

# 第 67 回関西小児病理研究会

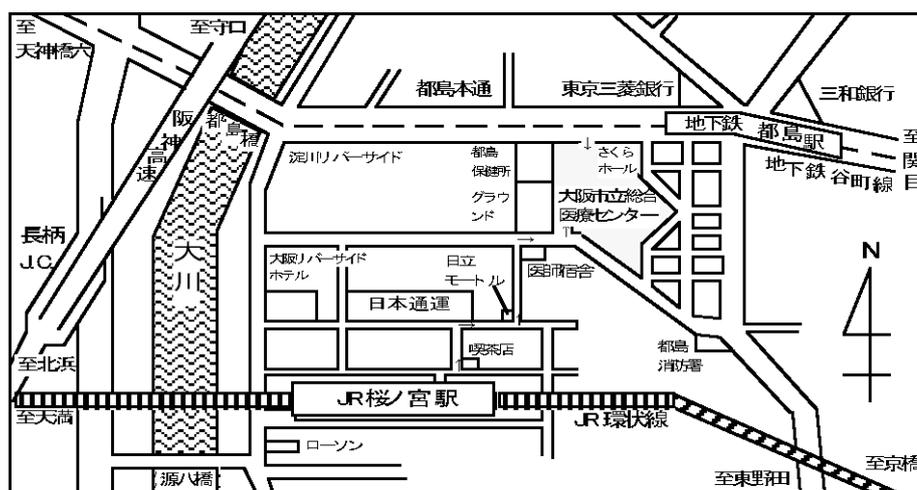
日時：平成 24 年 6 月 30 日（土）午後 1 時より標本供覧  
午後 1 時 30 分より講演開始

日本病理学会から専門医資格更新時の生涯学習単位（参加 5 単位、筆頭発表 2 単位）  
として認められています

場所：大阪市立総合医療センター3階 大会議室  
（注：大会議室が3階に変更になっております。院内の案内に沿ってお進み下さい）  
〒534-0021 大阪市都島区都島本通 2-13-22  
電話（06）6929-1221（代表）

交通案内：地下鉄谷町線都島駅下車②番出口より西へ約 3 分  
JR 環状線桜ノ宮駅下車北へ約 7 分

## 会場周辺図



担当：大阪府立母子保健総合医療センター 中山雅弘

プログラム

13：30～14：30 座長：大阪市立総合医療センター病理部 井上健 先生

1(432) 子宮内胎児発育遅延と胎盤病理

大阪府立母子保健総合医療センター 検査科 中山雅弘、他

2(433) 超早産児の1剖検例

兵庫県立こども病院 病理診断科 吉田牧子、他

3(434) 当科で経験した満期の周産期肺炎 (perinatal pneumonia) の剖検例の検討

大阪府立母子保健総合医療センター 検査科 松岡圭子、他

14：30～14：50 休憩

14：50～15：50 座長：兵庫県立こども病院 病理診断科 吉田牧子 先生

4(435) Absence of lung の2剖検例

大阪市立総合医療センター 病理部 福島裕子、他

5(436) Y成分をもつターナー症候群の性腺組織の検討

大阪府立母子保健総合医療センター 検査科 橘真紀子、他

6(437) p53に陽性を示す atypical choroid plexus papilloma の一例

大阪市立総合医療センター 病理部 石井真美、他

データはWindows, MacともにPowerPointファイルで、USBフラッシュメモリまたはCD-ROMで御持参下さい。口演時間は討論含めて1題あたり20分をお願い致します。

1(432)

子宮内胎児発育遅延と胎盤病理

中山雅弘、橘真紀子、桑江優子、松岡圭子、竹内真

大阪府立母子保健総合医療センター検査科病理

子宮内胎児発育遅延 (IUGR) を胎盤病理学的に見ると、1.梗塞・血栓・胎盤後血腫などの循環障害を基盤とするもの、2.フィブリン沈着・母体面梗塞など、母体の膠原病や凝固異常と関連するもの、3.Breus' mole、周廓胎盤、画縁胎盤などのいわゆる胎盤の肉眼的異常と考えられるもの、4.Chorangioma などの胎盤の腫瘍、5.臍帯因子として付着異常、単一臍帯動脈など 6.母児感染、7.胎児血管の障害型 (無血管絨毛・絨毛炎など)、8.未熟性・異形成を主たる所見とするもの、9.正常組織像に分類される。それぞれ代表的な像を示す。

