

خود ایمنی کانال ولتاژدار پتاسیم ، بیماری کروتزفلد جاکوب (Creutzfeldt-Jakob) را تقلید می کند

زمینه و هدف: زوال عقل به سرعت پیش رونده علل مختلفی دارد ، که از آن جمله می توان: بیماری کروتزفلد جاکوب (CJD) Creutzfeldt-Jakob و انسفالوپاتی مرتبط با آنتی بادی وابسته به آنتی بادی کانال پتاسیم درددار ولتاژ عصبی (VGKC) را نام برد.

هدف: توصیف بیمارانی که در ابتدا مبتلا به کروتزفلد جاکوب بودند اما متعاقباً متوجه شدند که به ایمنی درمانی VGKC پاسخ می دهند.

طراحی: مشاهده ای ، مجموعه موارد مربوط به آینده.

تنظیمات: بخش مغز و اعصاب ، کلینیک مایو و مرکز حافظه و پیری ، دانشگاه کالیفرنیا ، سانفرانسیسکو.

بیماران: یک گروه سرولوژیکی بالینی از ۱۵ بیمار ارجاع شده برای ارزیابی آنتی بادی پارانتوپلاستیک.

حداقل هفت بیمار از نظر بالینی توسط یکی از ما مورد ارزیابی قرار گرفتند. اطلاعات بالینی برای بیماران باقیمانده با مصاحبه پزشک یا بررسی سوابق پزشکی بدست آمد.

اقدامات اصلی: ویژگی های بالینی ، ناهنجاری های تصویربرداری رزونانس مغناطیسی ، الگوهای الکتروانسفالوگرافی ، آنالیز مایع مغزی نخاعی و پاسخ به درمان تعدیل سیستم ایمنی.

یافته ها: همه بیماران تحت تظاهرات عصبی ، از جمله زوال عقل به سرعت پیش رونده ، میوکلونوس ، اختلال عملکرد خارج هرمی ، توهمات بینایی ، اختلال روانپزشکی و تشنج ظاهر می شوند. بیشتر (۶۰٪) معیارهای تشخیصی سازمان بهداشت جهانی برای کروتزفلد جاکوب راضی کننده بودند. ناهنجاری های تصویربرداری رزونانس مغناطیسی شامل حساسیت های بیش از حد تصویربرداری با وزن انتشار قشر مغز است. ناهنجاری های الکتروانسفالوگرافیک شامل کندی انتشار ، فعالیت دلتا ریتمیک متناوب پیشانی و فعالیت صرعی کانونی است اما مجتمع های موج تیز دوره ای اینگونه نیست. مایع مغزی نخاعی پروتئین ۱۴-۳-۳ یا سطح آنولاز خاص نورو در ۵ بیمار از ۸ بیمار افزایش یافت. هیپوناترمی شایع بود (۶۰٪). نتوپلازی از نظر یافت شناسی در ۵ بیمار (۳۳٪) تأیید شد و در ۵ مورد دیگر مشکوک بود. بیشتر بیماران (۹۲٪) پس از درمان با تنظیم سیستم ایمنی بهبود یافتند.

نتیجه گیری: یافته های بالینی ، رادیولوژیک ، الکتروفیزیولوژیک و آزمایشگاهی در انسفالوپاتی مرتبط با آنتی بادی VGKC ممکن است با موارد کروتزفلد جاکوب اشتباه گرفته شود. ارزیابی سرولوژی برای نشانگرهای خود ایمنی عصبی ، از جمله آنتی بادی های VGKC ، ممکن است در موارد مشکوک به عنوان کروتزفلد جاکوب گواهی شود.

CREUTZFELDT-JAKOB Disease (CJD)، یا بیماری کروتزفلد جاکوب یک بیماری پریون بدون درمان اصلاح کننده بیماری مشخص، یک مورد مهم در زوال عقل به سرعت پیشرونده همراه با میوکلونوس، پارکینسونیسم یا آتاکسی است. تشخیص توسط ناهنجاری های مشخصه در الکتروانسفالوگرافی (EEG) یا تصویربرداری تشدید مغناطیسی مغز (MRI) و احتمالاً با بالا بردن نشانگرهای آسیب عصبی در مایع مغزی نخاعی (CSF)، پشتیبانی می شود. بیماری کروتزفلد جاکوب از طریق چندین شرایط دیگر از نظر بالینی، به ویژه ارائه سریع سایر بیماری های نورودژنراتیو و شرایط نورولوژیک خود ایمنی تقلید می شود. آنتی بادی های کانال پتاسیم ولتاژ دار (VGKC) در ابتدا در نورومیوتونیای اکتسابی و متعاقباً در سندرم مروان، انسفالیت لیمبیک، انسفالوپاتی زیر حاد، و تظاهرات محدود اختلال خود ایمنی در بدن، گزارش شدند. بعد از شروع زودهنگام درمان های تعدیل سیستم ایمنی، کاهش دهنده آنتی بادی بهبود می یابند. مشاهدات ارائه شده در این مقاله، به طور مستقل در دو موسسه جداگانه، شامل ۱۵ بیمار که تشخیص اولیه کروتزفلد جاکوب در آنها داده شده است اما پس از آنکه تأیید می شد که آنها انسفالوپاتی مرتبط با آنتی بادی VGKC دارند.

