habib&Bois)にはば一致する。糸球体基底膜の異常な電顕像は、Alport 症候群で認められるものと似ているが、IV型コラーゲンα鎖の異常は認められない。間質で目立つリンパ球浸潤には、尿細管基底膜の異常が関与している可能性がある。

P1-32

腎糸球体基底膜断裂部位からの赤血球漏出像の提示

高木 孝士¹, 岩井 充¹, 大石 千穂美¹, 成田 真由美¹, 鈴木 展行¹,
鈴木 理志³, 飯田 博行⁴, 浜口 欣一²

¹株式会社エスアールエル羽村検査部病理遺伝子検査部特殊病理係, ²株式会社エスアールエル羽村検査部細胞病理研究所, ³聖隷佐倉市民病院腎臓内科, ⁴富山県立中央病院

【目的】腎疾患において蛋白尿、血尿は重要な所見である。電子顕微鏡観察で、尿蛋白が多いと腎糸球体での微絨毛の形成、足突起の消失像がしばしば観察される。血尿においては、腎糸球体基底膜の菲薄化、融解、断裂像が観察される。IgA 腎症での部分的な基底膜菲薄化、菲薄化腎症での基底膜菲薄、アルポート症候群における基底膜層状化、半月体形成腎炎における基底膜断裂やフィブリンの析出などは日常の電子顕微鏡観察時に良く観察される。しかし基底膜の断裂部位からまさに赤血球が漏れ出ている状態の電子顕微鏡写真を実際に目にするのは殆ど無い。今回、まさに赤血球が漏れ出ている瞬間の形態像を2症例で経験したのでこれを提示すると共に、別の疾患による糸球体基底膜の断裂像との形態的な比較検討を行った。

【症例】症例1) 64歳男性、48歳時にChance proteinuria。腎生検時の蛋白尿(++)、尿中赤血球(1~4個)、IgA295、TP7.4、Alb4.3。光顕像がFGNのIgA腎症と診断。

症例2) 53歳 男性

37歳時より血尿、蛋白尿の指摘あり、IgA腎症と診断。平成18年11月より腎機能増悪、Cr2.0台、IgA545、TP6.2、Alb3.6、蛋白尿7.2g/日。半月体形成を伴ったIgA腎症と診断。

【結果・考察】糸球体基底膜が断裂すると、その隙間から赤血球がボウマン腔に押し出され血尿の原因となる。通過する際に、赤血球はつぶれて『変形赤血球』となる。この変形赤血球の形態像を電子顕微鏡で観察する事は容易だが、基底膜断裂部位からの赤血球漏出の瞬間を捉えることはまずない。今回提示する2症例の電子顕微鏡写真は、基底膜断裂による血尿の機序が視覚的に証明されている。これは臨床所見と形態変化を結びつける電子顕微鏡検査の有意性を示すものである。またこの像を半月体形成腎炎等による基底膜の断裂像と比較したのでその結果を併せて提示する。