当センターで、-3SD 以下の IUGR の胎盤は、約 130 例で、-3.5SD 以下の胎盤は 46 例であった。胎児の奇形性疾患が半数以上を占め、中でも 18-トリソミーが多かった。中毒症および同様の虚血病変が見られるものが 10 例に見られた。残りの 11 例のうち、9 例は、胎児循環障害型 IUGR であった。

IUGR 児の一部には、児に明らかな異常がないのにキャッチアップせず、低身長になることがある。キャッチアップのない IUGR 児に特徴的な胎盤病理所見があるか、検討した。絨毛形態により、①正常 ②母体因子 ③未熟・異形成 ④その他の異常に分類した。2歳児の身長・体重で-2.0SD 内にキャッチアップした群としなかった群を比較検討し、キャッチアップしなかった群には、有意に未熟・異形成型が多かった。

## 2(433)

### 超早産児の1剖検例

兵庫県立こども病院 病理診断科 1), 新生児科 2)

吉田牧子 1), 藤岡一路 2), 溝渕雅巳 2), 芳本誠司 2), 中尾秀人 2)

病歴：母 29 歳，GBS 陽性，機会飲酒，自然妊娠成立後，22 週 2 日時に自宅で破水，22 週 3 日時に前医受診し，PROM 疑い，切迫早産にて当院搬送された。入院時子宮口 5 cm 開大しており，自然経膈分娩で同日娩出された。出生時，自発呼吸は認められなかったが，心拍は確認された。挿管蘇生し，新生児科入院，RDS4 度に対して STA0.5V 投与，臍動静脈が確保されたが血圧 22/18 で，A ラインからの採血不可能であった。エコーにて PDA 右→左シャントが確認され，PPHN と診断された。また児の血液検査（WBC6200，CRP1.2，IgM17，IL-6 201300），母の GBS 陽性や発熱から先天性敗血症と診断された。輸血，NaHCO<sub>3</sub>，HDC，アドレナリン，NO 吸入を含めた集中治療を行われたが呼吸循環不全は軽快せず，生後 6 時間で永眠された。

検査所見：TP3.1(5.5~8.2)g/dl，CRP1.22(0.000~0.30)mg/dl，IgG1218(870~1700)mg/dl，IgA21(110~410)mg/dl，IgM17(35~220)mg/dl，WBC6200/ $\mu$ l，RBC201x10<sup>4</sup>/ $\mu$ l，Hb8.6g/dl，Ht26.9%，Plt9.4x10<sup>4</sup>/ $\mu$ l，MCV133.8fl，MCH42.8Pg，MCHC32.0%，IL-6 201300.0(4.0以下)pg/ml，フェリチン 104(3.4~89.0)ng/ml，TP(TAF)40.3mg/dl，ALB(BCP)(TAF)0.0g/dl，LD(TAF)556IU/l， $\beta$ 2m(TAF)202.00 $\mu$ g/l，IL-6(TAF)16820.0pg/ml

細菌培養；動脈血細菌認めず，A ライン先端細菌認めず，IVH 最近認めず，咽頭 GBS+，喀痰 GBS+

計測値：()内は means and standard deviations of weights and measurements of liveborn infants by gestational age22wk

身長：Crown-Rump(C-R)；18.0cm(20 $\pm$ 1.3)，Crown-Heel(C-H)；27.5cm(27.8 $\pm$ 1.6)，

Toe-Heel(T-H)；4.0cm(4 $\pm$ 0.4)

