

Creutzfeldt-Jakob病の臨床病理学的検討

研究分担者: 愛知医科大学 加齢医科学研究所 岩崎 靖

剖検例を用いてCJDの臨床所見、神経病理所見、遺伝子解析、プリオン蛋白解析結果を総合的、網羅的に検討

1. 臨床所見の解析

- 初発症状
- ミオクローヌスの出現時期
- 周期性同期性放電の出現時期
- 無動性無言の出現時期
- 全経過
- 臨床診断との関連

2. 神経病理所見の解析

- 病変の分布と系統性
- 病変の程度
(神経細胞脱落とグリーシス)
- 海綿状変化の程度とタイプ
- プリオン蛋白沈着の程度とタイプ

3. プリオン蛋白遺伝子解析

- プリオン蛋白遺伝子変異
(本邦で最も多いV180I CJDや、M232R CJD、P102L GSSについて検討)
- codon129と219遺伝子多型

4. プリオン蛋白解析

- プロテアーゼ抵抗性プリオン蛋白のウエスタン・ブロット解析

プリオン病の病態解明

解 説

1. 剖検例を用いたCreutzfeldt-Jakob病の臨床診断、臨床経過についての検討

CJDの特徴的な臨床症候の出現時期に欧米CJD例と本邦CJD例で差はなく、本邦CJDに長期経過例が多いのは無動性無動状態に至ってからの長期延命による。典型例での臨床診断は容易であるが、非典型例ではMRIなど各種の検査所見を併せても診断は難しい。

2. Creutzfeldt-Jakob病の病理学的所見についての検討

CJDの神経病理学的な表現型および病変選択性と系統性について検討し、PrP遺伝子解析および蛋白レベルでの検討結果を加えて発展させ、包括的なプリオン病の病態解明を行っている。

3. プリオン病ブレインバンクの構築

本邦におけるプリオン病剖検率は低く、貴重な剖検例を多施設で利用できるブレインバンクの構築を検討している。