

プリオン病の二次感染リスク者のフォローアップに関する研究

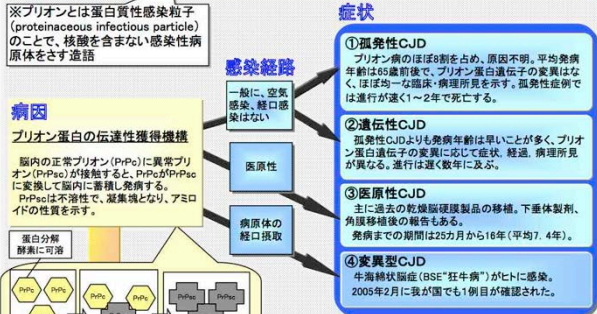
研究分担者：（東京大学）（齊藤延人）

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。



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 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。

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 |

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. 平成23年度に1件、平成24年度に3件の新規インシデント事例があり、フォローアップの依頼を行った。
3. 平成24年末までに、13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。