

プリオント病の二次感染予防に関する研究

研究分担者: 東京大学脳神経外科 齊藤延人

説明書類の整備

CJDについて

クロイツフェルト・ヤコブ病 (Creutzfeldt-Jakob disease, CJD)とは…

- 100万人に一人の割合で孤発性又は家族性に生じ、脳組織の海绵状(spongiform)状変性を特徴とする疾患。
- 异常構造を有する異常プリオント蛋白が中枢神経系に蓄積し、不可逆的な致死性神経障害を生ずる。
- 現在では成因から、プリオント(※)病、また病理から伝達性海绵状脳症(transmissible spongiform encephalopathy, TSE)として、哺乳類の神経疾患群にひどくにされている。牛海绵状脳症(bovine spongiform encephalopathy)がBSE。

※プリオントとは蛋白質性感染粒子(proteinaceous infectious particle)のことで、核酸を含まない感染性原体をさす造語

病因

プリオントの伝達性獲得機構
脳内の正常プリオント(PrP^{Sc})に異常プリオント(PrP^{Sc})が接触すると、PrP^{Sc}がPrP^{Sc}に変異を起こし蓄積し、発病する。
PrP^{Sc}は不溶性で、凝集塊となり、アミロイドの性質を示す。



診断

- ① 神経症状 主症状は進行性痴呆とミオクロースス
- ② 脳波 基礎律動の不規則化→高振幅脱徐波(PSD)
- ③ MRI 視床枕微候(vCJD)
- ④ 割検 病理診断、ウェスタンプロット法、ELISA法、免疫染色法

治療

特異的な治療法は未確立である。他への感染防止のため、患者の臓器、血液、脳脊髄液等の取り扱いには注意を要する。

予後

孤発性症例では進行が速く1~2年で死亡する。遺伝性CJDや少数の孤発性CJDは進行が遅く数年にも及ぶ。

インシデント事例フォロー状況

事例	CJD診断時期	告知対象者
1	平成16年6月	11名
2	平成16年8月	10名
3	平成17年10月	12名
4	平成18年10月	7名
5	平成18年9月	0名
6	平成13年6月	2名
7	平成15年3月	22名
8	平成18年3月	21名
9	平成20年1月	5名
10	平成21年7月(H23新規)	50
11	平成23年9月(H24新規)	60名
12	平成24年2月(H24新規)	58名
13	平成24年5月(H24新規)	5名
14	平成26年8月(H26新規)	12名

解説

1. インシデント発生時の説明書類、フォローアップのための書類を整備した。
2. 過去の事案や新規インシデント可能性事案の現地調査を行った。平成23年度に1件、平成24年度に3件、平成26年度に1件の新規インシデント事例があった。
3. 平成26年末までに、14件のインシデント事案があるが、これまでのところ二次感染発症者はいない。