Table. Clinical Characteristics of 7 VGKC Ab-Positive Patients With Suspected CJD, Evaluated Directly by the Authors

Patient No./Sex/ Age, y	Initial Symptoms	STM Impairment	Myoclonus	Seizures	Behavior/ Affect	Hallucinations	Dysomnia	Extrapyramidal Dysfunction	Gait Ataxia	Hyponatremia	EEG Findings	Brain MRI Findings	Response to Intravenous Corticosteroid Therapy	VGKC Ab Titer, Initial → Final, nM
1 ^F /73	Myoclonus, facial spasm	+	+	+	+	-	+	+	+	+	Diffuse slowing	L anterior cingulate and insular cortex T2/FLAIR/DWI hyperintensities	MMSE score of 18 → 30	51.9 → 3.62
2 ^F /55	Seizures, myoclonus, spasms	+	+	+	+	+	+	+	-	+	Normal	Bilateral hippocampal, anterior cingulate, and insular cortex T2/FLAIR hyperintensities	Seizures ceased, returned to living independently	0.35 → 0.00
3 ^F /66	STM impairment, profound personality change	+	+	+	+	+	-	+	-	+	Normal	Bilateral hippocampal, and L amygdala T2/FLAIR hyperintensities	Seizure frequency reduced dramatically	1.08 → NA
4 ^M /75	Myoclonus, seizures	+	+	+	+	+	-	+	-	-	Diffuse slowing, R frontal seizures	Generalized atrophy, maximal midbrain	All deficits resolved completely	0.16 → 0.36
5 ^M /60	STM impairment, personality change, hallucinations	+	-	+	+	+	-	-	-	+	Diffuse slowing, L TIRDA and temporal seizures	L hippocampal, L inferior frontal, and R caudate T2/FLAIR hyperintensities	Kokmen score of 20 → 33, MRI hyperintensities resolved, but L hippocampal atrophy and normal EEG findings	2.68 → NA
6 ^M /65	STM impairment, myoclonus, ataxia	+	+	+	-	-	+	+	-	-	Diffuse slowing	Bilateral hippocampal T2/FLAIR hyperintensities, maximal R	Kokmen score of 21 → 33 and normal MRI findings	0.96 → 0.06
7 ^M /70	STM impairment	+	+	+	+	+	+	-	-	+	Diffuse slowing, L frontotemporal seizures	Bilateral mesial frontal, and L temporo- occipital DWI hyperintensities	Seizures ceased, normal EEG findings, MMSE score of 1 → Kokmen score of 26	4.34 → 1.87

Abbreviations: Ab, autoantibody; behavior/affect, behavioral and affective disturbances; CJD, Creutzfeldt-Jakob disease; DWI, diffusion-weighted imaging;

مخفف ها مربوط به جدول:

AB : آنتی بادی

behavior/affect: اختلالات رفتاری / عاطفی

CJD : بیماری Creutzfeldt-Jakob ؛

DWI : تصویربرداری با وزن انتشار ؛

EEG : الکتروانسفالوگرافی ؛

FLAIR : بازیابی واریونگی کاهش یافته با مایعات ؛

Kokmen : آزمون کوتاه وضعیت روانی کوکمن (حداکثر نمره ممکن ۳۸ است) ؛

L : چپ ؛

MMSE : آزمون حالت ذهنی Folstein (حداکثر نمره ممکن ۳۰ است) ؛

MRI : تصویربرداری تشدید مغناطیسی ؛

NA : در دسترس نیست

R : درست ؛

STM : حافظه کوتاه مدت ؛

TIRDA : فعالیت دلتا ریتمیک متناوب زمانی ؛

VGKC : کانال پتاسیم ولتاژدار ؛

Presen: حاضر

Absent: غایب. ۳ بیمار شامل ۷۲ بیمار مبتلا به خود ایمنی VGKC را نشان می دهد.

