

プリオン病に対する新規治療の試み(体内埋め込み型微量注入器具を用いた PPS脳室内持続投与療法)と今後の取り組み

研究分担者: 福岡大学医学部神経内科 坪井義夫

1. ペントサンポリサルフェート(PPS)脳室内投与法の結果(継続)

結果: 11例のプリオン病患者に対して施行(表)。治療開始からの経過は33(4~76)ヶ月で、11例中9例が死亡。周術期の問題はなく、手術後3ヶ月以降全例に硬膜下水腫が出現した。経過中、血算、生化学、凝固能の異常は認められなかった。

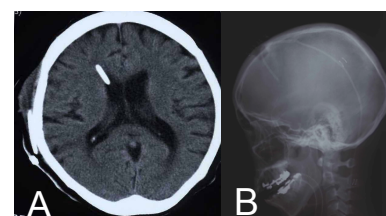


表.PPS脳室内持続投与法を施行した11例

No	Age at surgery	Gender	Diagnosis	Date of Surgery	PPS dose Initial/Final (µg/kg/day)	Duration from the onset (M)	Survival from the surgery (M)
1	67	F	sCJD	2004/11/16	1/120	9	17*
2	73	F	sCJD	2005/3/1	2/120	3	20*
3	68	F	sCJD (MM2)	2005/6/2	10/120	6	50*
4	64	F	fCJD (V180I)	2005/6/21	10/120	4	65*
5	64	F	sCJD	2005/11/14	10/120	3	26*
6	55	M	iCJD	2006/3/13	10/120	10	4*
7	66	M	iCJD	2006/6/12	20/120	3	9*
8	69	F	GSS (P102L)	2006/8/2	20/120	6	14*
9	73	F	fCJD (V180I)	2006/10/15	20/120	7	76
10	68	M	sCJD	2007/3/7	20/120	4	18*
11	39	F	sCJD	2007/4/3	20/120	20	68

2. 福岡-佐賀地区に集積するGSS家系の臨床的特徴と発症素因家族の研究

福岡-佐賀地区にGerstmann-Straussler-Scheinker病(GSS)が少なくとも20家系存在し、発症者は31例で、サーベイランスで確認された71例中実にその44%に当たる。現在その臨床症候と発症素因(at risk)家族は調査中である。

解 説

1. プリオン病に対するペントサンポリサルフェート脳室内持続投与療法の開発を行い、2004~2007年までに11例に同治療を施行。
2. 5例において術後2年以上の長期生存があり、うち2例はまだ治療継続中である。
3. 不溶性プリオンの定量的解析では、PPS治療を受けた剖検脳はより蓄積が少ない
4. 今後、福岡-佐賀地区のGSS家系の特徴をまとめ、その実態の把握をおこなう。