

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、脳組織の海綿(スポンジ)状変性を特徴とする疾患。
- 異常構造を有する異常プリオン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(※)病、また病理から伝達性海綿状脳症(transmissible spongiform encephalopathy, TSE)として、哺乳類の神経疾患群にひとくくりにされている。牛海綿状脳症(bovine spongiform encephalopathy)がBSE。

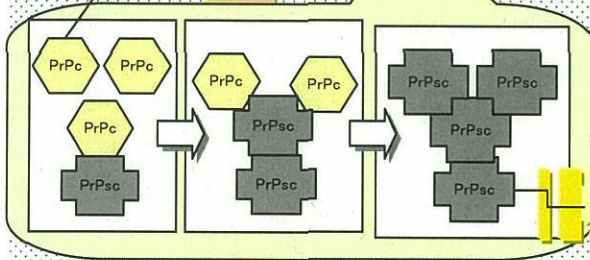
※プリオンとは蛋白質性感染粒子(proteinaceous infectious particle)のことで、核酸を含まない感染性病原体をさす造語

病因

プリオン蛋白の伝達性獲得機構

脳内の正常プリオン(PrP^c)に異常プリオン(PrP^{sc})が接触すると、PrP^cがPrP^{sc}に変換して脳内に蓄積し発病する。
PrP^{sc}は不溶性で、凝集塊となり、アミロイドの性質を示す。

蛋白分解酵素に可溶



脳内に蓄積

感染経路

一般に、空気感染、経口感染はない

医原性

病原体の経口摂取

症状

①孤発性CJD

プリオン病のほぼ8割を占め、原因不明。平均発病年齢は65歳前後で、プリオン蛋白遺伝子の変異はなく、ほぼ均一な臨床・病理所見を示す。孤発性症例では進行が速く1～2年で死亡する。

②遺伝性CJD

孤発性CJDよりも発病年齢は早いことが多く、プリオン蛋白遺伝子の変異に応じて症状、経過、病理所見が異なる。進行は遅く数年に及ぶ。

③医原性CJD

主に過去の乾燥脳硬膜製品の移植。下垂体制剤、角膜移植後の報告もある。
発病までの期間は14カ月から24.8年(平均11.6年)。

④変異型CJD

牛海綿状脳症(BSE“狂牛病”)がヒトに感染。
2005年2月に我が国でも1例目が確認された。

一般の消毒法が無効

二次感染の可能性

診断

- | | |
|--------|----------------------------------|
| ① 神経症状 | 主症状は進行性痴呆とミオクローヌス |
| ② 脳波 | 基礎律動の不規則化→高振幅鋭徐波(PSD) |
| ③ MRI | 脳萎縮、高信号(大脳基底核(sCJD)、視床枕徴候(vCJD)) |
| ④ 剖検 | 病理診断、ウェスタンブロット法、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及ぶ。