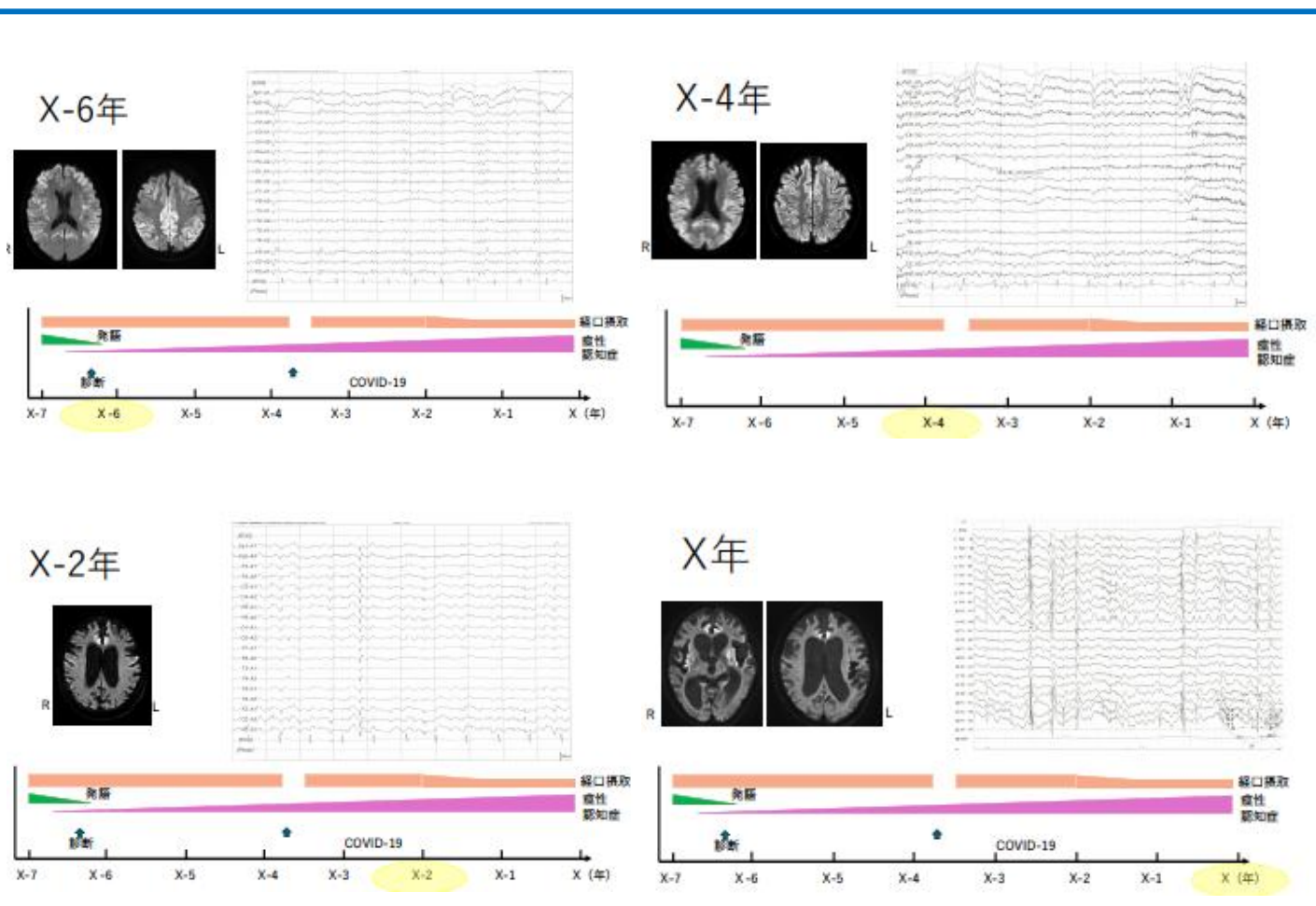


7年の経過で脳波を確認できたV180I変異遺伝性CJD

研究分担者：横浜市立大学大学院医学研究科神経内科学・脳卒中医学 田中章景

研究協力者：横浜市立脳卒中神経脊椎センター脳神経内科 岸田日帯



解 説

1. V180I変異遺伝性CJDは本邦で最も頻度が高く、高齢発症・緩徐進行が特徴で、GPDsが出現しにくい
2. 本症例は約7年にわたりMRI・脳波を継続評価できた稀な長期フォロー例
3. 初期は失語や失行、不随意運動が出現し、徐々に反応低下・痙攣性増強へ進行
4. MRIでは皮質高信号が全周性に拡大後、消退し脳萎縮・脳室拡大が顕著となった
5. 脳波は一貫して徐波化主体でGPDsは認めず、7年目にCSSEDs様の棘波を睡眠中に確認
6. GPDsはtype1プリオン関連所見であり、本症ではtype2主体のため出現しにくいと考えられる
7. CSSEDsはsCJDでGPDsに先行する所見とされ、本例でも類似の進展が示唆される
8. 長期経過例では今後GPDsが出現する可能性もあり、脳波の継続的フォローが重要である

CSSED; central sagittal sporadic epileptiform discharges