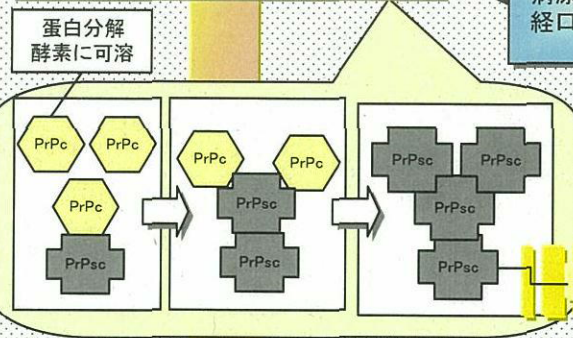


クロイツフェルト・ヤコブ病(Creutzfeldt-Jakob disease, CJD)とは・・・

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

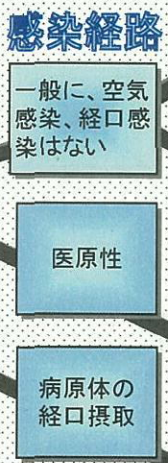


脳内に蓄積

蛋白分解酵素に不溶 → 一般の消毒法が無効

二次感染の可能性

- 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。



- 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、高信号く大脳基底核(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。