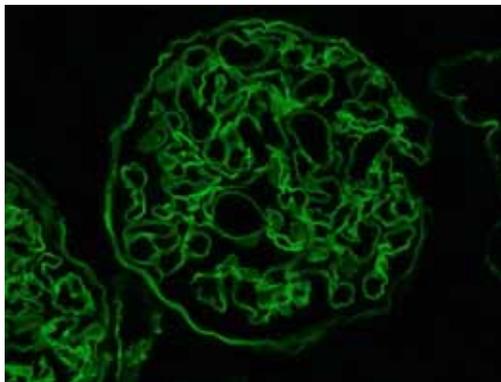


重井医学研究所が販売しているアルポート症候群研究用試薬を用いて腎臓凍結切片ならびに皮膚凍結切片を染色した例を以下に示しました。染色の例として参考にして下さい。

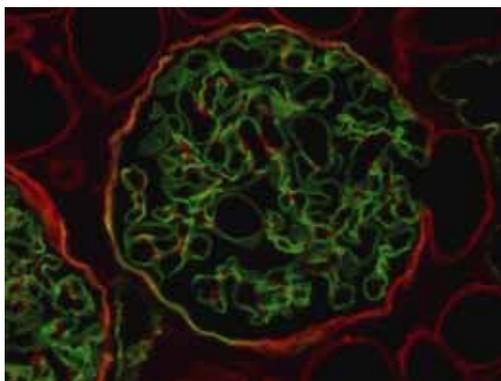
- その1 正常パターン、正常腎臓の染色
- その2 女性、モザイクパターン、X染色体性アルポート症候群と確定診断した症例A
- その3 女性、モザイクパターン、X染色体性アルポート症候群と確定診断した症例B
- その4 男性、5鎖染色のないパターン。X染色体性アルポート症候群と診断した症例
- その5 男性、5鎖の弱い染色パターン。X染色体性アルポート症候群と診断した症例A
- その6 男性、5鎖の弱い染色パターン。X染色体性アルポート症候群と診断した症例B
- その7 男性、5鎖がボウマン嚢基底膜を染色。常染色体劣性アルポート症候群と診断した症例
- その8 女性皮膚、モザイクパターン、X染色体性アルポート症候群と確定診断した症例(凍結皮膚の染色)

- ・緑の蛍光はIV型コラーゲンの5鎖の染色です。
- ・赤の蛍光はIV型コラーゲンの2鎖の染色です。

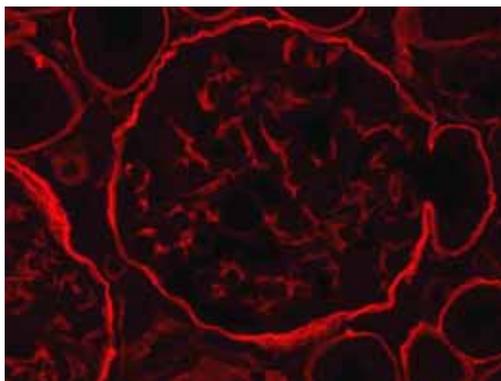
重井医学研究所販売のモノクローナル抗体を使用して染色した
切片の染色例その1(正常パターン)
正常腎臓の染色



5鎖染色: 5鎖の染色は糸球体基底膜とボウマン嚢基底膜、一部の尿細管基底膜に認められる。FITC用のフィルターを用いて撮影、露出時間は2.5秒間。
この条件では 5鎖(FITC)のみを見ることができる。GBMの染色、ボウマン嚢の染色は線状である。GBMのメサンギウムマトリックスに近い部分が強く染色される。



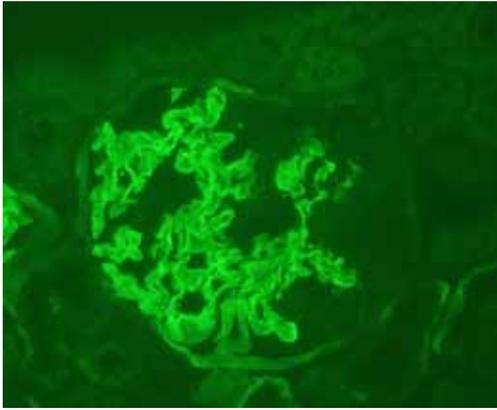
2鎖と 5鎖染色: 上の糸球体と同一の切片。FITCならびにTexas Redの両方を同時に観察できるフィルターを用いて撮影、露出時間は4秒間。
正常の糸球体では、この撮影条件ではGBMの 5鎖(FITC)が強く確認できる。