مواد و روش ها

بین ۱ ژانویه ۲۰۰۱ و ۳۱ دسامبر ۲۰۰۷، Neoimmunology کلینیک مایو ارزیابی سرولوژی آزمایشگاهی و خدمات تفسیری بالینی ، آنتی بادی های VGKC سرم را در آن تشخیص دادند. ۱۵ بیمار در مورد CJD در ارزیابی بالینی اولیه توسط یک متخصص مغز و اعصاب مشاور از حدود ۱۵۰ ۰۰۰ نمونه آزمایش شده بر اساس خدمات بالینی برای نشانگرهای آنتی بادی بیماری عصبی خود ایمنی (احتمالاً پارانئوپلاستیک) مشکوک بودند. این آنتی بادی ها به طور تصادفی در طی غربالگری ایمونوفلورسانس تشخیص داده شدند و با استفاده از روش رسوب ایمنی با استفاده از غشاهای قشر مغز مغزی محلول در آنتی ژن که با I۱۲۵ برچسب گذاری شده - دندروتوکسین تأیید شدند. چهار بیمار برای ارزیابی به بخش مغز و اعصاب ، کلینیک

مایو و ۳ نفر به برنامه سریع دمانس ، مرکز حافظه و پیری ، دانشگاه کالیفرنیا ، سانفرانسیسکو (UCSF) ارجاع شدند. هشت بیمار در سایر م Institutions مورد ارزیابی قرار گرفتند. اطلاعات بالینی با استفاده از مصاحبه های متشکل از بیمار و خانواده ، بررسی سوابق پزشکی یا مصاحبه تلفنی پزشک به دست آمد. کلینیک مایو و هیئت های بررسی نهادی UCSF مطالعه را تأیید کردند

نتایج

هفت نفر از ۱۵ بیمار زن بودند. متوسط سن بیماران ۶۹ سال بود. سطح آنتی بادی VGKC سرم متوسط ۱,۲۴ نانومول در لیتر بود (دامنه ، ۰,۱۶-۵۱,۹ نانومول در لیتر ؛ دامنه مرجع ، ۰,۰۲-۰ نانومول در لیتر). ارائه های بالینی ، یافته های EEG و MRI ، تیتراژ آنتی بادی VGKC و پاسخ های درمانی ۷ بیمار که مستقیماً توسط ما ارزیابی شده اند در جدول خلاصه شده است.

ارائه های بالینی

در همه موارد ، علائم عصبی در شروع حاد بودند. زمان متوسط از شروع علائم عصبی تا تشخیص سرولوژیک ۵ ماه بود (دامنه ، ۰ تا ۱۳ ماه). متوسط پیگیری از شروع ۹ ماه بود (دامنه ، ۱-۸۸ ماه). همه بیماران دچار اختلال حافظه کوتاه مدت ، ۱۲ مورد میوکلونوس ، ۱۲ مورد تشنج ، ۱۰ مورد اختلال رفتاری یا عاطفی ، ۸ نفر دیسومنیا ، ۶ نفر اختلال عملکرد خارج پیرامیدال ، ۵ نفر اختلال عملکرد اتونوم ، ۵ نفر آتاکسی راه رفتن و ۵ نفر توهم بینایی داشتند. ۹ بیمار (۶۰٪) معیارهای تشخیصی سازمان بهداشت جهانی را برای CJD بصورت پراکنده برآورده کردند: ۳ احتمال و ۶ امکان.

۹ بیمار هیپوناترمی (که احتمالاً درگیری هیپوتالاموس را منعکس می کند) ، از جمله ۲ نفر با هایپرفازمی داشتند. پنج بیمار مبتلا به بیماری خود ایمنی ارگانهای خاص بودند: ۳ نفر با تیروئیدیت (۱ نفر با ویتیلیگو) و ۲ نفر با دیابت شیرین.

دو بیمار سابقه نئوپلازی در بهبودی داشتند. نئوپلازی فعال از نظر بافت شناسی در ۳ بیمار (۲ نفر دارای آدنوکارسینومای روده بزرگ و ۱ نفر با انکوسیتومای کلیوی) تأیید شد و در ۵ نفر دیگر نیز مشکوک بود (۱ نفر دارای گره پروستات و افزایش سطح آنتی ژن اختصاصی پروستات سرم و ۴ نفر دارای ضایعات توده ای در محفظه قفسه سینه یا شکم بودند) (توموگرافی).

