

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）
分担研究報告書

乳児特発性僧帽弁腱索断裂組織におけるテネイシンC低分子量バリエーションの発現に関する研究

研究分担者 池田 善彦 国立循環器病研究センター 臨床病理科

研究要旨

外科的切除が施行された乳児特発性僧帽弁腱索断裂8例を用いて病理組織学的検討を行った。病理組織学的診断の内訳は、粘液腫様変性3例、炎症細胞浸潤3例、急性弁膜炎1例、急性心内膜炎1例であった。また、断裂部には新鮮血栓の付着とともに、リンパ球を主体とし、好中球が混在する細胞浸潤を伴っていた。全例細菌集塊は認められなかったが、炎症細胞浸潤が認められた症例ではテネイシンC低分子量バリエーションの発現が認められた。

A. 研究目的

乳児特発性僧帽弁腱索断裂は生来健康である生後2ヵ月から6ヵ月の乳児に突然の僧帽弁の腱索断裂が発症し、重度な僧帽弁閉鎖不全により急速に呼吸循環不全に陥る疾患が存在する病態である。今回、外科的切除された8例の形態学的特徴を明らかにする。

B. 研究方法

乳児特発性僧帽弁腱索断裂と診断された8例について、それらの心筋組織を10%中性緩衝ホルマリンにて固定後、パラフィン切片標本を作製し、ヘマトキシリン・エオジン染色に加え、マッソントリクローム染色、エラスチカ・ワンギーソン染色、トルイジンブルー染色の特殊染色と細胞外マトリックス糖蛋白質質の一種であるテネイシンC(4F10)に対する免疫組織染色を施行し評価した。

（倫理面への配慮）

本研究は病理組織学的解析であり、遺伝子解析は施行していない。

C. 研究結果

乳児特発性僧帽弁腱索断裂と診断された8例の病理組織学的診断の内訳は、粘液腫様変性3例、炎症細胞浸潤3例、急性弁膜炎1例、急性心内膜炎1例であった。また、断裂部には新鮮血栓の付着とともに、リンパ球を主体とし、好中球が混在する細胞浸潤を伴っていた。全例細菌集塊は認められなかったが、炎症細胞浸潤が認められた症例中2例は感染性心内膜炎との鑑別を要した。

テネイシンCに対する免疫組織染色では炎症像が認められた5例において陽性像を示した。

D. 考察

乳児特発性僧帽弁腱索断裂と診断された8例について病理組織学的検討を行った。粘液腫様変性のみでの症例に加え、8例中5例においてリンパ球主体の細胞浸潤が認められたことから、腱索の断裂が何らかの炎症機転と関連する可能性が示唆された。組織リモデリングのマーカーとして知られ、炎症巣においても強い発現が認められるテネイシンCは、検討例中炎症像を伴っていた5例で陽性像を示した。しかしながら、選択的スプライシングを受けた低分子量バリエーションは正常組織にも恒常的に存在し、これに対する抗体を用いた今回の検討では疾患特異性について言及できないと考えられた。今後は、病変組織で特異的に発現するとされる高分子量バリエーションの発現について検討を要すると考えられた。

結論

乳児特発性僧帽弁腱索断裂症例の組織中にはリンパ球主体の細胞浸潤が認められる症例が多く存在し、テネイシンC低分子量バリエーションの発現が認められた。

研究発表

1. 論文発表
なし
2. 学会発表
なし

G. 知的財産権の出願・登録状況

なし

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）
分担研究報告書

乳児特発性僧帽弁腱索断裂組織におけるテネイシンC低分子量バリエーションの発現に関する研究

研究分担者 池田 善彦 国立循環器病研究センター 臨床病理科

研究要旨

外科的切除が施行された乳児特発性僧帽弁腱索断裂8例を用いて病理組織学的検討を行った。病理組織学的診断の内訳は、粘液腫様変性3例、炎症細胞浸潤3例、急性弁膜炎1例、急性心内膜炎1例であった。また、断裂部には新鮮血栓の付着とともに、リンパ球を主体とし、好中球が混在する細胞浸潤を伴っていた。全例細菌集塊は認められなかったが、炎症細胞浸潤が認められた症例ではテネイシンC低分子量バリエーションの発現が認められた。