2鎖染色: 上の糸球体と同一の切片。Texas Red用のフィルターを用いて撮影、露出時間は4秒間。
この条件では 2鎖(Texas Red)のみ見ることができる。
正常腎臓切片の 2鎖の染色はメサンギウムマトリックス、糸球体基底膜の血管側、ボウマン嚢基底膜、尿細管基底膜、毛細血管基底膜、平滑筋の周囲の基底膜に認められる。

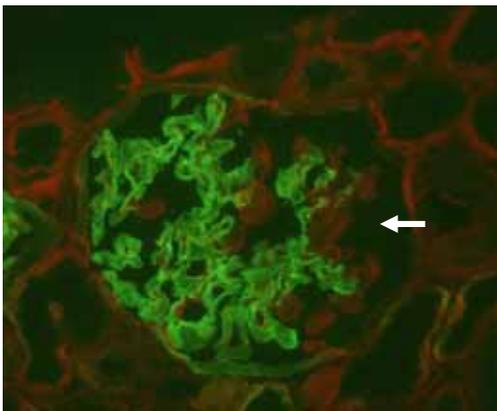
重井医学研究所販売のモノクローナル抗体を使用して染色した切片の染色例 その2 (女性、モザイクパターン)

X染色体性アルポート症候群と確定診断した症例



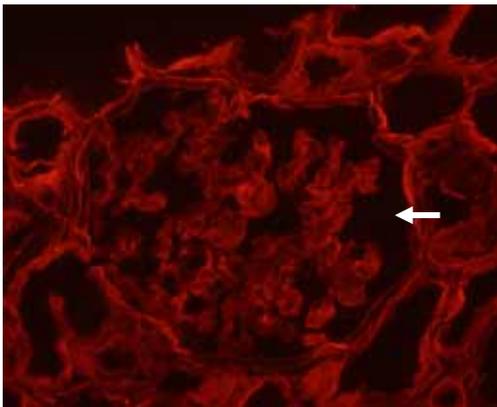
5鎖染色: 5鎖の染色は認められるが部分的に不連続に染色されている。FITC用のフィルターを用いて撮影、露出時間は20秒間。

正常の腎臓に比べて部分的に基底膜が染色されない不連続パターン(モザイク)が認められる。



2鎖と 5鎖染色: 上の糸球体と同一の切片。FITCならびにTexas Redの両方を同時に観察できるフィルターを用いて撮影、露出時間は20秒間。

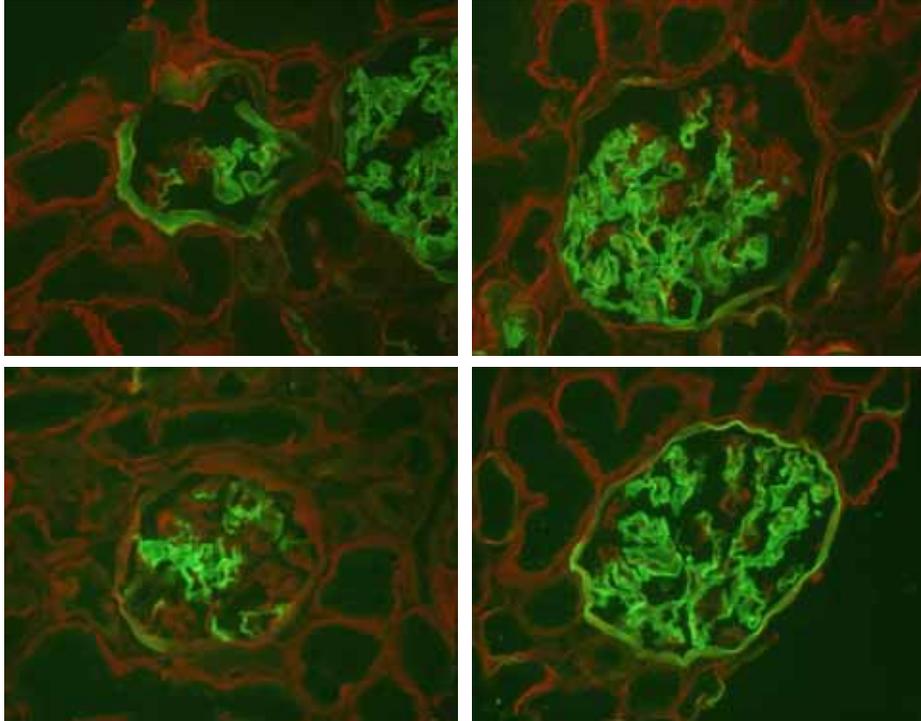
5鎖(FITC)の染色を欠いた部分が確認できる(矢印)。このことからX染色体性アルポート症候群と診断される。



