

# Creutzfeldt-Jakob病の臨床病理学的検討

研究分担者： 小山田記念温泉病院 岩崎 靖

剖検例を用いてCJDの臨床所見、神経病理所見、遺伝子解析、プリオン蛋白解析結果を総合的、網羅的に検討した

## 1. 臨床所見の解析

- ・ 初発症状
- ・ ミオクローヌスの出現時期
- ・ 周期性同期性放電の出現時期
- ・ 無動性無言の出現時期
- ・ 全経過
- ・ 臨床診断との関連

## 2. 神経病理所見の解析

- ・ 病変の分布と系統性
- ・ 病変の程度  
(神経細胞脱落とグリーシス)
- ・ 海綿状変化の程度とタイプ
- ・ プリオン蛋白沈着の程度とタイプ

## 3. プリオン蛋白遺伝子解析

- ・ プリオン蛋白遺伝子変異  
(特に本邦で最も多いV180I変異について検討)
- ・ codon129と219遺伝子多型

## 4. プリオン蛋白解析

- ・ プロテアーゼ抵抗性プリオン蛋白のウエスタン・ブロット解析

プリオン病の病態解明

## 解説

### 1. 剖検例を用いたCreutzfeldt-Jakob病の臨床診断についての検討

典型例ではCJDの臨床診断は容易であるが、非典型例では各種の検査所見を併せても診断は難しい

### 2. MM1型孤発性Creutzfeldt-Jakob病の臨床経過についての検討

特徴的な臨床症候の出現時期に欧米CJD例と本邦CJD例で差はなく、本邦CJDに長期経過例が多いのは無動性無動状態に至ってからの長期延命による

### 3. プリオン蛋白遺伝子コドン180変異を伴うCreutzfeldt-Jakob病の臨床病理学的特徴

コドン180変異を伴うCJDは高齢発症、進行が緩徐、脳波上の周期性同期性放電を認めない、長期経過に比して中枢神経病変が軽くプリオン蛋白沈着も少ない、特異なプリオン蛋白型を呈するなどの特徴がある