ارزیابی سرولوژیک جامع ۱۹ آنتی بادی خاص ارگان های ویژه را در ۸ بیمار نشان داده است. شش بیمار دارای نشانگر اتوآنتی بادی خود ایمنی تیروگاستری بودند: ۴ نفر دارای آنتی بادی عضله مخطط ، ۳ نفر آنتی بادی اسید گلوبامیک دکربوکسیلاز (ایزوفریم ۶۵ کیلو دالتون) و ۲ نفر آنتی بادی پراکسیداز تیروئید داشتند. سه بیمار اتوآنتی بادی داشتند که غالباً با سرطان همراه هستند: آنتی بادی سلول آنتی بادی سیتوپلاسمی سلول پورکینژ نوع ۲ ، آنتی بادی گیرنده استیل کولین گانگلیونی عصبی ، و آنتی بادی کانال کلسیم ولتاژدار نوع N.

تحقیقات

ناهنجاری های MRI مغز ، که در ۹ بیمار از ۱۳ بیمار که تصاویر یا گزارشات در آنها موجود است ، شامل تصویربرداری با وزن انتشار قشر مغز (DWI) و ناهنجاری های بازیابی وارونگی مایع شده (FLAIR) در ۲ نفر (شکل ۱ A-C و شکل ۲) ، T۲- بیش از حد وزنی یا FLAIR در ۵ نفر (همه شامل هیپوکامپ و ۲ شامل کانون مغزی اضافی است) و آتروفی عمومی در ۲ نفر که هر دو بیمار با ناهنجاری های آشکار DWI دارای نقشه ضریب انتشار میرایی نرمال بودند. تجزیه و تحلیل CSF در ۱۰ بیمار افزایش سطح پروتئین در ۳ نفر (۰,۱۱۲-۰,۰۵۷ گرم در دسی لیتر ؛ دامنه ، ۰,۰۴۵-۰,۰۱۴ گرم در دسی لیتر [تبدیل به گرم در لیتر ، ضرب در ۱۰,۰]) ، لنفوسیتوز در ۲ نفر (تعداد گلبول های سفید خون) ، ۶ و ۲۸ / میکرولیتر [برای تبدیل به ۱۰۹ در لیتر ، ضرب در ۱۰,۰۰۱] ، و گروه های بزرگ الیگوکلونال (۴) در ۱ نفر مشاهده شد. مارکرهای CSF آسیب عصبی در ۵ بیمار از ۸ بیمار مورد بررسی قرار گرفتند: پروتئین ۱۴-۳-۳ (واحد ملی پاتولوژی بیماری پریون ، کلیولند ، اوهایو) در ۴ نفر مثبت بود و آنولاز خاص نورو (آزمایشگاه های پزشکی مایو ، روچستر) در ۲ نفر مثبت بود. یافته های EEG در ۹ بیمار از ۱۳ بیمار با داده های موجود غیرطبیعی بود. همه ۹ بیمار دارای کندی انتشار ، ۱ نفر دارای فعالیت دلتا ریتمیک متناوب پیشانی و ۳ نفر دارای فعالیت صرع کانونی بودند (۱ موقتی ، ۱ جلو و ۱ جلو). هیچ یک از مجتمع های موج تیز دوره ای نبودند.

