

厚生労働行政推進調査事業費補助金（難治性疾患政策研究事業）  
 分担研究報告書  
 研究課題：プリオン病のサーベイランスと感染予防に関する調査研究

**プリオン病関連症例の画像検査に関するコンサルテーション**

研究分担者：原田雅史 徳島大学大学院医歯薬学研究部放射線医学分野

**研究要旨**

合同画像委員会ではプリオン病の画像評価と診断について支援を行っており、今回コンサルテーションを受けた各症例について検討を行った。各症例について臨床情報、MRI の拡散強調像(DWI)、みかけの拡散係数(ADC)、Fluid-attenuated Inversion Recovery(FLAIR)画像を含めて評価を行った。

紹介目的は、プリオン病としての画像所見の妥当性、プリオン病に関する異常所見が出現した時期、プリオン病に合併する病態の評価、プリオン病の除外等であった。

各症例の評価によって、孤発性 CJD と診断されたもののほか、遺伝性 CJD(V180I, E200K, M232R)が含まれ、プリオン病の否定症例としては痙攣重積や自己抗体陽性脳炎と診断されたものがあった。各コンサルテーションの回答内容について、後方視的に再検討を行い、確定診断への有用な情報を提供できたと考えられた。

今年度のサーベイランスにおけるコンサルテーション症例を通して、DWI,ADC 及び FLAIR を中心とした MRI の評価によって、確定診断に参考となる有益な臨床情報を供給できることが示唆された。

**A. 研究目的**

合同画像小委員会ではプリオン病の画像評価と診断について支援を行っており、今回コンサルテーションを受けた各症例について検討を行い、解答内容を後方視的に再検討し、その有用性と妥当性について評価を行った。

**B. 研究方法**

各症例について臨床情報、MRIの拡散強調像(DWI)、みかけの拡散係数(ADC)、Fluid-attenuated Inversion Recovery(FLAIR)画像を含めて評価を行った。コンサルテーションの内容に従い、回答を作成して返答したが、その情報の有用性について後方視的に検討を行った。

**(倫理面への配慮)**

画像を含む臨床情報は個人が特定できないように匿名化して評価を行った。外部への情報の持ち出しは行っていない。

**C. 研究結果**

紹介目的は、プリオン病としての画像所見の妥当性、プリオン病に関する異常所見が出現した時期、プリオン病に合併する病態の評価、プリオン病の除外等であった。

各症例の評価によって、孤発性 CJD と診断されたもののほか、遺伝性 CJD(V180I, E200K, M232R)が含まれ、プリオン病の否定症例として

は痙攣重積や自己抗体陽性脳炎と診断されたものがあった。各コンサルテーションの回答内容について、後方視的に検討した結果、その後の確定診断への有用な情報を提供できたと考えられた。

**D. 考察**

CJDの鑑別診断においては、孤発性と遺伝性についてもある程度区別可能で、有用な情報を提供できると考えられた。またプリオン遺伝型についてもある程度の区別が可能と考えられた。非プリオン病と考えられた症例での確定診断は、臨床情報量の点からも困難な症例が多いが、けいれん重積の可能性や脳炎の可能性等を示唆することが可能であり、参考情報としては有益と考えられた。

**E. 結論**

サーベイランスにおけるコンサルテーション症例を通して、DWI,ADC及びFLAIRを中心としたMRIの評価によって、確定診断に参考となる有益な臨床情報を供給できることが示唆された。

**F. 健康危険情報**

なし

**G. 研究発表**

**1. 論文発表**

- 1) Fukumoto T, Miyamoto R, Fujita K, Harada M, Izumi Y. Gait apraxia as a presen

ting sign of Gerstmann-Sträussler-Scheinker disease. Neurol Clin Neurosci.2021;9:339-341

## 2. 学会発表

- 1) 藤田浩司, 島かさ音, 赤木明生, 岩崎靖, 小林篤史, 谷口浩一郎, 原田雅史, 和泉唯信. 遠隔搬送剖検で臨床-画像-病理連関を評価した孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病MM1+2Cの1例. 第25回日本神経感染症学会総会・学術大会. 2021.10.1-2 (WEB)

## H. 知的財産権の出願・登録状況

### 1. 特許取得

なし

### 2. 実用新案登録

なし

### 3. その他

なし