電顕観察で傍尿細管毛細血管に糸球体同様の病変を認めたSLE 腎炎の一例

◎飛田野 清美[1)]、本望 一昌[1)]、二階堂 貴章[1)]、山本 昌代[1)]、中村 香織[1)]、渡邊 温子[1)]、星野 真紀子[1)]、芳賀 美子[1)]
自治医科大学附属病院[1)]

【はじめに】

全身性エリテマトーデス（SLE 腎炎）の電顕所見は、糸球体の上皮下、内皮下、メサンギウム領域など様々な領域に沈着物（dense deposit）を認めることが特徴のひとつである。また内皮細胞質内に tubuloreticular inclusion(TRI)が出現する例も多い。我々は SLE 腎炎において、傍尿細管毛細血管（peritubular capillary：PTC）に糸球体同様の所見を観察したので報告する。

【症例】14 歳女性。発熱、関節痛を認め、血液検査でアルブミン 2.6g/dl、尿蛋白 2+、尿潜血 2+、尿蛋白定量 3.79mg/gCr、尿中赤血球 50-99HPF でネフローゼ症候群を疑われた。精査で抗核抗体+(20480 倍)、C3 18mg/dl、C4 2mg/dl、CH50<11.0/ml と低補体血症があり、抗 ds-DNA 抗体 462 IU/ml、抗 SS-A 抗体 256 AU/ml、抗 SS-B 抗体 8 倍で、SLE、Sjogren 症候群と臨床診断された。

【結果】

光顕所見は係蹄に wire-loop lesion が目立ち、好中球や核片が散見された。蛍光抗体法で IgM(+)、IgA(2+)、C3c(+)、C1q(2+)、C4(±)を呈した。電顕所見はメサンギウム領域、内皮下、上皮下に dense deposit 沈着、wire-loop lesion、内皮細胞質内に TRI が観察された。さらに尿細管間質内や PTC の基底膜に deposit 沈着がみられ、PTC の内皮細胞質内にも TRI を認めた。病理最終診断はループス腎炎・WHO 分類のⅣ-G(A)であった。

【まとめと考察】

SLE 腎炎で尿細管間質や PTC に deposit の沈着がみられる例は、WHO 分類・Ⅳ型患者の 30～60％である。また PTC への deposit 沈着は、ループス腎炎や混合性結合組織病の腎病変に特異的である。本例は電顕観察において尿細管間質に糸球体同様の病変を認め、SLE 腎炎としても矛盾しなかった。

腎生検の電顕観察は、糸球体を中心に進められることが多い。しかし腎生検に糸球体が採取されていない検体でも、尿細管間質に上記の様な所見を捉えれば病理診断の一助になると思われ、尿細管間質の観察も怠ってはならないと感じた一例であった。

連絡先：0285-58-7186

81

電顕により足細胞陥入糸球体症が疑われた一症例

◎本望 一昌[1)]、飛田野 清美[1)]、二階堂 貴章[1)]、山本 昌代[1)]、小瀬川 順幸[1)]、河野 哲也[2)]、芳賀 美子[1)]
自治医科大学附属病院[1)]、自治医科大学附属さいたま医療センター[2)]

【はじめに】足細胞陥入糸球体症は診断基準の定義が未だ確立されていない疾患であるが，2006 年腎臓学会ワーキンググループが発足し，新しい疾患群とし提唱されている．

今回我々が経験した例は腎生検で組織診，蛍光抗体法により膜性腎症が疑われたが，電顕所見で糸球体基底膜に足細胞の陥入がみられた．また上皮下および基底膜内に膜性腎症ではみられない小球状微小管状構造が認められ，足細胞陥入糸球体症が疑われたので報告する．

【症例】78 歳，男性． 2015 年 10 月検診にて尿蛋白陽性を指摘され，12 月ネフローゼレベルの蛋白尿を呈した．
2016 年 2 月 24 日腎生検目的のため入院．

【検査所見】生化学検査は、T-P 5.8 g/dl, Alb 3.2 g/dl, BUN 18 mg/dl，Cre 0.64 mg/dl. 尿検査では尿蛋白定性 3+, 尿潜血 2+, 蛋白定量 2.3g/gCre, 尿沈査は赤血球 10-19/HPF であった．

【病理所見】光顕像は上皮下に少量の deposit がみられ，糸球体基底膜は肥厚し，軽度 spike が認められた．蛍光抗体法では免疫グロブリン（IgG，IgM，IgA）が基底膜に部分的な弱陽性を示し，補体は陰性であった． 電顕所見は paramesangial area にごく少量の dense deposit，糸球体基底膜に足細胞の陥入，上皮下および基底膜内に小球状微小構造物が連珠状に多数みられた．また上皮細胞質内に同様の構造物および空胞がみられた．以上の所見から足細胞陥入糸球体症が疑われた．

【考察】足細胞陥入糸球体症は光顕像では PAM 染色で糸球体基底膜に点刻像や spike 様病変がみられることから，同様の所見のある膜性腎症，分節巣状硬化症などに診断されることが多い．蛍光抗体法では特徴的なものはない．電顕所見は，足細胞の細胞突起が糸球体基底膜に陥入し，それに伴い糸球体基底膜内に小球状物や微小管状構造物を特徴とする膜性病変である．

