

令和元年北海道地区のサーベイランス状況について

研究分担者：北海道打学大学院医学研究院神経病態学分野神経内科学教室 佐々木 秀直

表 令和元年度サーベイランス調査（14名）

	孤発性CJD	遺伝性CJD	分類不能CJD	CJD否定
例数	7	1	1	5
男:女	1:6	1:0	0:1	1:4
平均年齢 (歳) 標準誤差	74.9±3.3	63	78	65.4±19.3
備考		P102L: 1例	北海道大学神経 内科外来にて経 過追跡中	自己免疫性脳症 薬剤性Pism てんかん 低酸素あるいは 低血糖脳症、 Lewy小体型認知症

図1 MRIの経時的変化
2017年12月 2018年8月 2019年1月

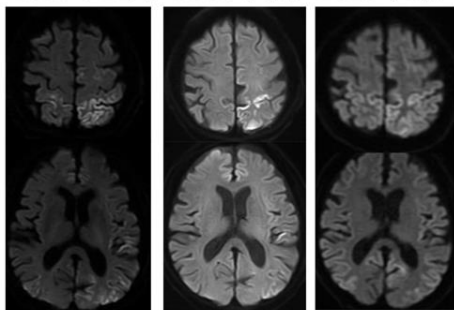


図2 (HE, 後頭葉皮質)

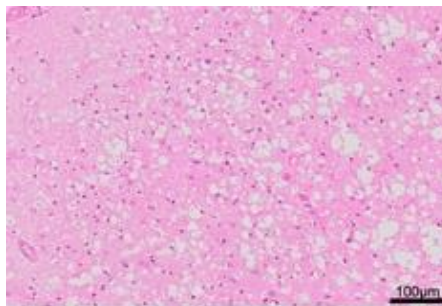
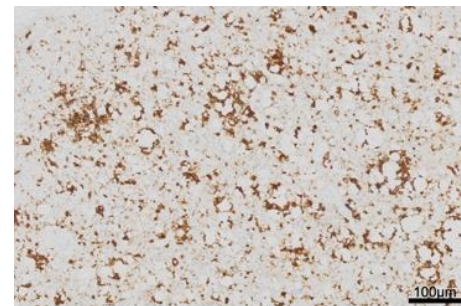


図3(3F4, 後頭葉皮質)



解 説

1. CJDが疑われた14名のサーベイランスを実施した。
2. 孤発性CJD 7名と遺伝性CJD 1名を報告した。
3. 昨年度サーベイランス調査を行った患者1名について緩徐進行性の皮質徴候を主症状し、MRIにおいて皮質病変を認め(図1)プリオン病診断基準上は否定例だが、病理解剖の結果MM2C-CJDと確定診断した(図2, 3)。
4. 拡散強調像における皮質高信号と、死後脳脊髄液からのプリオン関連蛋白は診断上有用であると考える。