2鎖染色: 上の糸球体と同一の切片。Texas Red用のフィルターを用いて撮影、露出時間は20秒間。

この切片の 2鎖の染色は通常より弱い。切片の鮮度が落ちていることが考えられる。しかし、大切なのは切片全体の染色強度ではなく、5鎖を欠く部位の染色が 5鎖のある部位より染色が強いことである(矢印)。アルポート症候群のモザイクパターンでこのような染色が認められることが多い。

重井医学研究所販売のモノクローナル抗体を使用して染色した切片の染色例 その2 女性(続き)



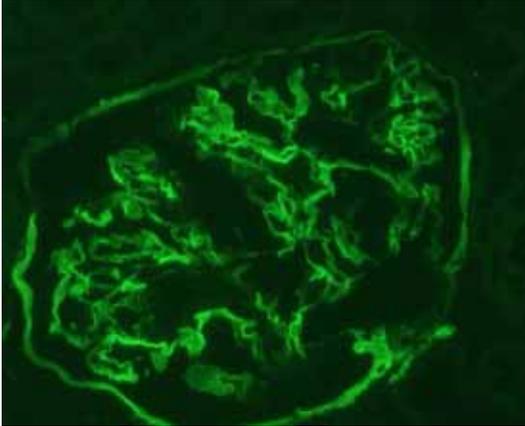
アルポート症候群女性患者のモザイクパターン。FITCならびに Texas Redの両方を同時に観察できるフィルターを用いて撮影、露出時間は20秒間。

すべての糸球体で 5鎖(FITC)の染色を部分的に欠いたGBMが確認できる。同一の腎生検サンプルに見られたものである。糸球体ごとに 5鎖の欠損部位の大きさが異なることに注目される。モザイクパターンでは糸球体によってこの様にモザイクの割合が異なることから、すべての糸球体を慎重に観察することが必要がある。

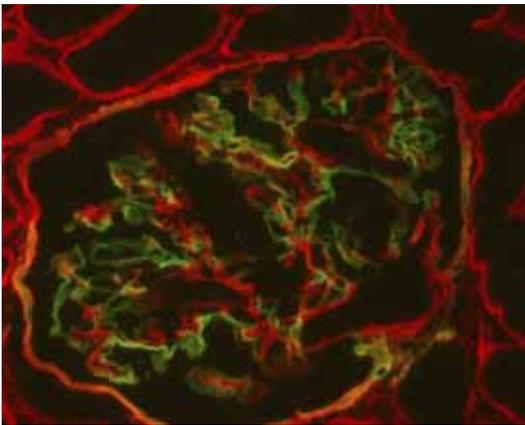
FITCならびにTexas Redの両方を同時に観察できるフィルターがなくとも慎重に観察することによってモザイクパターンは確認できる。位相差顕微鏡、または顕微鏡の光量を絞ることによって、基底膜、細胞などの構造を確認するとモザイクパターンの判断が付きやすい。

重井医学研究所販売のモノクローナル抗体を使用して染色した切片の染色例 その3 (女性、モザイクパターン)