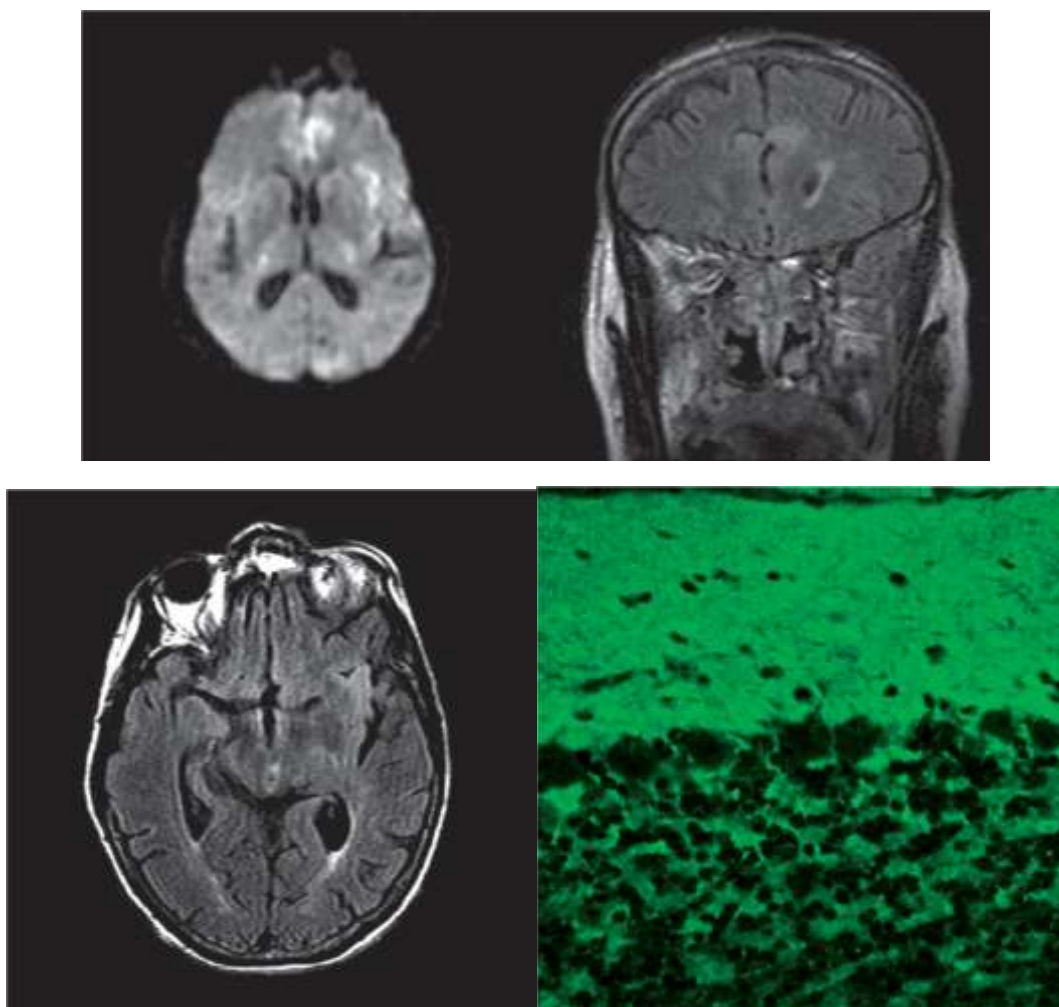
رفتار

اطلاعات مربوط به درمان و نتیجه اولیه برای ۱۳ بیمار در دسترس بود: ۹ نفر داروی کورتیکواستروئید ، ۲ نفر ایمونوگلوبولین داخل وریدی و ۲ نفر پلاسمافرز و کورتیکواستروئید به صورت ترکیبی دریافت کردند. بهبود بالینی توسط پزشک معالج در ۱۲ بیمار گزارش شد (۹۲٪ ؛ ۵ چشمگیر ، ۶ متوسط و ۱ خفیف). از این ۱۲ بیمار ، ۸ نفر عود را تجربه کرده اند که به درمان مدولاسیون ایمنی مداوم یا مکرر نیاز دارند: کورتیکواستروئیدها (۷ بیمار) ، ایمونوگلوبولین (۲ بیمار) ، پلاسمافرز (۱ بیمار) ، مایکوفنولات موفتیل (۲ بیمار) ، ریتوکسیماب (۱ بیمار) یا آزاتیوپرین (۱ بیمار).

توضیحات بیمار ۱

یک زن ۷۳ ساله (بیمار ۱ در جدول) با ۸ ماه سابقه حرکات غیر ارادی اندام فوقانی راست و صورت و ۴ ماه سابقه کاهش شناختی سریع پیشرونده به مرکز حافظه و پیری UCSF ، ابولیا ، بی خوابی و زمین خوردن مکرر. معاینه ، نوسان هوشیاری ، نمره معاینه حالت ذهنی ۱۸ برای Folstein (حداکثر نمره ممکن ۳۰) (اختلال در چندین دامنه) ، میوکلونوس و اسپاسم اندام فوقانی راست و صورت ، برادیکینزی عمومی خفیف ، سفتی اندام فوقانی راست و آتاکسی راه رفتن ارزیابی آزمایشگاهی هیپوناترمی (سدیم ، ۱۲۷ میلی اکسید در لیتر [برای تبدیل به میلی مول در لیتر ، ضرب در ۱,۰]) و ۴ باند الیگوکلونال منحصر به فرد CSF را نشان داد. سطح پروتئین CSF ۱۴-۳-۳ در ابتدا خفیف افزایش یافت (برای کروتزفولد جاکوب "مبهم" تلقی می شود)

