

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。

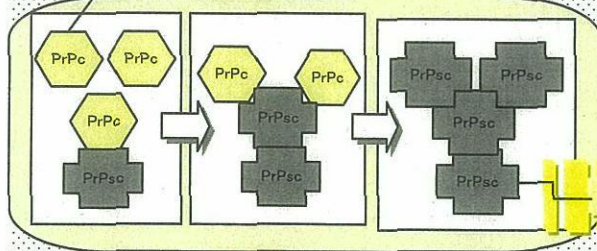
※プリオンとは蛋白質性感染粒子(proteinaceous infectious particle)のことで、核酸を含まない感染性病原体をさす造語

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。

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。

孤発性CJDおよび変異型CJDにおける組織感染性

組織	孤発性CJD	変異型CJD
脳、脊髄、脳・後根神経節、硬膜	高	高
視神経と網膜	高	高
視神経網膜以外の眼球組織、嗅上皮	中	中
虫垂	低	中
扁桃	低	中
脾臓	低	中
虫垂・扁桃・脾臓以外のリンパ組織	低	中
血液	低	低
その他組織(歯髄および歯肉組織)	低	低

クロイツフェルト・ヤコブ病感染予防ガイドライン(表2) 2003年3月
CJD Incidents Panel. Framework Document.(Table6) 2005.8.

組織ごとおよび暴露部位ごとの変異型CJDの潜在的感染性

由来臓器(CJD患者)と手術中暴露される臓器 (器具を次に用いて手術される患者)	病期	感染性
中枢神経から中枢神経へ (あるいは網膜・視神経から網膜・視神経へ)	未発症の初期60%	$0-10^4$
	未発症の後半40%と 発症後	10^8 最後の1年は 10^9 発症後は 10^{10}
網膜・視神経以外の眼組織から眼組織へ 嗅上皮から嗅上皮へ	未発症の初期60%	$0-10^4$
	未発症の後半40%と 発症後	10^5-10^6
リンパ組織からリンパ組織へ その他の組織(血液を含む)	全未発症期と発症後	10^5-10^6 $0-10^4$

CJD Incidents Panel. Framework Document.(Table4) 2005.8.

臨床手技による伝播—リスク分類(仮訳)

Clinical procedures categorisation by risk

臨床的手技をそのプリオン蛋白の伝播のリスクにより分類。

孤発性CJDでは、中枢神経系と眼球にかかる手技のみが主要なリスク。

This document categorizes clinical procedures according to their likely risk of transmission of prion proteins. In sporadic CJD, only surgical incidents involving CNS and the eye pose a major risk. These categories are summarized in Table 11.

Clinical incidents – categorization by possible risk

外科的手技による伝播

Surgical incidents

高リスク手技

High risk procedures

硬膜を扱う手技、脳神経節(三叉神経節を含む)および後根神経節に接触する手技、松果体、下垂体に接触する手技、視神経および網膜に関連する手技

All procedures that involve piercing the dura, or contact with cranial ganglia (including the trigeminal ganglion) and dorsal root ganglia, or the pineal and pituitary glands.

Procedures involving the optic nerve and retina.

中等度リスク手技

Medium risk procedures

結膜、角膜、結膜、虹彩を含む前眼部を扱う手技、嗅上皮に接触する手技

リンパ組織への接触を含む手技(変異型CJDのみ)

扁桃腺手術中にリンパ組織と接触する麻酔手技(ラリングアルマスク)(変異型CJDのみ)

Procedures involving contact with lymphoid tissue. Variant CJD only

Anaesthetic procedures that involve contact with lymphoid tissue during tonsil surgery (for example laryngeal masks). Variant CJD only

低リスク手技

Low risk procedures

他の麻酔手技を含むその他すべての侵襲性手技

All other invasive procedures including other anaesthetic procedures.

血液による伝播

Blood incidents

At-riskな手技

At-risk procedures

血液成分(血球成分)を用いた治療(変異型CJDのみ)

2次感染のリスクがあると評価されたヒト由来の血漿製剤による治療(変異型CJDのみ)

Treatment with blood components. Variant CJD only

Treatment with plasma products and assessed as 'At-risk'. Variant CJD

低リスク手技

Low risk procedures

すべての血液成分あるいは血液製剤による治療(孤発性CJDのみ)

危険性が低いと評価された血漿製剤による治療(変異型CJDのみ)

Treatment with any blood component or product. Sporadic CJD

Treatment with plasma-products assessed as 'low risk'. Variant CJD

注) at-risk患者: CJDに二次感染の危険性を負った患者(CJDリスク保有者)
(CJD Incidents Panel. Framework document. 2005.8. Table 11.p43)

歯科治療における CJD 感染伝播の危険性評価について（概要・仮訳）

2005 年 8 月現在、保健省は歯科領域において vCJD 二次感染の危険性評価を行う必要があるかどうか検討している。vCJD 患者が歯科的手技で使用される器具を通して二次感染させる可能性として、器具が偶然に舌扁桃を損傷すること、あるいは器具が歯髄に接触することが考えられるが、現在のところ器具による二次感染はほとんど無いと考えている。しかし、歯科治療は毎年数多く行われていることから、汚染除去の最適と思われる標準手順は必要であると考えている。

なお、sCJD においては、ヒト歯科組織および扁桃組織に異常プリオン蛋白が存在するという証拠はなく、歯科治療が sCJD 患者において二次感染にかかる有意な危険があるとは考えていない。

sCJD および vCJD において歯科治療による二次感染の危険性は低いと考えられる。しかしながら、今後この危険性に関する評価は、ヒト歯科組織の感染性に関する新たな科学的知見に照らして見直すこととしている。

(CJD Incidents Panel. Framework document. 2005.8. p34-35)