

孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病 MM1/古典型の早期脳波における正中矢状面の高振幅鋭波、lateralized periodic dischargesの早期診断への影響に関する検討

研究分担者: 東京医科歯科大 脳神経内科 三條 伸夫

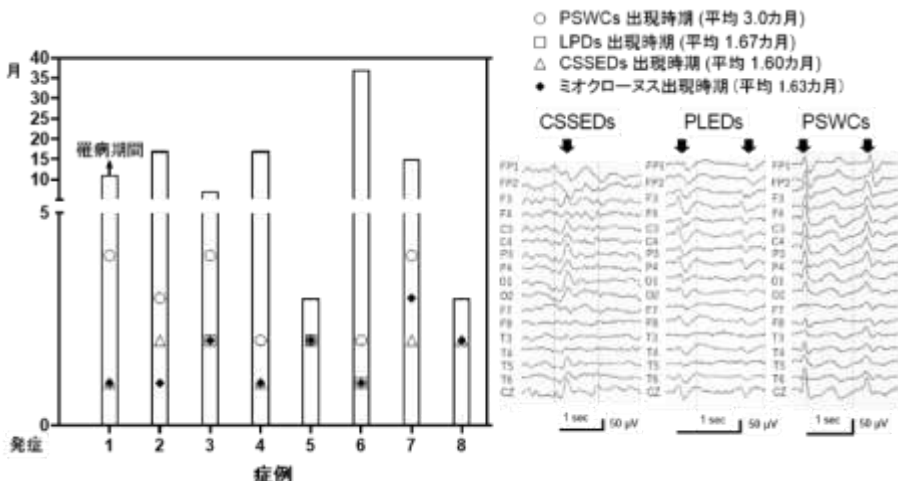
1. MM1/古典型 sCJD群の脳波上の突発波およびミオクローヌス出現時期

MM1/古典型 sCJDの脳波において、PSD出現前の病初期の変化は、以下の2種類に分類された。

①正中矢状面に沿った対称性の高振幅鋭波または棘徐波複合(central sagittal sporadic epileptiform discharges; CSSEDs)が出現するタイプ(5/8例; 62.5%)

②lateralized periodic discharges (LPDs)が出現するタイプ(3/8例; 37.5%)

フォローアップ脳波ではCSSEDs群では4/5例、LPDs群では3/3例、でPSDが出現した。



2. WHO診断基準を用いたMM1/古典型 CJD群の診断までの期間

症例	diagnosis	診断までの期間			WHO診断基準項目を満たすまでの期間				初期脳波出現までの期間	
		definite	probable	CSSEDs/LPDsをPSWCsと同等に扱った場合	非進行性認知症	神経病理 (n=2/4)	PSWCs	CSF (14-3-3蛋白)	CSSEDs	LPDs
1	definite	11	4	1	1	1	4		1	
2	definite	17	3	2	2	1	3		2	
3	definite	7	4	3	3	2	4			2
4	probable	-	2	1	1	1	2		1	
5	probable	-	2	2	1	2	2			2
6	probable	-	2	1	1	1	2			1
7	probable	-	4	3	3	3	4		2	
8	probable	-	3	2	2	2	-	3		2
平均(m)		11.67	3.09	1.88	1.75	1.63	3.00	3.00	1.60	1.67
SD		4.11	0.87	0.78	0.83	0.70	0.93	0.00	0.49	0.47
p*				0.016						

解 説

1. MM1/古典型sCJD群各症例の脳波上のLPDs、CSSEDsの出現時期はそれぞれ平均1.67ヶ月、平均1.60ヶ月であった。また病初期脳波の出現はPSWCsの平均3.0ヶ月より早期であり、臨床上のミオクローヌス出現(平均1.63ヶ月)とほぼ同時であった。

2. WHO診断基準を用いると、MM1/古典型sCJD群のprobable sCJDの診断までの期間は3ヶ月であった。一方、CSSEDsおよびLPDsをPSWCsと同等に扱った場合、診断までの期間が1.88ヶ月($p = 0.016$)で有意に短縮された。