

硬膜移植後CJDにおける臨床症状の進行と移植部位、病理学的サブタイプとの関連についての検討

研究代表者: 金沢大学大学院 脳老化・神経病態学(神経内科) 山田正仁

表. dCJD 症例の臨床症状

	全例 (n = 53)	テント上群 (n = 20)	テント下群 (n = 28)	p value
Pathologically confirmed cases (%)	18 (34)	9 (45)	7 (25)	ns
Initial manifestations (%)	(n = 39)	(n = 16)	(n = 19)	
Unsteady gait	12 (31)	4 (25)	7 (37)	ns
Dementia	11 (28)	6 (38)	5 (26)	ns
Vertigo	6 (15)	0 (0)	6 (32)	p < 0.05
Behavioral abnormality	6 (15)	4 (25)	2 (11)	ns
Ataxia	6 (15)	3 (19)	1 (5)	ns
Diplopia	5 (13)	0 (0)	4 (21)	p = 0.07
Sensory disturbance	2 (5)	1 (6)	1 (5)	ns
Extrapyramidal signs	1 (3)	1 (6)	0 (0)	ns
Visual disturbance	1 (3)	0 (0)	1 (5)	ns
Others	3 (8)	3 (19)	0 (0)	
Manifestations (%)				
Cerebellar signs	35/51 (69)	10/20 (50)	22/26 (85)	p < 0.05
Psychiatric feature	32/50 (64)	11/17 (65)	19/28 (68)	ns
Dementia	51/53 (96)	19/20 (95)	28/28 (96)	ns
Visual disturbance	21/51 (41)	8/19 (42)	12/27 (44)	ns
Myoclonus	50/52 (96)	20/20 (100)	25/26 (96)	ns
Extrapyramidal signs	30/51 (59)	12/20 (60)	17/26 (65)	ns
Pyramidal signs	40/51 (78)	18/20 (90)	19/26 (73)	ns

解 説

非プラーク型では、テント下領域への移植群にて脳幹小脳症状が有意に多く認められ、移植硬膜からのPrP^{Sc}の直接的な進展を反映していると考えた。一方、プラーク型では同様の関連を認めなかった。

移植硬膜からのPrP^{Sc}の直接的な進展では説明不可能な症状の出現・進行を示す場合があり、他の伝播経路についても解明が必要である。