

抗NAE抗体陽性を示した緩徐進行型クロイツフェルト・ヤコブ病の1例

研究分担者： 岐阜大学大学院医学系研究科 犬塚 貴

・症例は76歳女性。緩徐に進行する認知症、視覚異常を呈した。慢性甲状腺炎を合併し、抗甲状腺自己抗体陽性、抗NAE抗体陽性を認めた。頭部MRI DWIでは、後頭葉を中心とした大脳皮質のリボン状高信号を認めた。PRNP遺伝子検査では、変異なく、コドン129はM/Mであった。

・臨床症状はsCJDのWHO診断基準上は、possibleに相当するものの、髄液14-3-3蛋白、 τ 蛋白に異常はなし。十分なステロイド療法を行ったが効果はなく、橋本脳症のCJD類似病型は否定した。後日、RT-QUIC法陽性であった。発症から3年でPSDが出現し、MM2皮質型sCJDに類似した緩徐進行型のsCJD(probable)と診断した。

MM2皮質型sCJDの臨床診断基準の策定が望まれる。

解 説

- 1) 当該サーベイランス地域で発生した抗NAE抗体陽性で橋本脳症を否定した緩徐進行型クロイツフェルトヤコブ病を報告した。
- 2) 抗NAE抗体陽性を示しながらもCJDが疑われた 症例では、免疫治療の反応性の確認と全経過を追跡する必要がある