اما در ۲ ضربه بعدی نخاع طبیعی بود. MRI مغز به عنوان پیشنهادی از کروتزفلد جاکوب در نظر گرفته شد ، که نشان دهنده افزایش سیگنال DWI و FLAIR در شکنج لته قدامی سمت چپ و انسولاست (شکل A-C۱). با این حال ، نقشه ضریب نفوذ نرمال بود. نمونه برداری از لوب پیشانی چپ ، میکروگلیوماتوز و نورونوفاژی بدون التهاب و گلیوز آستروسیتی بدون واکوولاسیون یا رسوب پرویون را نشان داد. در طی ارزیابی سرولوژیک برای آنتی بادی های پارانتوپلاستیک ، غربالگری ایمونوفلورسانس غیرمستقیم وجود IgG اختصاصی VGKC را پیشنهاد می کند (شکل D۱). روش رسوب رادیواکتیو رفلکس وجود آنتی بادی های VGKC را تأیید کرد (۵۱,۹ نانومول در لیتر ؛ محدوده مرجع ، ۰,۰۲ نانومول در لیتر). اتوانتی بادی کانال کلسیم ولتاژدار N-type نیز تشخیص داده شد (۰,۱۷ نانومول در لیتر ؛ محدوده مرجع ، ۰,۰۳ نانومول در لیتر). توموگرافی رایانه ای توده کلیه را نشان می دهد که آدنوم است. پس از ۳ روز درمان با متیل پردنیزولون وریدی ، هوشیاری ، خروجی کلامی و عملکرد شناختی (نمره معاینه دولت کوچک روانی ۳۰) به طرز چشمگیری بهبود یافته است. MRI بعدی مغز کاهش بیش از حد DWI و FLAIR را در انسولای چپ و گایروهای سینگولاته نشان داد اما افزایش بیش از حد ۲T جدید شامل درب چپ و پوتامن (داده ها نشان داده نمی شود). درمان کورتیکواستروئید پالس مکرر در ۱۸ ماه پس از آن برای تشنج های تونی کلونیک عمومی و اختلال شناختی لازم بود. به نظر نمی رسد که درمان ایمونوگلوبولین وریدی ، پلاسمافرز ، مایکوفنولات تراپی و نفرکتومی جزئی (تأییدکننده آنکوسیتوم کلیه) مزیت دیگری داشته باشد. درمان با ریتوکسیماب ۲۳ ماه پس از شروع با پیشرفت بالینی قابل توجهی همراه بود ، قابل مقایسه با آنچه قبلاً با کورتیکواستروئید پالس دیده شده بود.

