

# 高齢発症孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病の臨床的特徴の検討

研究代表者: 九段坂病院内科(脳神経内科) 山田正仁

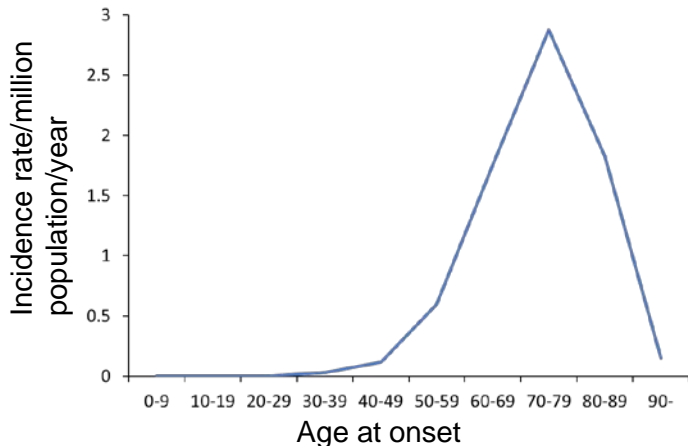
## Clinical features of sporadic Creutzfeldt-Jakob disease

	≥80	<80	p Value
Age at onset			
Patients	236	1567	
Male/Female	98/138	686/881	NS
Pathologically confirmed cases (%)	34 (14.4)	269 (17.2)	NS
Age at onset, y, mean ± SD (range)	83.1 ± 2.8 (80-91)	67.3 ± 8.2 (30-79)	<0.0001
Disease duration, m, mean ± SD (range)	4.4 ± 4.6 (0-24)	6.2 ± 9.8 (0-168)	<0.0001
Symptom occurrence (%)			
Myoclonus	87.9	85.2	NS
Dementia	99.6	99.2	NS
Cerebellar signs	47.3	61.7	<0.0001
Pyramidal signs	64.2	63.0	NS
Extrapyramidal signs	52.2	57.5	NS
Visual disturbance	52.3	53.5	NS
Psychiatric symptoms	64.9	65.0	NS
Akinetic mutism	85.0	81.7	NS

## Laboratory and MRI findings of sporadic Creutzfeldt-Jakob disease

	≥80	<80	p Value
Age at onset			
EEG			
Positive PSWCs (%)	91.1	91.7	NS
CSF			
Positive 14-3-3 protein (%)	89.2	82.2	0.015
Positive tau protein (%) Cut off 1200 pg/mL	94.7	87.9	0.008
Positive RT-QUIC (%)	85.5	84.7	NS
MRI			
Hyperintensities on T2WI, FLAIR images, or DWI (%)	98.1	96.6	NS
PrP genotyping			
Codon 129 polymorphism	MM 225 MV 7 VV 0	MM 1475 MV 47 VV 8	NS
Codon 219 polymorphism	EE 228 EK 2 KK 0	EE 1518 EK 5 KK 1	NS

## Age-specific incidence rate of sporadic Creutzfeldt-Jakob disease



## The distribution of subtype of sporadic Creutzfeldt-Jakob disease

	≥80	<80	p Value
Age at onset			
Subtype, no. (%)			
MM1	24 (80)	140(64.2)	0.054
MM1+2	3 (10)	44 (20.2)	
MM2C	2 (6.7)	8 (3.7)	
MM2T	0	7 (3.2)	
MV1	1 (3.3)	0	
MV2	0	10 (4.6)	
VV2	0	2 (0.9)	
Others	0	7 (3.2)	

## 解説

- 80歳以上で発症した孤発性Creutzfeldt-Jakob病(sCJD)患者は罹病期間が短い、小脳症状を呈する症例が少ない、脳脊髄液14-3-3蛋白、総タウ蛋白の陽性率が高いといった特徴がみられた。
- 高齢発症のsCJDは若年発症群と比較して、典型的なsCJDの臨床像を呈する場合が多い、あるいは非典型例が臨床診断されずに見逃されている場合が多いなどの可能性が考えられる。