

# 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：（東京大学脳神経外科）（齊藤延人）

## 説明書類の整備

## インシデント事例フォロー状況

**CJDについて**

**クローンファスト・ヤブ病(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<sup>C</sup>）に異常プリオン（PrP<sup>Sc</sup>）が接触すると、PrP<sup>C</sup>がPrP<sup>Sc</sup>に変換して脳内に蓄積し発症する。PrP<sup>Sc</sup>は不溶性で、凝集塊となり、アミロイドの性質を示す。

**感染経路**  
① 一般に、空気感染、経口感染はない  
② 医原性  
③ 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、下嚥物製剤、角膜移植後の報告もある。発病までの期間は25か月から16年（平均7.4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1例目が確認された。

蛋白質分解酵素に不溶 → 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→高振幅鋭波(PSD)
- ③ MRI 視床核徴候(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。

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. 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件の新規インシデント事例があった。
3. 平成25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。