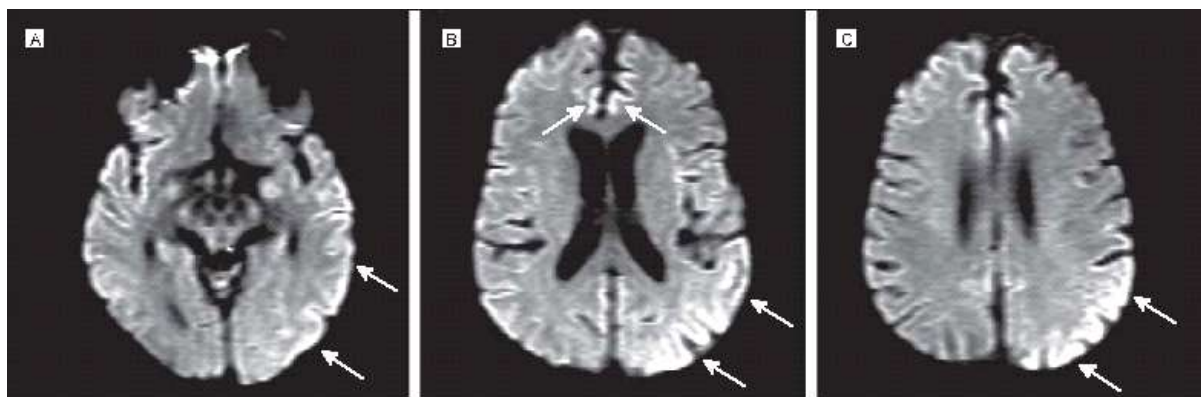


شکل ۱. تصاویر رزونانس مغناطیسی مغز از یک بیمار مبتلا به خود ایمنی کانال پتاسیم ولتاژدار و پاسخ دهنده به سیستم ایمنی کلیوی و آنکوسیتومای کلیه، سیگنال افزایش یافته در شکنج قبل از سمت چپ و قشر عایق را بر روی تصویربرداری با وزن انتشار (A، فلش) و مایع و توالی بازبازی وارونگی ضعیف شده (B و C، پیکان‌ها) نشان می‌دهد. آزمایش ایمونوفلورسانس غیرمستقیم سرم بیمار، اتصال IgG به سیناپسهای غنی از VGKC در قشر مخچه موش (D) را نشان داد. ML نشان دهنده لایه مولکولی است. GL، لایه گرانول؛ و PC، سلولهای پورکینژ (بدون لکه).

توضیحات بیمار ۲

یک پیرمرد ۷۵ ساله (بیمار ۴ در جدول) با سابقه سیگار کشیدن ۵۰ ساله و تشخیص آدنوم کولون در گذشته با ۵ ماه سابقه اختلال شناختی و ۳ ماه سابقه به کلینیک مایو ارائه شده است. میوکلونوس حیرت انگیز، حرکات خواب آور، بی اختیاری ادرار و مدفوع، راه رفتن مختلط، و یک اختلال رفتار خواب، حرکت سریع چشم مفروض که با فریاد اپیزودیک و ضربه مشخص می‌شود. او در آزمون کوتاه وضعیت روانی کوکمن ۳۰ (حداکثر نمره ممکن ۳۸) را به دست آورد. یادآوری کوتاه مدت و تفکر انتزاعی بیشتر دچار اختلال شد. تکان‌های میوکلونیک هر دو اندام فوقانی و صورت با هیپومیمیا، هیپوفونی و راه رفتن پارکینسون مشاهده شد. MRI مغز آتروفی خفیف جهانی را نشان داد. سطح پروتئین CSF به طور ملایم افزایش یافت (۰٫۰۵۷ گرم در دسی لیتر؛ دامنه مرجع، ۰٫۱۴-۰٫۴۵ گرم در دسی لیتر)، بدون لنفوسیتوز یا باندهای الیگوکلونال. EEG در حین بیداری

ناگهانی ، تکان خوردن بازوی راست و سفت شدن ، کاهش سرعت انتشار را در هنگام بیداری و فعالیت تتا ریتمیک کانونی (مطابق با تشنج لوب پیشانی) ثبت کرده است. ارزیابی آزمایشگاهی حرکتی ، میوکلونوس قشری چند کانونی خود به خودی را ثبت کرده و ارزیابی سرولوژیک آنتی بادی VGKC (۰,۱۶ نانومول در لیتر) و آنتی بادی عضله مخطط (۱:۳۰ ؛ ۷۲۰ ؛ محدوده مرجع ، ۱:۶۰) را نشان داد. توموگرافی کامپیوتری قفسه سینه ، لنفادنوپاتی مدیاستین را نشان داد. نمونه برداری بعدی گرانولوماتای هیالینه شده را نشان داد اما هیچ نئوپلاسمی مشاهده نشد. درمان با متیل پردنیزولون وریدی منجر به رفع کامل کلیه کمبودها (از جمله نمره ۳۸Kokmen) شد ، اما به دلیل عود عصبی ، به مدت ۱۲ ماه به طور متناوب به درمان کورتیکواستروئید پالس نیاز بود. در ۱۸ ماه بعد ، وی بدون درمان بیشتر در بهبودی باقی ماند.



شکل ۲. تصاویر رزونانس مغناطیسی وزنی منتشر در بیمار مبتلا به خود ایمنی کانال پتاسیم ولتاژ دار و پاسخ دهنده به سیستم ایمنی نشان دهنده افزایش سیگنال در قشر تمپور-پس سری چپ (A و C ، فلش) و قشر پیشانی مزایل دو طرفه (B ، فلش) .