体重：480g(473 $\pm$ 63)，頭囲：19.0cm，胸囲：17.0cm，腹囲：14.5cm，

臓器重量：

脊髄；0.9g，脳(大脳・小脳・脳幹)；62.0g(65 $\pm$ 13)，心臓；1.85g(3.5 $\pm$ 0.6)，肝臓；22.5g(25.4 $\pm$ 5.2)，脾臓；0.5g(0.8 $\pm$ 0.4)，膵臓；1.3g(十二指腸 2cm 長含む)(0.6 $\pm$ 0.3)，右副腎；0.65g，左副腎；0.7g，両副腎；1.35g(2 $\pm$ 0.6)，胸腺；0.8g(1.2 $\pm$ 0.3)，右肺；9.5g(ホルマリン注入後)，左肺；7.3g(ホルマリン注入後)，両肺；16.8g(14.4 $\pm$ 4.3)，右腎；2.2g(尿管含む)，左腎；2.05g(尿管含む)，両腎；4.05g(4.7 $\pm$ 1.5)，横隔膜+心嚢；3.4g

当科で経験した満期の周産期肺炎(perinatal pneumonia)の剖検例の検討

大阪府立母子保健総合医療センター検査科病理

松岡圭子、橘 真紀子、桑江優子、竹内 真、中山雅弘

原因不明の満期の新生児死亡例や胎内死亡例の剖検を行うと稀に死因として肺炎を認める。

当科解剖例で 1981 年よりの約 30 年間で、満期の新生児死亡例および胎内死亡例を検索した。肺炎が死因と考えられる症例は 12 例であった。うちわけは、生後 7 日までの新生児死亡が 8 例、胎内死亡が 4 例であった。年代別では、1980 年代が 5 例、1990 年代が 3 例、2000 年以降が 4 例であった。起因菌の判明したものは 7 例で、E.coli が 4 例、GBS が 1 例、黄色ブドウ球菌が 1 例、リステリアが 1 例であった。起因菌不明の 5 例のうち 2 例で、肺内にそれぞれ球菌および桿菌と思われる菌を認めている。剖検時に肺重量の増加がみられたものは 5 例で、臨床経過および剖検時の肉眼所見にて肺炎が疑われたのは 4 例、肺組織より培養検査を実施したものは 4 例であった。全例で胎盤検査を行っているが、3 度の強い CAM を認めた例は 3 例であった。

ほとんどの症例で、剖検にいたるまでに肺炎の診断はされていなかった。

Potter の Pediatric pathology によると、周産期肺炎は生後 24 もしくは 48 時間以内に死亡した児の 5 から 10%にみられ、胎内死亡例では 30%にみられると記載されている。

今回検討した症例は剖検例に限られているので、正確なところは不明だが、この間の満期新生児および死産児の剖検例は 471 例で、Potter の記載よりは稀だと考える。

周産期肺炎は稀であるが、医療の進んだ現在でも予測、診断困難な疾患であり、剖検時には念頭において培養検査などを実施する必要があると考えて、呈示する。

## 4(435)

### Absence of lung の 2 剖検例

福島 裕子 1)、石井 真美 1)、井上 健 1)、江原 英治 2)、石丸 和彦 3)、  
前畠 慶人 3)、西垣 恭一 3)

(1) 大阪市立総合医療センター 病理部

(2) 同 小児医療センター小児循環器内科

(3) 同 小児医療センター小児心臓血管外科

Absence of lung は肺芽の形成異常により肺が形成されない先天異常で肺および気管支の両方が欠損している無発生(agenesis)と気管支が痕跡的に存在し、肺が欠損している無形成(aplasia)がある。症状発現の程度は多彩で全く無症状で偶然胸部レントゲン撮影で発見されるものから出生直後に死亡して剖検で見つけられるものまで様々である。また心血管系、消化器系、泌尿器系、骨格系などの奇形を合併することがある。今回、右肺無形成(aplasia)の剖検例を経験した。以前に経験した両肺無発生(agenesis)の死産児剖検例と合わせて報告する。

