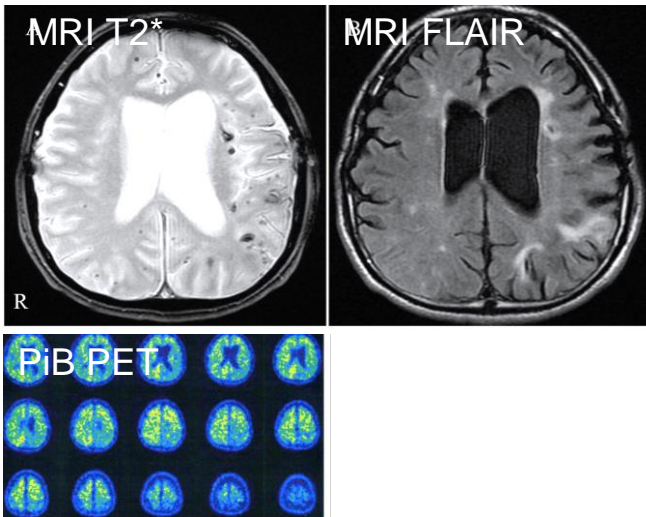


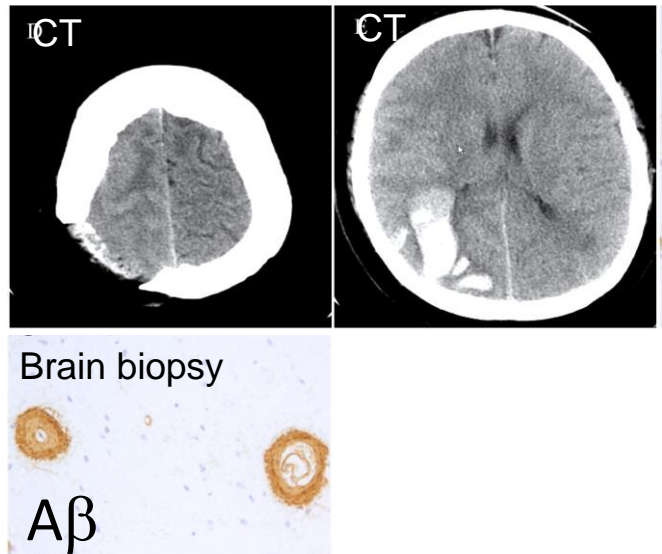
早期発症・非遺伝性脳アミロイドアンギオパチー(CAA)の発症機序

研究代表者：九段坂病院内科(脳神経内科) 山田正仁

Patient 1 (Hamaguchi T, Yamada M, *et al. J Neurol Sci* 2019)
4 months old (1982): Lt. subdural hematoma and rt. subdural hygroma
7 months old (1982): [Subdural-peritoneal shunting \(no record for dura mater grafting\)](#)
30 years old (2012): Convulsion. Convexity subarachnoid hemorrhage and multiple cortical microbleeds on CT/MRI. **Amyloid+ on PiB-PET**. No mutation in *APP*, *PSEN1*, or *PSEN2* genes. *ApoE* $\epsilon 3/\epsilon 3$. CSF: decreased levels of $A\beta_{1-42}$ and $A\beta_{1-40}$, and normal level of p-tau.
34 years old (2016): Lt. frontal lobar ICH



Patient 2 (Hamaguchi T, Yamada M, *et al. J Neurol Sci* 2019)
3 months old (1979): Head injury
16 months old (1980): [Neurosurgery for growing skull fracture \(unknown for the use of dura mater graft\)](#)
30 years old (2009): Rt. Parietal lobar ICH, followed by recurrence of multiple lobar ICH (8 times). **Brain biopsy: $A\beta$ -type CAA**. No mutation in *APP*. *ApoE* $\epsilon 3/\epsilon 3$.



解説

1. 55歳未満で発症した早期発症・非遺伝性CAA33報告例中26例が小児期に中枢神経系疾患(主に外傷性脳損傷)に罹患し、26例中21例が脳外科手術を受け、うち7例が屍体由来硬膜移植を受けていた。
2. 中枢神経疾患罹患例のない7例中5例は非中枢神経疾患に対し屍体由来硬膜を用いた治療を受けていた。
3. 脳外科手術あるいは硬膜使用歴がある26例の脳外科手術/硬膜使用とCAA発症の期間は25-47年であった。
4. 硬膜や手術器具に付着した $A\beta$ seedsがプリオン様の機序で伝播し、25年以上の潜伏期間を経てCAAを発症させている可能性が示唆された。