

MRI 拡散強調画像で両側視床枕に高信号域を呈したプリオン病の1例

研究分担者: 金沢大学大学院医薬保健学総合研究科脳老化・神経病態学(脳神経内科学) 山田 正仁

【経過】

72歳 女性

受診

認知機能障害

X-1月

X月

【身体所見】

認知機能障害 (MMSE14/30), 小脳症候, 錐体路症候, 錐体外路症候

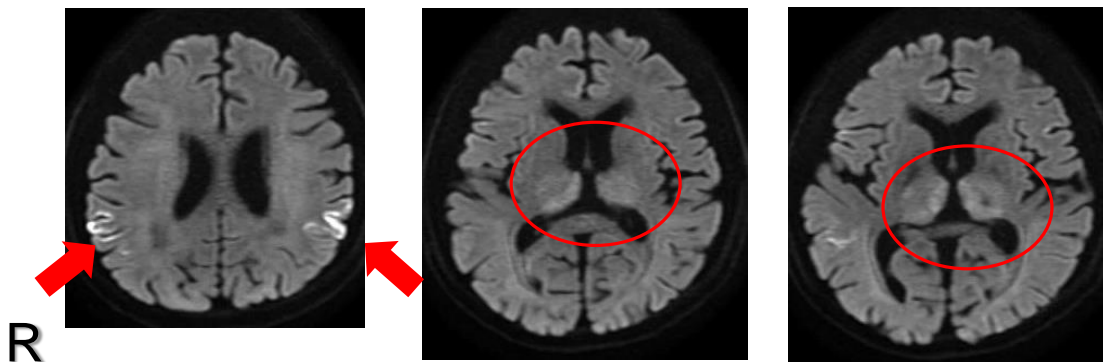
【検査所見】

脳脊髄液検査: 総タウ蛋白 1713 pg/mL, 14-3-3蛋白 陽性, RT-QUIC 陽性

脳波: PSDなし, 徐波化

プリオン蛋白遺伝子: 変異なし, コドン129 Met/Met, コドン219 Glu/Glu

頭部MRI DWI



診断: 孤発性Creutzfeldt-Jakob病疑い例

解説

1. MRI-DWIで両側視床枕に高信号を認め、変異型Creutzfeldt-Jakob病 (CJD) が疑われたが、脳脊髄液RT-QUIC陽性などから孤発性CJDと診断した1例を経験した。
2. 変異型CJDの可能性も否定できず、今後も経過を追うことが重要で、最終的な診断確定には剖検が必要である。
3. 剖検を円滑に行う体制を整える必要である。