【症例 1】4 か月、女児。在胎 39 週 1 日、自然経膈分娩で出生。出生体重 2494g、Apgar score 7/8。生後軽度の多呼吸が持続するため、当センターNICUへ搬送され、精査にて右肺欠損、気管狭窄、Pulmonary artery sling (PA sling)と診断された。退院後、生後 3 か月時に急性細気管支炎で入院となった。呼吸不全となり、人工換気開始されるも、循環動態不安定なため ECMO 装着された。状態の改善のため PA sling 解除術施行されたが、術後 20 日で死亡された。剖検所見では右気管支は盲端に終わり、右肺は欠損していた。術前 PA sling で圧排されていた左気管支の内腔は保たれていた。また心奇形(動脈管開存、卵円孔開存、左上大静脈遺残)を合併していた。

【症例 2】死産児、男児。在胎 28 週頃より前医で羊水過多を認めていた。30 週に当センター新生児科紹介され、羊水細胞には染色体異常は認めなかった。32 週に severe fetal distress がみられ、帝王切開となったが、下顎低形成のため蘇生できず死産となった。剖検所見では両肺欠損、気管閉鎖、心奇形(大動脈弁狭窄、動脈管開存、心房中隔欠損、左室低形成)、下顎欠損、右耳介低位、左耳介欠損などの奇形を認めた。

5(436)

2012年6月30日 関西小児病理研究会  
Y成分をもつターナー症候群の性腺組織の検討

大阪府立母子保健総合医療センター 検査科<sup>1</sup>、泌尿器科<sup>2</sup>、消化器・内分泌科<sup>2</sup>  
橘真紀子<sup>1</sup>、松岡圭子<sup>1</sup>、桑江優子<sup>1</sup>、竹内真<sup>1</sup>、松本富美<sup>2</sup>、島田憲次<sup>2</sup>、位田忍<sup>3</sup>、  
中山雅弘<sup>1</sup>

Y成分をもつモザイク型のターナー症候群においては、性腺の悪性化のリスクのため、性腺摘除の適応となる。われわれは、Y成分をもつターナー症候群7例の組織を検討した。

症例1：9歳、両側とも索状性腺、精巣上体様の管腔あり

症例2：5歳、両側とも索状性腺

症例3：2歳、両側とも性腺芽腫

症例4：15歳、右性腺は性腺芽腫、左性腺は性腺芽腫に未分化胚細胞腫の合併が疑われた

症例5：11歳、右性腺は性腺芽腫に未分化胚細胞腫の合併が疑われた。左性腺は索状性腺

症例6：10歳、右性腺は性腺芽腫、左性腺は索状性腺

症例7：10歳、両側とも索状性腺、黄体様構造あり

(年齢は摘出時年齢)

7例中4例で性腺芽腫を認め、うち2例で未分化胚細胞腫の合併が疑われた。1例は、2歳時にすでに性腺芽腫を認めており、Y成分をもつターナー症候群においては性腺の悪性化のリスクがあり早期の摘出が重要と思われた。

OCT (octamer-binding transcription factor) 3/4、TSPY (testis-specific protein Y-linked)、inhibinなどの免疫染色結果と合わせて報告する。

6(437)

p53 に陽性を示す atypical choroid plexus papilloma の一例

大阪市立総合医療センター 病理部 石井 真美、福島 裕子、井上 健

【はじめに】

今回、我々は、p53 に陽性を示す atypical choroid plexus papilloma の一例を経験したので、報告する。

【症例】

4 歳男児。転倒した際に近医で施行された頭部 CT にて右脳室内腫瘍を指摘され、当院を受診した。頭部 MRI では、右側脳室三角部を主座とする約 2 cm の腫瘍で、造影にて均一に強く増強された。全摘出術が施行された。

【組織所見】

立方ないし円柱上皮細胞が乳頭状に増生していた。細胞密度の高い部分では、やや淡明な胞体と腫大した核をもつ細胞が充実性ないし乳頭状に増生していた。核の大小不同があり、核縁不整であったが、多形性は目立たなかった。核分裂像は強拡大 10 視野に 5 個程度で、壊死は明らかではなかった。Atypical choroid plexus papilloma と考えられる所見であった。免疫組織学的に検討したところ、p53 陽性細胞を多数認めた。なお、本症例に対し遺伝子解析を行ったところ、p53 遺伝子の germline mutation を認めた。

【問題点】

組織所見と p53 遺伝子の germline mutation の関係。