

FAPにおける肝移植後の末梢神経障害の進行に対する加齢の影響

症例1 30歳(肝移植時) 男性

28歳時に両下肢のしびれを自覚.

移植時に軽度の感覚障害と下痢/便秘を認めたが,
起立性低血圧, 深部感覚障害, 筋力低下は認めなかった.

末梢神経伝導検査は正常範囲.

症例2 41歳(肝移植時) 男性

40歳時に両下肢のしびれを自覚.

移植時に軽度の感覚障害を認めたが,
自律神経症状と筋力低下は認めなかった.

末梢神経伝導検査は正常範囲.

症例3 62歳(肝移植時) 男性

60歳時に交代性の下痢/便秘が出現.

移植時に軽度の下痢/便秘と中等度の感覚障害を認めたが,
起立性低血圧, 神経因性膀胱, ED, 筋力低下は認めなかった.

末梢神経伝導検査; 軽度の遠位潜時の延長あり.

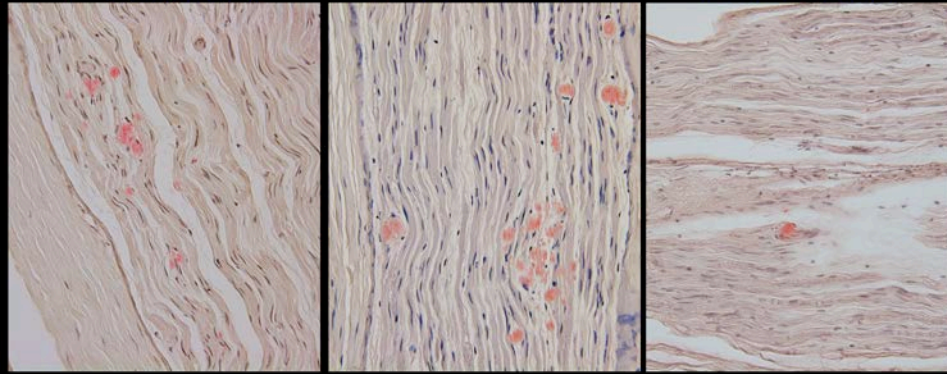
*** 全例比較的早期(筋力低下出現前)に肝移植を施行.**

腓腹神経病理所見 (Congo red染色)

症例1 (30歳)

症例2 (41歳)

症例3 (62歳)*

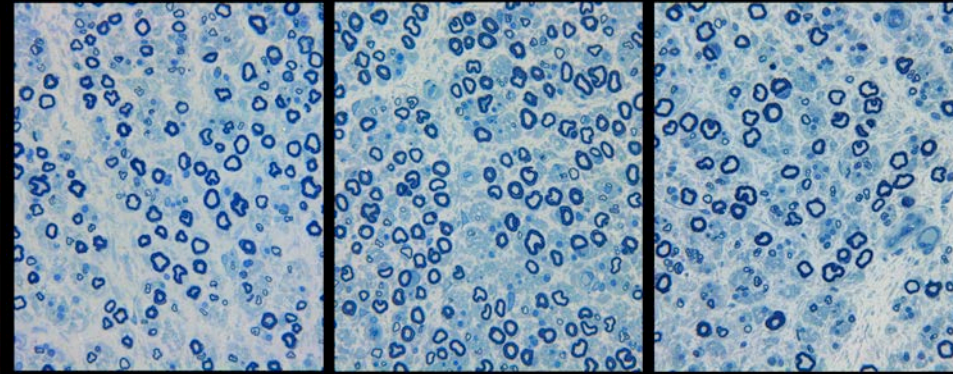


腓腹神経病理所見 (Toluidine blue染色)

症例1 (30歳)

症例2 (41歳)

症例3 (62歳)



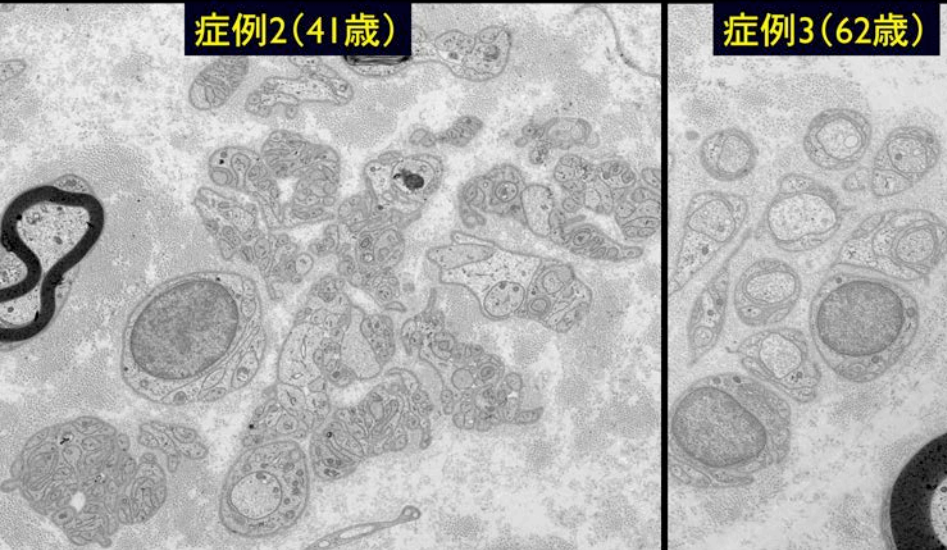
*症例3は当初の染色ではアミロイド沈着を認めず、遺伝子診断確定後に全検体を薄切し、一ヶ所みに認めた。

*有髄線維はいずれの症例も比較的保たれていた。

無髄線維密度

症例2 (41歳)

症例3 (62歳)



*無髄線維の減少は症例1と症例2で高度であった。

正中神経CMAPの変化

