

平成29年度プリオン病のサーベイランスと感染予防に関する調査研究班研究成果

プリオン蛋白遺伝子コドン129多型がMMで、脳波上周期性同期性放電を認めず、頭部MRI拡散強調像にて両側視床に高信号を認める孤発性または分類不能のCreutzfeldt-Jakob病の検討

研究分担者: 金沢大学大学院脳老化・神経病態学(神経内科学) 山田正仁

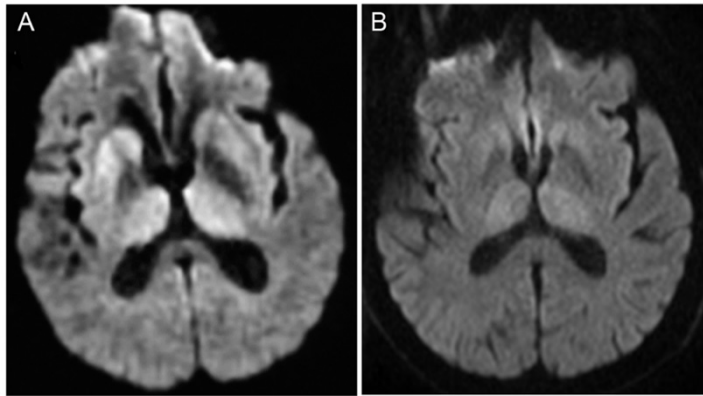


Fig.1 脳外科手術歴のある症例

A: 75歳、女性。硬膜移植を受けていないことが剖検で確認されている症例。剖検にてMMiKと診断。
B: 63歳、女性。硬膜移植の有無が不明である症例。
A, Bともに両側の視床全体に高信号を認める

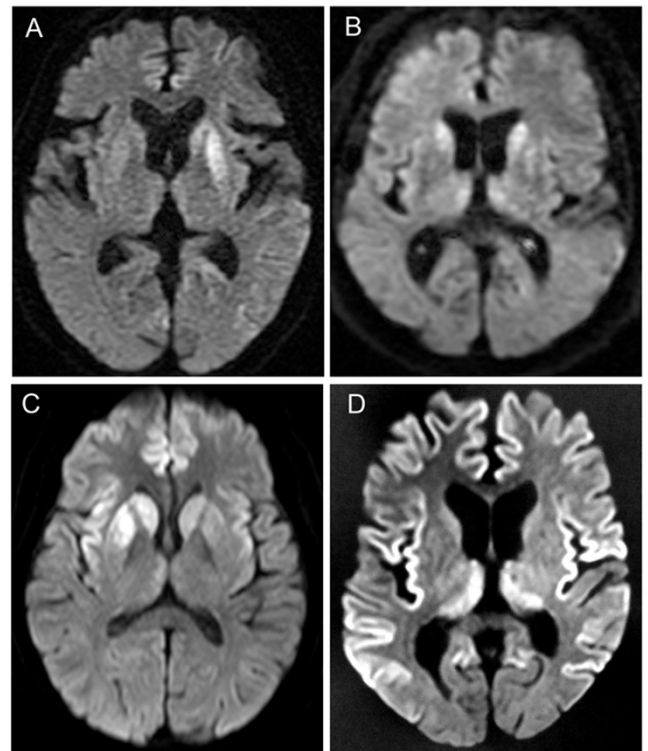


Fig.2 脳外科手術歴のない症例

A: 58歳、女性。剖検にてMM2C+Tと診断。
B: 65歳、男性。剖検にてMM2C+1と診断。
C: 61歳、女性。剖検なし。
D: 59歳、男性。剖検なし。
A-Cの3例では、両側視床の背内側核に淡い高信号を認める。
Dは、両側視床にhockey stick signを認める。

解 説

1. プリオン蛋白遺伝子コドン129多型がMMの孤発性CJDで、脳波上PSDを認めず、頭部MRI拡散強調画像で両側視床に高信号病変を認める症例は、CJD MMiK型や孤発性CJD MM2C+1、孤発性CJD MM2C+Tの症例が含まれる。
2. 剖検でCJD MMiK型と診断した症例は両側視床全体の高信号を認め、孤発性CJDで両側視床高信号を認めた症例は部分的な視床高信号を認めた。