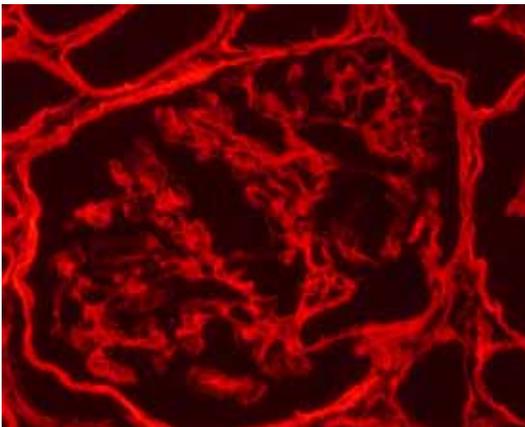
X染色体性アルポート症候群と確定診断した症例



5鎖染色：5鎖の染色は連続的に認められるが部分的に強弱の染色が混在している。FITC用のフィルターを用いて撮影、露出時間は20秒間。
正常の腎臓とは異なり、部分的に基底膜において強弱モザイクが認められる。

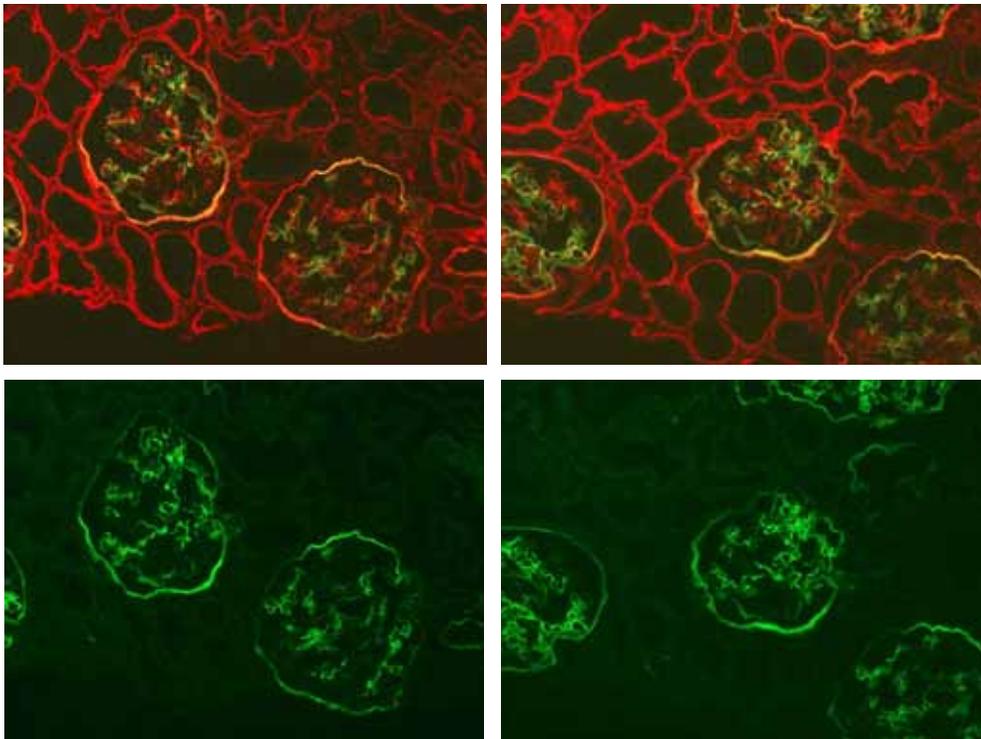


2鎖と5鎖染色：上の糸球体と同一の切片。FITCならびにTexas Redの両方を同時に観察できるフィルターを用いて撮影、露出時間は20秒間。
5鎖(FITC)の弱い染色を確認できる。このことからX染色体性アルポート症候群と診断される。



2鎖染色：上の糸球体と同一の切片。Texas Red用のフィルターを用いて撮影、露出時間は20秒間。

重井医学研究所販売のモノクローナル抗体を使用して染色した切片の染色例 その3 女性(続き)



