

全経過が3年8ヵ月の孤発性MM1 + 2型Creutzfeldt-Jakob病 (CJD) の

1 剖検例: 病理編

小西吉裕¹⁾ 井尻珠美²⁾ 渡辺憲³⁾ 西村広健⁴⁾

1) 国立病院機構鳥取医療センター臨床研究部

2) 鳥取日本赤十字病院神経内科

3) 明和会医療福祉センター渡辺病院

4) 川崎医科大学病理 I

*Correspondence:

要旨

80歳男性, MM1 + 2型の孤発性Creutzfeldt-Jakob病 (CJD)の1例の神経病理組織所見を提示した. 全経過は3年8ヵ月で, 最初の8ヵ月で急速に認知症が進行し, 失調はなく, 1年3ヵ月後にほぼ無動性無言となり, およそ1年半以降にミオクローヌスが出現し始めた. 脳波上, 周期性同期性放電 (PSD) は終始明らかではなく, 臨床的にはtype 1よりもtype 2に近い特徴を有していた. 本例は神経病理学的にはMM1 + 2型として矛盾はしない特徴をほぼ呈しており, 異常prion蛋白 (PrP^{Sc}) の免疫組織染色において, type 1に特徴的な慢性のsynaptic patternを背景病変として認め, それにtype 2に特徴的なperivacuolar pattern + coarse granular depositsが混在してみられた. これは大脳皮質で典型的にみられ, 扁桃核, 海馬支脚, 海馬傍回など, perivacuolar patternが目立たぬ部位でも, synaptic patternを背景病変としてcoarse granular depositionが目立っていた. 視床や下オリーブ核, 小脳歯状核ではsynaptic patternのみであったが, 小脳皮質ではsynaptic patternを背景として, coarse granular (irregular plaque-like) depositionと共にplaque-like depositionと言える所見も目立っていた. 本例はtype 2として典型的なperivacuolarのPrP^{Sc}陽性所見は少なく, type 2としてはcoarse granular patternの方が主体であった点が特徴的である他, perivacuolar patternの背景にsynaptic patternを伴っており, その点で典型的なtype 2でのperivacuolar patternとは異なっていた.

本例で特記すべき点は小脳病変にある. MM1 + 2型の小脳には, 一般的にはtype 1に特徴的なsynaptic patternを通常見るだけで, type 2に特徴的な免疫組織所見を欠くとされている. しかし, 本例では小脳分子層, 顆粒細胞層において, 広範に分布しているsynaptic patternを背景として, coarse granular (irregular plaque-like) pattern とplaque-like depositionが分子層の随所に目立ち, 一部はhematoxylin and eosin (HE) 染色でも検出でき, kuru様depositsと言っても問題ない所見であった. 本例では, その他に視床や海馬にperineuronal patternがみられた. plaque-like depositsやkuru斑と共に, perineuronal patternはVV2やMV2型の孤発性CJD (sCJD) の他, 獲得性 (感染性) CJDに特徴的にみられる所見である. 本例においてCJDの発症から6年前に網膜剥離の手術の手術既往があるが, 本例がsCJDのMV2KかVV2 (V2 strain) prionの129M/M genotypeへの感染によるiCJDの可能性については否定的である. PrP^{Sc}のWestern blotにてtype iは検出されず, 大脳から小脳に及ぶ広汎なkuru plaquesの形成はみられなかったからである.