

感覚障害で発症した孤発性および硬膜移植後 Creutzfeldt-Jakob病の検討

研究代表者：金沢大学大学院脳老化・神経病態学(神経内科学) 山田正仁

Clinical profile of sporadic and dura-mater graft associated Creutzfeldt-Jakob disease developing sensory disturbance

	sCJD	dCJD	p value
Cases	22/1602 (1%)	4/76 (5%)	p<0.05
Male/Female	8/14	2/2	ns
Age at onset (year ± SD)	66 ± 11	51 ± 15	p=0.038
Incubation time (year ± SD)	-	21 ± 4	
Type classification	-	Non plaque 2, Plaque 2	
Sensory manifestations (%)			
Dysesthesia/numbness	19 (86)	4 (100)	ns
Sensory ataxia	3 (14)	0 (0)	
Site of onset (%)			
Head	0 (0)	2 (50)	
Upper extremities	10 (45)	2 (50)	
Lower extremities	5 (23)	0 (0)	p=0.053
Combined sites	4 (18)	0 (0)	
Unknown	3 (14)	0 (0)	
Manifestations during clinical course (%)			
Cerebellar signs	13/22 (59)	4/4 (100)	ns
Psychiatric feature	20/22 (91)	4/4 (100)	ns
Dementia	21/22 (95)	4/4 (100)	ns
Visual disturbance	4/22 (18)	1/4 (25)	ns
Myoclonus	22/22 (100)	4/4 (100)	ns
Extrapyramidal signs	12/22 (55)	4/4 (100)	ns
Pyramidal signs	20/22 (91)	4/4 (100)	ns
Laboratory findings (%)			
PSD on EEG	21/22 (95)	3/4 (75)	ns
Hyperintensity on MRI	20/22 (91)	4/4 (100)	ns

解 説

1. dCJDではsCJDと比較して初発症状として感覚障害を認めることが有意に多い。
2. 感覚障害で発症した症例について、dCJDではsCJDよりも有意に若年であるが、全例での検討でもdCJDはsCJDよりも発症年齢が若い。
3. dCJDの感覚障害は頭部や上肢に認められることが多い傾向がある。