アルポート症候群女性患者のモザイクパターン。

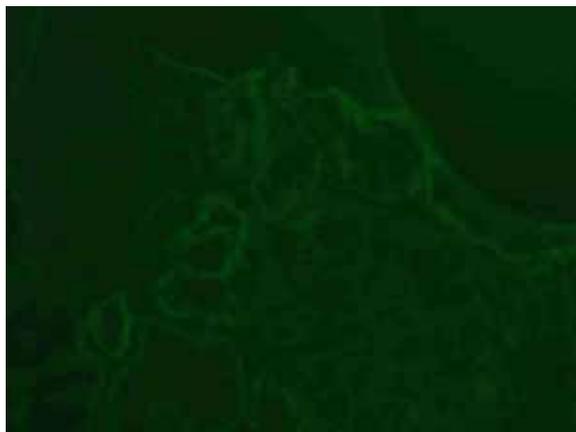
上段はFITCならびにTexas Redの両方を同時に観察できるフィルターを用いて撮影、露出時間は16秒間。撮影後Photoshopで自動コントラスト処理を行った。

下段はFITC用フィルターを用いて撮影、露出時間は16秒間。撮影後Photoshopでコントラストを上げる処理を行った。

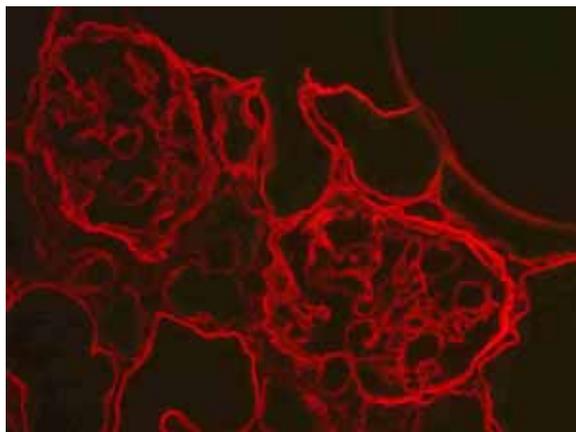
すべての系球体で 5鎖(FITC)の染色で部分的に薄い染色がGBMで確認できる。同一の腎生検サンプルに見られたものである。

FITCならびにTexas Redの両方を同時に観察できるフィルターがなくとも慎重に観察することによってモザイクパターンは確認できる。位相差顕微鏡、または顕微鏡の光量を絞ることによって、基底膜、細胞などの構造を確認するとモザイクパターンの判断が付きやすい。

重井医学研究所販売のモノクローナル抗体を使用して染色した切片の染色例 その4 男性 5鎖染色のないパターン。
X染色体性アルポート症候群と診断した症例

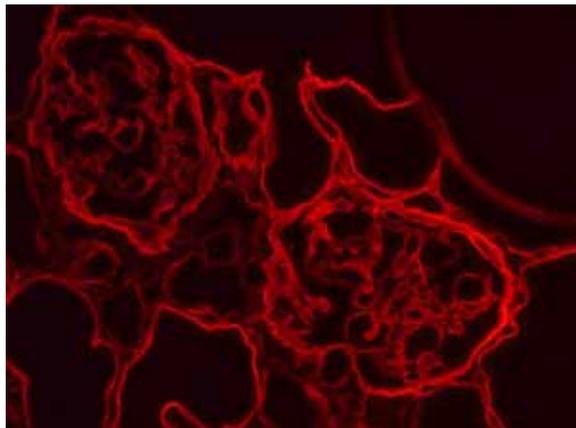


5鎖染色： 5鎖の染色はまったく認められない。FITC用のフィルターを用いて撮影、露出時間は12秒間。
下の図と同一切片であるが糸球体の存在を確認するのも難しい。



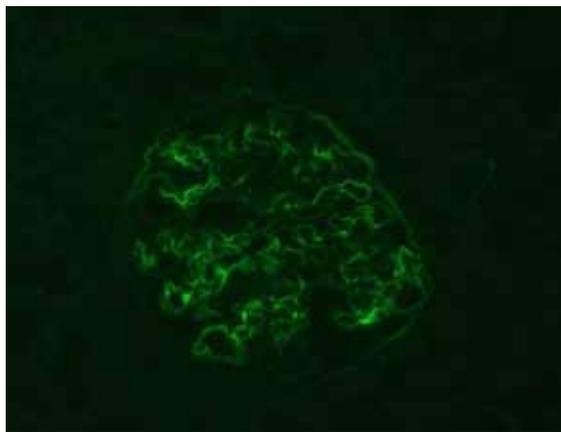
2鎖と 5鎖染色：上の糸球体と同一の切片。FITCならびにTexas Redの両方を同時に観察できるフィルターを用いて撮影、露出時間は12秒間。

