

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て行われる
 - ▶ 頭部 MRI
 - ▶ 脳波
 - ▶ 髄液検査

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