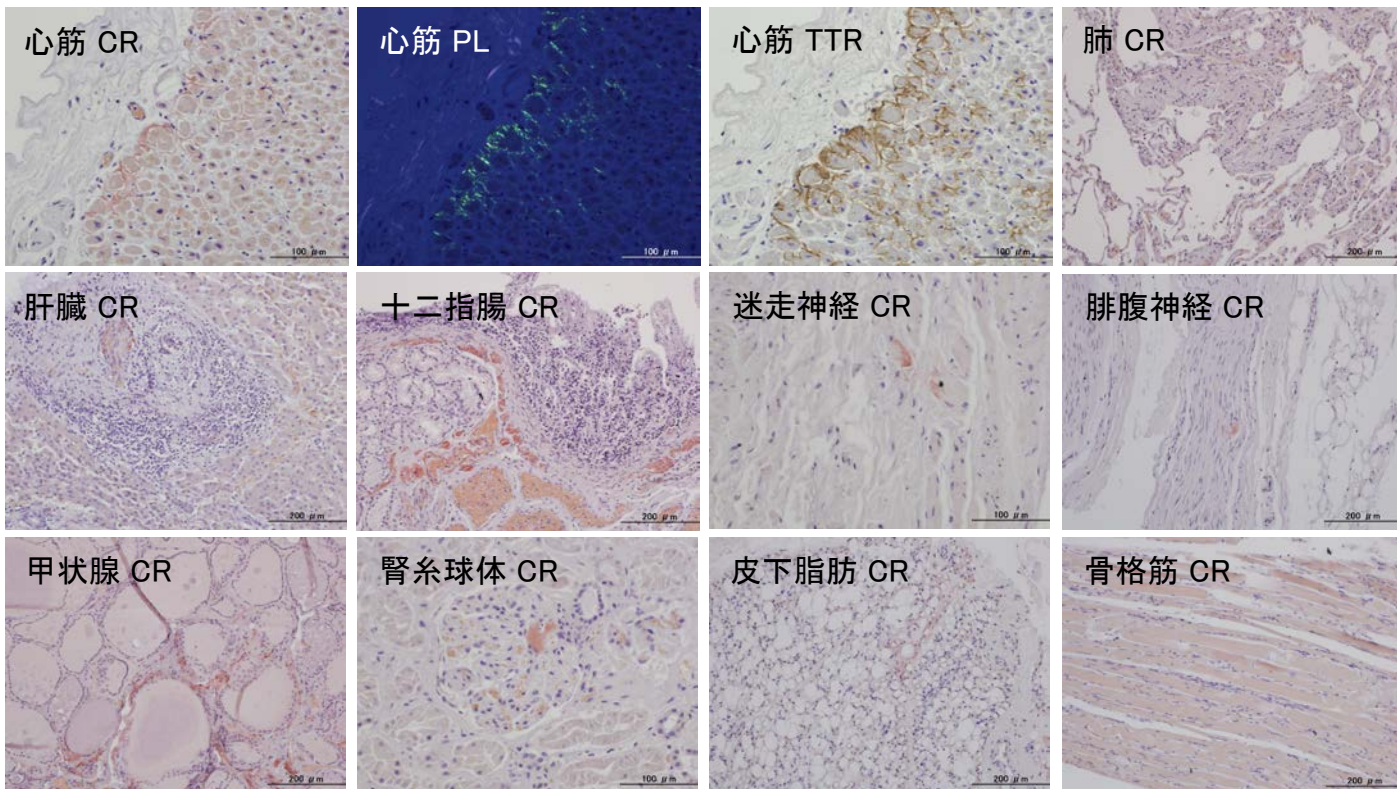


FAP患者肝を用いたドミノ移植患者剖検例における アミロイド沈着様式の検討

分担研究者: 熊本大学大学院生命科学研究部 神経内科学分野 山下太郎

ドミノ移植の8年後に、アミロイドーシスの症候を呈さず死亡した、61歳の女性の剖検所見

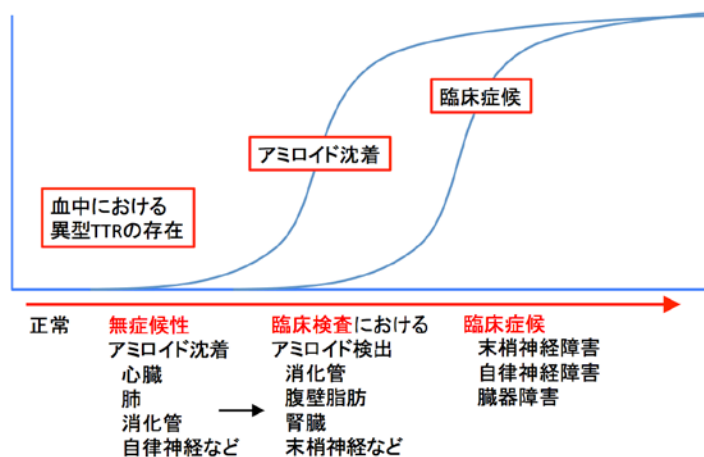


CR: コングーレッド染色, PL: 偏光,
TTR: 抗TTR抗体染色

組織切片からレーザーマイクロダイセクション法と
質量分析法 (LMD-LC-MS/MS) にて解析した
アミロイド中の異型TTR構成比率 (%)

部位	ドミノ肝移植患者	FAP V30M患者
心外膜	93	65 ± 14 (6例)
腎臓	94	91 ± 4 (7例)
胃	72	45 ± 11 (11例)

FAP患者/ドミノ移植患者におけるアミロイド沈着と臨床症状の出現



- 重症肝疾患患者に対するFAP患者の肝臓を用いたドミノ移植の8年後に死亡した患者において、アミロイドーシスの症状はなかったが、心臓、消化管、肺、腎臓、甲状腺、皮下脂肪、腓腹神経や坐骨神経などの末梢神経、交感神経幹などの様々な部位にアミロイドの沈着を認めた。ドミノ移植患者における医原性アミロイド沈着は、臨床症状が出現する以前に始まっていることが明らかとなり、ドミノ移植患者に対して注意深い観察が必要であると考えられた。
- 組織切片からLMD-LC-MS/MS法にてTTRアミロイドの構成比率を解析したところ、早期に剖検されたドミノ移植患者における異型TTRの比率は、末期に剖検されたFAP患者よりも高く、早期には異型TTRを主体として沈着し、その後、野生型TTRの沈着が生じていくことが示唆された。
- アミロイド沈着が軽度な他のドミノ移植患者の剖検所見との比較により、アミロイドは、心臓、肺、消化管、自律神経系などから、末梢神経、腎臓、甲状腺、皮下脂肪へ進展していくことが示唆された。
- 本結果は、FAP患者においても全身におけるアミロイドの沈着が、臨床症状発症以前に開始している可能性を示している。