5鎖(FITC)の染色がないため緑色の染色は確認できない。

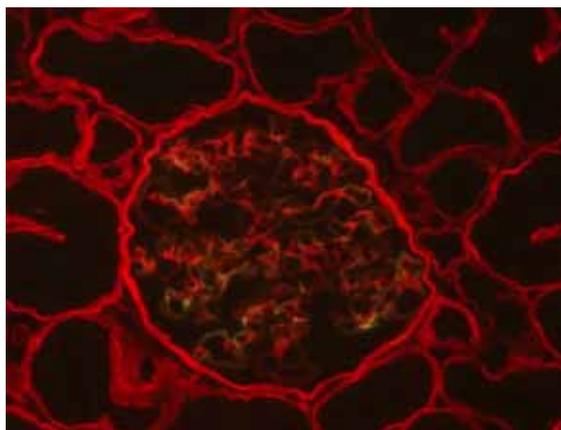


2鎖染色：上の糸球体と同一の切片。Texas Red用のフィルターを用いて撮影、露出時間は8秒間。
この条件では 2鎖(Texas Red)のみ見ることができる。
正常の腎臓と同様に強い染色が認められる。

重井医学研究所販売のモノクローナル抗体を使用して染色した切片の染色例 その5 男性 5鎖の弱い染色パターン。
X染色体性アルポート症候群と診断した症例A

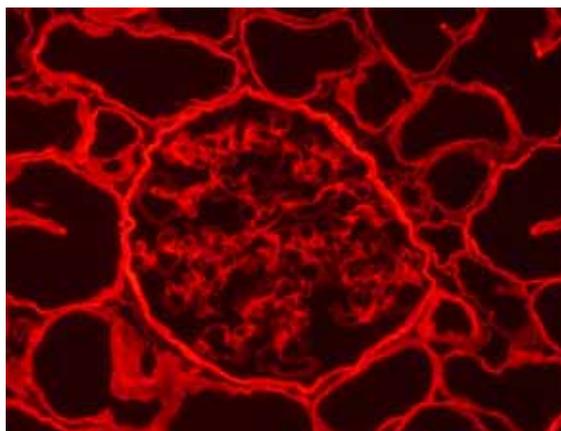


5鎖染色: 5鎖の染色は認められるが明らかに弱い染色である。FITC用のフィルターを用いて撮影、露出時間は4秒間。正常の腎臓に比べて明らかに染色が薄い。



2鎖と 5鎖染色: 上の糸球体と同一の切片。FITCならびにTexas Redの両方を同時に観察できるフィルターを用いて撮影、露出時間は4秒間。

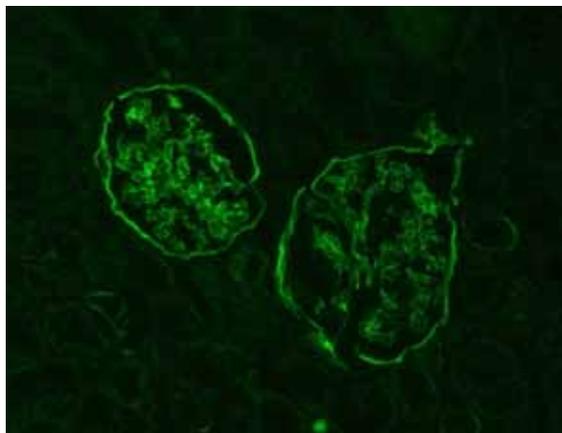
5鎖(FITC)の染色が弱いため緑色の染色がわずかしか確認できない。正常例の緑と赤の染色と比較すると明らかである。



