

MM2-視床型クロイツフェルト・ヤコブ病の1剖検例

研究分担者： 岐阜大学大学院医学系研究科 神経内科・老年学分野 犬塚 貴

症例は剖検時46歳男性。視床内側核と下オリーブ核に変性が強いが、明らかな大脳皮質病変を認めない純粹視床型CJDと考えられた（病理標本は班会議に向けて準備中）。

本例では頑固な不眠、精神症状、検査では唯一SPECTの視床の血流低下が手掛かりとなった。死亡直前までsCJDの診断基準上possibleにも該当しなかった。このような非定型タイプのプリオン病では剖検による積極的な診断確定が必要である。

剖検体制確立のため、愛知医大神経病理学との連携、ご遺体の冷蔵、搬送のシステムの整備、長期療養施設との連携が必要であった。

解 説

1. 非定型症例では神経病理学的検索が重要である。
2. 本例はsCJDの診断基準では診断できず、症候とSPECT所見から疑い剖検で初めてMM2-視床型と確定診断できた。
3. 昨年度は、sCJDの診断基準上疑い例を剖検し、プリオン病を否定した。髄液14-3-3の追加項目の運用は慎重に行うべきだと考えられた。プリオン病の剖検による神経病理学的診断を推進すべきである。