

# Very minimalist slides

CJD について Nozomi Niimi July 23, 2024

# 症例

- 73歳女性
- 1ヶ月前からの体動困難
- 入院後急激に認知機能低下が進行
- 当初は脳炎など疑い、CSF および MRI 検査
  - ▶ MRI にて CJD 疑い

# CJD とは

- Creutzfeldt-Jakob 病
- Prion 病の一つ
- 有病率は。。。。。
- 実は伝染病として 5 類感染症に指定されている

# CJD の分類

- 遺伝病、伝染性
- Prion 病の一つ
  - 1. 遺伝性
  - 2. 孤発性
  - 3. 医原性・感染性
- 最も多いのは孤発性

# CJD の診断

- 急速進行性認知症をみたら先ずは疑う
  - 決まっていないが、2年以内とされる事が多い
- それ以外だと、以下の特徴があると疑う .....

“Myoclonus を伴う認知症は否定されるまで CJD”

# CJD の診断

- ・ 本来は脳生検による組織診が必要
- ・ しかし、それだと亡くなるまで診断が不可能
- ・ 最近だと、以下の検査が組み合わされて行われる
  - ▶ 頭部 MRI
  - ▶ 脳波
  - ▶ 髓液検査

# CJD の診断～MRI

- 以下の特徴があると .....

# CJD の診断～脳波

- SPD が有名
- 他にも .....

# 髄液検査は危険じゃない？

- ・普通にやればOK
- ・当院だとすこしうるさいかも ······

# CJD の診断～髄液検査

- ・ 除外診断に必須
- ・ 14-3-3 蛋白が有名
- ・ それ以外だと RT-QUick .....

## CJD の診断～髄液検査 2

- ・ いくつかの病院で可能
- ・ 長崎病院で行う
- ・ やり方が厳しい

# CJD の診断～髄液検査 3

- ・ 神経内科に相談
- ・ 検査科の外注に相談して特殊な容器をもらう
- ・ 月曜日～水曜日に郵送
- ・ 3F の奥でドライアイスを自分で破碎して詰め込む
- ・ 郵送は断られるけど、人によっては OK

# まとめ

- HP を貼りつける

# 注意点！

- CJD はどこまで行っても除外診断
- 実際 ······

## 病理解剖

- ・確定診断に必要
- ・当院だと病理解剖は不可能
- ・みはる病院か、小平の国立病院機構に依頼だが事前に電話が必要
- ・病理解剖あとは遺族も直接触れられない事に注意

# Take home message

- 急速進行の認知症で CJD を疑う
- 先ずは、頭部 MRI、脳波、髄液検査で非侵襲的に
  - ▶ 髄液検査の外注は神経内科に相談
- 病理解剖を行う時も Fa や病院との相談が必要