این مقاله ارائه دهنده های بالینی خود ایمنی VGKC است که بیماری کروتزفلد جاکوب را تقلید می کند و پتانسیل تشخیص غلط یک بیماری برگشت پذیر برای یک ترمینال را نشان می دهد. این گروه و سن و جنس توزیع و تظاهرات بالینی مشاهده شده (به استثنای تضعیف اقتصادی و هیپوناترمی) با کروتزفلد جاکوب سازگار است. بیشتر بیماران با ارائه زوال عقل به سرعت پیشرونده با میوکلونوس ، علائم خارج از پیرامیدال یا مخچه ، اختلالات بینایی یا اختلال عملکرد روانپزشکی ، معیارهای تشخیصی سازمان بهداشت جهانی را برآورده کردند. هیپوناترمی (۶۰٪) سرخ تشخیصی مهمی را ارائه می دهد که به عنوان یک خود ایمنی برای بیماری عصبی مورد استفاده قرار می گیرد. فرکانس نئوپلازی مشاهده شده در این بیماران با گزارش اخیر ما در مورد نئوپلازی در ۳۳٪ موارد خود ایمنی VGKC از نظر سرولوژی مطابقت دارد. پاسخ به درمان های تعدیل سیستم ایمنی مطابق با مطالعات قبلی ۲۴،۲۵ انسفالیت لیمبیک پاسخگو در درمان خود ایمنی VGKC غالباً با تشنج صرعی همراه است و یافته ای رایج در این گروه (۸۰٪) بود. اگرچه کمتر اتفاق می افتد ، تشنج نیز یکی از ویژگی های شناخته شده و گاهی اوقات ارائه دهنده CJD-۲۶-۲۸ است ، بنابراین ، در یک بیمار منفرد ، وجود تشنج باید بررسی سریع تشخیص های جایگزین را انجام دهد اما نباید احتمال کروتزفلد جاکوب را کنار بگذارد. دو بیمار دارای حساسیت بیش از حد DWI قشر مخ در MRI بودند ،

هر دو متخصص نورورادیولوژیست گزارش کردند که ظاهر با کروتزفلد جاکوب مطابقت دارد. با این حال ، عدم انتشار محدود در نقشه برداری ضریب انتشار میرایی در هر دو بیمار برای کروتزفلد جاکوب غیرطبیعی است. از آنجا که نقشه برداری با ضریب انتشار میرایی در بسیاری از مراکز تصویربرداری انجام نمی شود ، این یافته ها در مورد تفسیر بیش از حد سری DWI به صورت جداگانه احتیاط می کنند. حساسیت بیش از حد ۲T و FLAIR در مناطق زمانی مزایل در ۵ بیمار با MRI شناخته شده است و آنسفالیت لیمبیک خود ایمنی ۲۴،۲۵ است اما با کروتزفلد جاکوب نیز سازگار است. به عنوان مثال ، از ۴۹ بیمار مبتلا به کروتزفلد جاکوب پراکنده که MRI در UCSF انجام شده است ، ۹۴ نفر دارای حساسیت بیش از حد FLAIR یا DWI قشر لیمبیک ، از جمله لوب های گیجگاهی داخلی هستند.

افزایش نشانگرهای آسیب عصبی CSF ، به ویژه پروتئین ۱۴-۳-۳ (بخشی از معیارهای تشخیصی سازمان بهداشت جهانی) در استفاده از این آزمایشات در تشخیص کروتزفلد جاکوب شک بیشتری ایجاد می کند . کاهش سرعت انتشار و سایر ناهنجاری های EEG مشاهده شده با همراهی های کروتزفلد جاکوب پراکنده و واریانت شناخته می شود ، اگرچه هیچ بیماری مجتمع های موج تیز دوره ای را که به عنوان ویژگی کروتزفلد جاکوب پراکنده در نظر گرفته می شوند ، نداشتند. آنتی بادی در ۱۰ بیمار UCSF مبتلا به کروتزفلد جاکوب (۹ پراکنده و ۱ خانوادگی) از نظر بافت شناسی تأیید شده (MDG ، داده های منتشر نشده ، ۲۰۰۸) نشان می دهد که این آنتی بادی ها نشانگرهای واقعی ایمنی عصبی و نه یک پدیده تخریب عصبی با واسطه غیر ایمنی هستند. شیوع خود ایمنی VGKC در بیماران مشکوک به کروتزفلد جاکوب نیاز به مطالعه بیشتر دارد. تجربیات ارائه شده در این مقاله ، و نتایج طولانی مدت کاملاً واگرای برای خود ایمنی کروتزفلد جاکوب و VGKC ، ارزیابی جامع سرولوژی را برای مارکرهای انسفالوپاتی خود ایمنی در بیماران مشکوک به کروتزفلد جاکوب توجیه می کند. مثبت بودن آنتی بادی های VGKC بررسی اولیه درمان تعدیل سیستم ایمنی و بررسی دقیق یک نئوپلاسم را توجیه می کند.