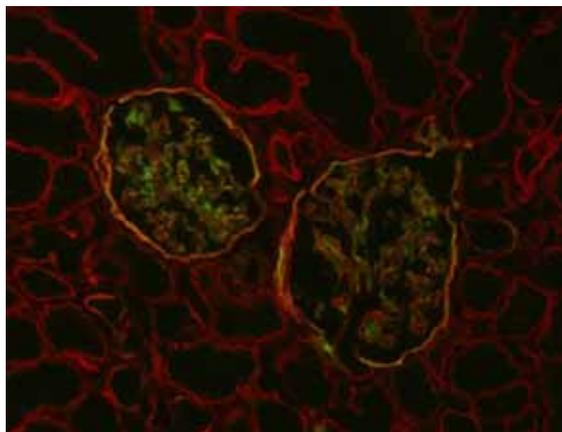
2鎖染色: 上の糸球体と同一の切片。Texas Red用のフィルターを用いて撮影、露出時間は4秒間。

この条件では 2鎖(Texas Red)のみ見ることができる。正常の腎臓と同様に強い染色が認められる。

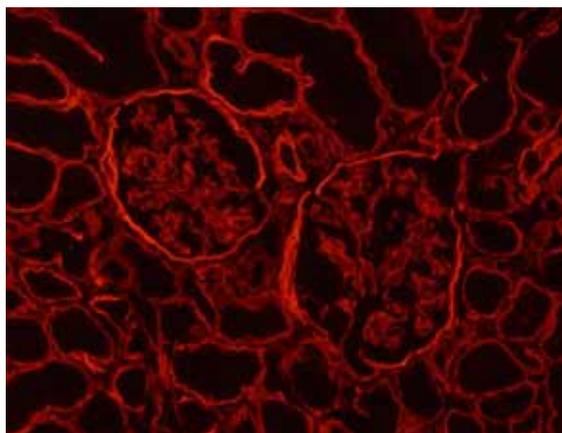
重井医学研究所販売のモノクローナル抗体を使用して染色した切片の染色例 その6 男性 5鎖の弱い染色パターン。
X染色体性アルポート症候群と診断した症例B



5鎖染色: 5鎖の染色は認められるが明らかに弱い染色である。FITC用のフィルターを用いて撮影、露出時間は16秒間。正常の腎臓に比べて明らかに染色が薄い。

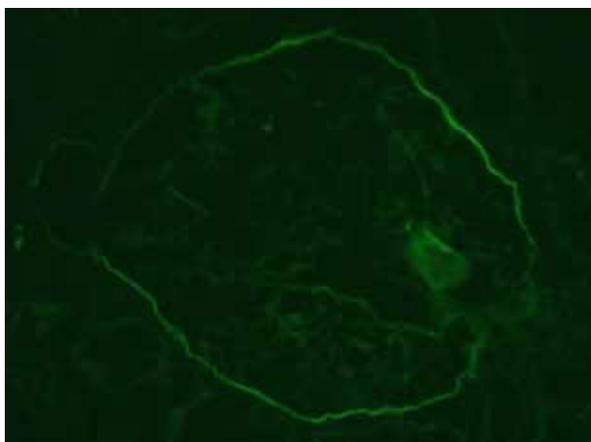


2鎖と 5鎖染色: 上の糸球体と同一の切片。FITCならびにTexas Redの両方を同時に観察できるフィルターを用いて撮影、露出時間は16秒間。5鎖(FITC)の染色が弱いため緑色の染色がわずかしか確認できない。