足細胞陥入糸球体症の診断には，膜性腎症の lucent deposit，糸球体高血圧性変化や糖尿性腎炎による糸球体硬化で時折みられる基底膜内管状構造物との鑑別が重要であると考える．

連絡先 0285-58-7186(内 3315)

異父姉妹で Fabry 病を発症した 2 症例

◎千田 里美[1]、石川 美保子[1]、島田 三奈美[1]、松山 欽一[1]、星 亨[1]、町田 浩美[1]
獨協医科大学病院[1]

【はじめに】Fabry 病は、加水分解酵素である α-ガラクトシダーゼ（GLA）の欠損または、活性低下によりグロボトリアオシルセラミド（GL3）が全身に蓄積し様々な症状を呈する。X 染色体劣性遺伝形式をとり、男性患者には症状が顕著になる一方、女性患者は重症例から軽症例まで多様性を生じる。今回、異父姉妹で Fabry 病を発症した 2 症例を経験したので報告する。
【症例 1】60 代女性 既往歴：小児期四肢の痛み・脳梗塞。現病歴：2014 年頃より既往の肥大型心筋症から心不全出現。2015 年心不全が急性増悪し、心筋生検施行。酵素補充療法開始したが心不全が悪化し死亡、病理解剖となる。検査データは α-GLA 活性 3.2nmol/n/ml，LysoGb3　21.8ng/ml
【症例 2】50 代女性 既往歴：小児期四肢の痛み・脳梗塞。現病歴：肥大型心筋症にて外来通院していたが、姉（症例 1）が Fabry 病と診断され同病を疑い 2016 年心筋生検施行。検査データは α-GLA 活性 1.6nmol/n/ml，LysoGb3 37.3ng/ml　酵素補充療法開始予定。
【結果】〈心筋生検所見〉症例 1、2 共に HE 染色では、心内膜は全体的に肥厚し細胞質に空胞形成、心筋内の線維化も認めた。電顕所見では、心筋細胞内に層状封入体を認めた。〈解剖所見：症例 1〉心重量は 660g で高度の肥大が見られ壁の菲薄化と左室内腔の拡張を認めた。組織学的には心筋細胞の大小不同、細胞質に大型空胞と線維化を認めた。腎臓は左右共に複数の嚢胞を認め、組織学的には糸球体メサンギウム基質の増加、足細胞に空胞を認めた。電顕像では心、腎共に層状封入体を認めた。
【まとめと考察】肥大型心筋症の経過観察中に Fabry 病と異父姉妹で診断された症例を経験し、原因不明の左室肥大の患者の中には、Fabry 病の可能性の存在があると考える。女性の場合、症状は個々により異なるため軽症の場合は見逃しやすい。しかし Fabry 病は進行性の為、より高い治療効果を得るには早期治療が重要である。注意深く臨床症状を観察すると共に、詳細な病歴や家族歴の聴取により、早期診断から早期治療へ繋げることが大切と考える。
連絡先：0282-87-2180　(内線：3933)

腎生検における蛍光染色の検討

◎竹内 彩[1]、平賀 咲[1]、雨宮 健司[1]、輿石 早紀[1]、杉浦 弘樹[1]、石井 恵理[1]、芦沢 正美[1]
山梨県立中央病院[1]

[はじめに]

新鮮凍結切片を用いた蛍光抗体法は、免疫グロブリンや補体などの微量な抗原の検出に感度や特異性が高く腎生検の診断において必要不可欠な検査法である。当院では、不定期に提出される腎生検の蛍光染色や写真撮影を業務時間内で行うために、反応温度と反応時間の異なるプロトコール３種で適宜対応してきたが、その条件の違いによる染色性に関して検証はしていなかった。今回我々は凍結保存されていた腎生検検体を用いてその染色性について確認を行った。

[対象]

蛍光抗体法が陽性を示した病理腎生検検体（IgA：２件、IgG：２件、IgM：２件、C３：３件）

[方法]

診断後凍結保存されていた検体を解凍後 OCT コンパウンドで再包埋し、３μｍの凍結切片を作製。
FITC 標識された抗 IgA、IgG、IgM、C３抗体 (MBL 社製)を１次抗体とした直接法で染色時の反応温度および反応時間を以下の３種について検討した。

①３７℃・３０分
②２５℃・１時間
③４℃・１晩

なお抗体の希釈倍率は事前の検討により再凍結切片でも比較的安定していた２０倍 （IgA 、IgM、C３） 、４０倍（IgG） とした。

[結果]

いずれの抗体も陽性像において、メサンギウム、基底膜への沈着態度に差はなかった。IgG を除いた抗体では蛍光の強度に若干の差がみられた。

[考察]

染色時に反応温度、反応時間を適時変更し、不定期に提出される腎生検の蛍光検査を業務時間内で対応することが可能であることが確認できた。

連絡先 055-253-7111（内線 3270）