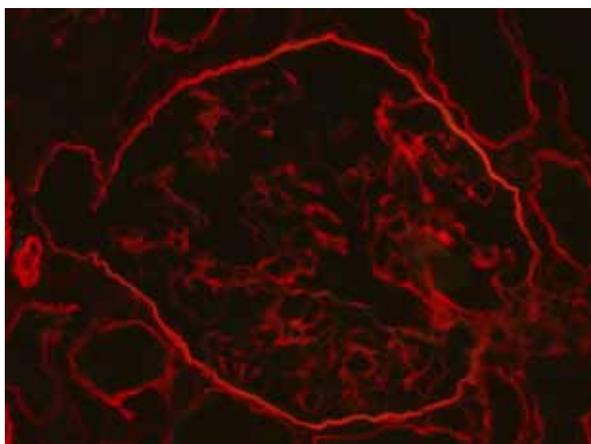


2鎖染色: 上の糸球体と同一の切片。Texas Red用のフィルターを用いて撮影、露出時間は16秒間。正常の腎臓と同様に強い染色が認められる。

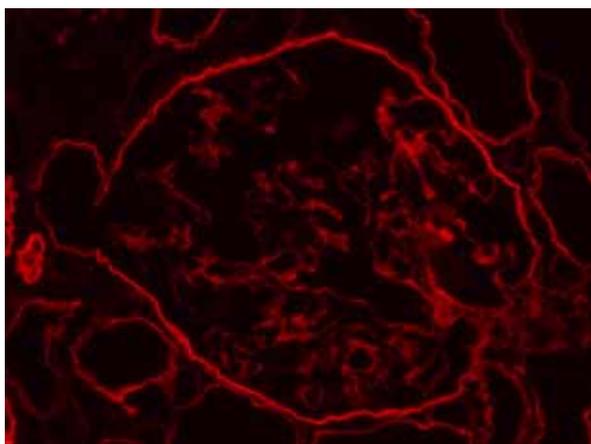
重井医学研究所販売のモノクローナル抗体を使用して染色した切片の染色例 その7 男性、 5鎖がボウマン嚢基底膜を染色。常染色体劣性アルポート症候群と診断した症例



5鎖染色: 5鎖の染色はボウマン嚢基底膜にのみ認められる。FITC用のフィルターを用いて撮影、露出時間は8秒間。
GBMに 5鎖は認められない。

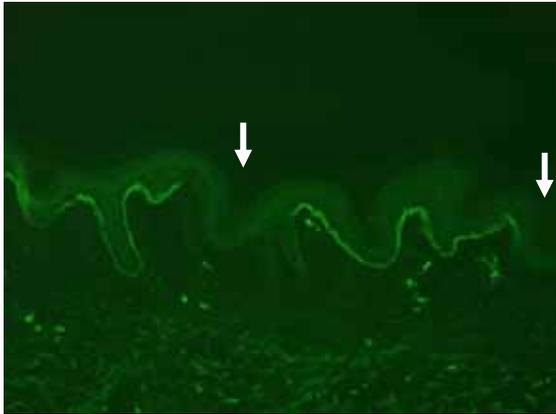


2鎖と 5鎖染色: 上の糸球体と同一の切片。FITCならびにTexas Redの両方を同時に観察できるフィルターを用いて撮影、露出時間は8秒間。
GBMの 5鎖(FITC)の染色が弱い
ため緑色の染色が確認できない。



2鎖染色: 上の糸球体と同一の切片。Texas Red用のフィルターを用いて撮影、露出時間は4秒間。

重井医学研究所販売のモノクローナル抗体を使用して染色した切片の染色例 その8 (女性皮膚、モザイクパターン)
X染色体性アルポート症候群と確定診断した症例(凍結皮膚の染色)



5鎖の染色は不連続パターン(モザイクパターン)として認められる。中央部と右端に染色されない部位(矢印)がある。

FITC用のフィルターを用いて撮影、露出時間は10秒間。この条件では5鎖(FITC)のみを見ることができる。皮膚の基底膜は上皮細胞層と真皮の間に認められる。



上の糸球体と同一の切片。Texas Red用のフィルターを用いて撮影、露出時間は10秒間。この条件では2鎖(Texas Red)のみ見ることができる。正常の腎臓と同様に皮膚基底膜に連続した2鎖の染色が認められる。2鎖は血管の基底膜にも存在している。

皮膚基底膜

皮膚を用いる場合の注意:皮膚基底膜は皮膚の部位により染色が薄い場合があるので注意を要する。この症例の女性患者の場合は5鎖が存在している部位としていない部位が明らかなので判定が容易である。男性患者で

5鎖が完全に欠損する場合は2鎖の染色が確実に染色されていることを確認し(切片の状態が悪くないことの確認)、しかも、皮膚基底膜ならびに皮膚切片のどの部位(正常では汗腺、皮脂腺の基底膜にも5鎖が分布している)にも5鎖の染色がないことを確認する必要がある。

男性患者で5鎖の染色が薄く染色されるタイプの場合は皮膚染色からは確定診断できないことが多い。この場合、確定診断に至るには5鎖遺伝子に突然変異があることを確認する必要がある。